

La necesidad
de la humildad
entre los
profesionales

Linfedema
de Meige



Hemangioendo-
telioma
epiteloide en
cuero cabelludo



Metástasis
cutáneas de
adenocarcinoma
pulmonar



Sarcoidosis,
la piel como
ventana del
compromiso
sistémico.



Sarcoma
de Kaposi
epidémico
diseminado



EDUCAN- DONOS

Programa de Educación Médica Continua
de Archivos Argentinos de Dermatología

Año 2023, Volumen 9, Número 2
Precio: \$500


ARCHIVOS
Argentinos de Dermatología

www.archivosdermato.org.ar/educandonos/
info@archivosdermato.org.ar

Educando Nos

Programa de Educación Médica Continua de Archivos Argentinos de Dermatología



Sumario

Año 2023, Volumen 9, Número 2

ISSN 2683-8753

- 3** | **Editorial**
La necesidad de la humildad entre los profesionales
Roberto Glorio
- 4** | Reglamento de publicación
- Artículo de investigación**
- 6** | Brote de *Trichophyton tonsurans* en peluquerías co-asociado con incremento de casos por *Microsporum canis*
Ferrea Victoria, et al.
Hospital General de Agudos "José María Penna", CABA.
- Series de casos**
- 14** | Sarcoidosis, la piel como ventana del compromiso sistémico
Juárez Sofía, et al.
Hospital de Córdoba, Córdoba.
- 20** | Enfermedad de Mondor
Ramos Ruiz Jhovana, et al.
Hospital General de Agudos "José María Penna", CABA.
- Casos clínicos**
- 24** | Hemangioendotelioma epiteloide en cuero cabelludo
Chilán Raquel, et al.
Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas", Buenos Aires.
- 28** | Celulitis bacteriana severa en esclerodermia sistémica sin tratamiento inmunosupresor
Ferrea Victoria, et al.
Hospital General de Agudos "José María Penna", CABA.
- 36** | Linfedema de Meige
Chilán Raquel, et al.
Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas", Buenos Aires.
- 40** | Sarcoma de Kaposi epidémico diseminado
Pignatelli Giselle, et al.
Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú", CABA.
- 46** | Siringoma condroide
Rosales Paola Andrea, et al.
Hospital General de Agudos "José María Penna", CABA.
- 50** | Granuloma Anular Perforante asociado a tatuaje
Arzalluz Gabriela, et al.
Hospital Lagomaggiore, Mendoza.
- 56** | Metástasis cutánea de adenocarcinoma pulmonar
Bertolaccini, L, et al.
Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú", CABA.

Consejo Editorial

Directores:

Roberto Glorio
Ricardo Galimberti

Comite de redacción:

Carbia Sergio (Hospital General de Agudos "José M. Penna")
Forero Olga (Hospital de infecciosas "Francisco Muñiz")
Galimberti Gaston (Hospital Italiano de Buenos Aires)
Glikin Irene (Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú")
Madeo Maria (Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú")
Leiro Viviana (Hospital de infecciosas "Francisco Muñiz")
Perez Gabriela (Hospital General de Agudos "José M. Penna")

La necesidad de la humildad entre los profesionales

Es muy habitual en el ámbito profesional encontrarse con la soberbia de algunos que tienen un sentimiento de superioridad frente a otras personas. Ello ocurre con cierta frecuencia en médicos, abogados, empresarios, políticos, etc. y tal vez una reflexión muy clara y gráfica sobre la soberbia fue la expresada por el médico cordobés Francisco Occhiuzzi cuando se refirió a una enfermedad a la que denominó “broncemia”.

Ello suele ocurrir en aquellos lugares en los que se presume un alto nivel de intelectualidad y los que la padecen creen que son próceres y pasan por distintas fases, entre ellas la “importantitis” y luego la “inmortalitis”.

Un aspecto a considerar es que en ocasiones la soberbia se asocia al mérito, entendido éste como una síntesis de virtudes individuales intrínsecas que se constituye en una afirmación de aisladas excelencias pero también suele ocurrir que la soberbia se asocie al cargo, rango o posición circunstancial, en este último caso ocurre con esas personas respetadas por su cargo o rango que se transforman en anónimas el mismo día en que lo pierden; y la soberbia en estos casos desaparece o se transforma en la nada misma, dado que las subditos alaban a los nuevos amos que los sustituyen.

Mientras que las personas soberbias buscan ser halagadas, reconocidas, les gusta ostentar y exagerar ciertas actitudes; las personas humildes tienen claras sus capacidades y también sus limitaciones.

Ser humilde es desistir de querer tener siempre la razón, es estar dispuesto a escuchar y a aprender, en otras palabras, ocultar nuestras virtudes y permitirles a los demás descubrirlas; decir no sé, todavía tengo mucho que aprender.

Confucio decía “no procuro saber las respuestas, procuro comprender las preguntas”. Nadie debería creerse por encima de los demás por tener tal o cual conocimiento, título o experiencia en determinada materia. Es desde la humildad que podemos escuchar a los demás y aprender de ellos para ser mejores como personas y profesionales, en definitiva, la humildad resulta un valor esencial para el crecimiento como personas.

Roberto Glorio

Doctor en medicina UBA

Profesor Regular Adjunto UBA

* Reglamento de Publicación



GENERALIDADES

“Educandonos” es una revista trimestral (4 fascículos por año) elaborada por “Archivos Argentinos de Dermatología” que publica trabajos originales de temas referentes a la dermatología y especialidades afines así como también artículos de interés general vinculados con las distintas áreas de las Ciencias Biomédicas. La responsabilidad por el contenido, afirmaciones y autoría de los trabajos corresponde exclusivamente a los autores.

PROCESO DE ARBITRAJE

Todo manuscrito enviado a “Educandonos” para su publicación será sometido a la evaluación del Consejo Editorial el que evalúa (sin identificación de los autores) si cumple con las condiciones como para ser publicado, designándose como mínimo 2 árbitros para su análisis. Una vez efectuado se informará su dictamen (aceptación, aceptación con correcciones, no aceptación) a los autores del artículo, manteniendo el anonimato de los revisores. El orden de publicación de los trabajos queda a criterio del Consejo Editorial.

CASOS CLÍNICOS A PRESENTAR

- Condición o enfermedad nueva.
- Condición rara o infrecuente.
- Presentación inusual de una enfermedad común.
- Asociación inesperada entre síntomas o signos infrecuentes.
- Impacto de una enfermedad en la evolución de otra.
- Evolución inusual o evento inesperado en el curso clínico o terapéutico.
- Impacto del tratamiento de una condición en otra.
- Complicaciones inesperadas de procedimientos o tratamientos.
- Tratamientos o procedimientos diagnósticos nuevos y únicos.
- Clásico educativo.

Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:

- Los artículos deben ser editados en fuente “Times New Roman”, tamaño 12, procesado en Microsoft Word, a doble espacio.
- Las páginas del texto del artículo deberán numerarse en forma correlativa en el ángulo superior derecho de cada una. La primera página no se numera.

Primera página:

- **Título** en español e inglés. Máximo de 10 palabras.
- **Nombre y apellido completo de los autores** (hasta 8 por artículo). Con un superíndice identificar los datos académicos de cada uno. Institución de pertenencia (Dirección y teléfono).
- **Correo electrónico** del autor que recibirá las notificaciones.
- **Resumen:** en español e inglés (abstract). Extensión máxima 150 palabras. Evitar siglas, abreviaturas o citas bibliográficas.
- **Palabras clave:** En español e inglés (Keywords). Tres (3) como máximo.

Texto del artículo:

- **Artículo original de investigación:**
 - **Extensión:** mínimo de 6 páginas y máximo de 8 páginas.
 - **Estructura:** a) Introducción (Incluye problema y objetivos). b) Material y métodos. c) Resultados. d) Comentarios (Incluye conclusiones y discusión).
- **Caso Clínico:**
 - Extensión: mínimo de 4 páginas y máximo de 6 páginas.
- **-Estructura: a) Introducción. b) Caso clínico (hasta 3 casos) o Serie de casos. c) Comentarios.**
- Las abreviaturas deben estar precedidas de lo que significa la primera vez que se citan. Los fármacos deben denominarse por su nombre genérico. Los nombres de microorganismos se citan en cursiva (itálica) y con mayúscula.

* Reglamento de Publicación



Referencias:

- Se aceptan hasta 20 como máximo.
- Se deben citar en el orden en que las menciona en el texto, mediante números arábigos (con superíndice), al final de la frase o párrafo en que se las alude.
- Las referencias consecutivas van separadas por un guión Ej. (2-6) y las no correlativas por comas Ej. (2, 8, 10).

La forma de cita es la siguiente según el caso:

• Artículos en revistas:

- Apellido e inicial del nombre de los autores. Si son más de cuatro autores, colocar los cuatro primeros y agregar “et al”.
- Título completo del artículo, en su idioma original.
- Nombre de la revista abreviado de acuerdo con el Index Medicus, en cursiva (itálica). Ej. International Journal of Dermatology = Int J Dermatol
- Año de publicación, volumen de la revista, página inicial y final del artículo. Ej.: 2014; 10: 146-153.

• Capítulos en libros:

- Apellido e inicial del nombre de los autores del capítulo.
- Título del capítulo.
- Apellido e inicial del nombre de los autores del libro.
- Título del libro en cursiva (itálica). Editorial, lugar y año. Páginas.

Ej: Cohen P, Honigsmann H, Kurzrock R. Dermatitis neutrofílica febril aguda (syndrome de Sweet) En: Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, et al. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 8ª edición. Ed Panamericana, Buenos Aires, 2014: 362-370.

- **Textos electrónicos:** se debe agregar lo siguiente: “Disponible en” y “Fecha de consulta”.

Figuras: (fotografías, dibujos, gráficos y esquemas)

- Se deben identificar cada uno de ellos en forma progresiva en números arábigos de acuerdo con el orden de aparición en el texto.

- **En el caso de las “fotografías” se aceptarán hasta 8 como máximo. Serán de excelente calidad, en color.** Pueden ser fotos clínicas, histopatológicas, de estudios complementarios. En el caso de las fotos clínicas, si las mismas son identificables deberán acompañarse del consentimiento escrito del paciente. Las fotografías histopatológicas deben tener el número de ampliación efectuada y la técnica utilizada. **Las imágenes deberán estar en formato de almacenamiento JPG (JPEG), sin compresión. No enviar las fotografías pegadas en Word. La resolución de la imagen no será menor a 6 megapixels, preferentemente con cámara fotográfica ó cámara de celulares en alta resolución. El tamaño de cada imagen debe ser, como mínimo, de 2500 píxeles de ancho por lo que dé de alto, para poder llegar a la mejor resolución.**

Cuadros (tablas):

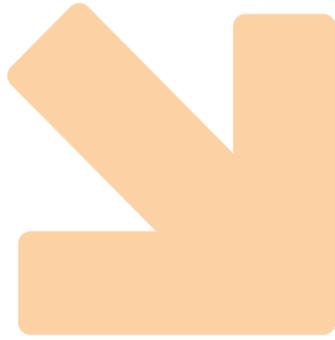
- La información que contengan no debe repetirse en el texto.
- En hoja aparte del texto, encabezados por el título y ordenados con números arábigos. Se debe describir la fuente (ej. elaboración propia o cita de su procedencia).

SECCIONES

“La nueva era en medicina”, “Una invitación a pensar”, “Actualización del tema”

- **Primera página:** Ver descripción precedente.
- **Texto del artículo:** -Extensión: mínimo de 4 páginas y máximo de 6 páginas.
- **Estructura:** Organización libre. Se pueden utilizar subtítulos.
- **Referencias:** Ver descripción precedente.
- **Figuras:** (fotografías, dibujos, gráficos y esquemas) y Cuadros (tablas): Ver descripción precedente. Se aceptarán hasta 4 como máximo.

Envío de casos: info@archivosdermato.org.ar



Autores

/ Ferrea María Victoria¹
/ Flores Rosana Marina²
/ Glorio Roberto³
/ Carbia Sergio Gabriel⁴
/ Montoto Mariana⁵
/ Olivieri Lucas⁵
/ Bravo Gustavo⁶

Brote de *Trichophyton tonsurans* coasociado con incremento de casos por *Microsporum canis* en peluquerías

Outbreak of *Trichophyton tonsurans* associated with an increase in cases of *Microsporum canis* in hair salons

Fecha de recibido: 05/09/23 / Fecha de aceptado: 26/10/23

Palabras claves

Esclerodermia sistémica, inmunosupresión, celulitis bacteriana.

Resumen

Introducción. El aumento de consultas por dermatoficia del cuero cabelludo posterior a la concurrencia a peluquerías alarmó al sistema de salud. El objetivo de este estudio es demostrar el incremento de incidencia de tiñas de cuero cabelludo posterior a la visita a peluquerías y analizar el agente etiológico más prevalente.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional y transversal realizado en el Hospital José María Penna (CABA). Se incluyeron 42 pacientes, previamente sanos, de 0 a 18 años, con diagnóstico clínico y tricoscópico de tiña capitis posterior a la concurrencia a peluquerías. Se analizaron y compararon los datos obtenidos en dos períodos: Junio 19 a Marzo 20 y Junio 22 a Marzo 23.

Resultados. Se constató un incremento de seis veces de tiñas del cuero cabelludo en el período de Junio 22 a Marzo 23. La población masculina fue la principalmente afectada (73.8% del total de la muestra). El agente etiológico más prevalente fue *Trichophyton tonsurans* (47% en las muestras analizadas del período de Junio 22 a Marzo 23) y en el caso de *Microsporum canis*, se registró un incremento en el número de casos, pero comparativamente dejó de ser la principal causa de tiña del cuero cabelludo.

Conclusiones. Nuestros resultados demuestran una asociación significativa entre tiña capitis por *Trichophyton tonsurans* y *Microsporum canis* con la concurrencia

a peluquerías. Concluimos en la necesidad de establecer campañas informativas en peluquerías con protocolos de prevención con el objetivo de reducir la incidencia y propagación de esta infección fúngica.

Abstract

Introduction. The increase in consultations for dermatophytic of the scalp (DS) after visiting hair salons alarmed the healthcare system. The aim of this study is to demonstrate the increased incidence of scalp ringworm after visiting hair salons and to analyze the most prevalent etiological agent.

Material and methods. A descriptive, retrospective, observational, and cross-sectional study was conducted at the José María Penna Hospital (CABA). The study included 42 previously healthy patients, aged 0 to 18 years, with clinical and trichoscopic diagnoses of ringworm of the scalp (including DS) following visits to hair salons. The data obtained during the period June 19 to March 20 and June 22 to March 23 was analyzed and compared.

Results. A six-fold increase in scalp ringworm was observed during the period from June 22 a March 23. The male population was primarily affected, corresponding to 73.8% of the total sample. Finally, *Trichophyton tonsurans* was identified as the most prevalent etiological agent, representing 47% of the analyzed samples from the period June 22 to March 23. Regarding *Microsporum canis*, an increase in the number of cases was recorded, but comparatively ceased to be the main cause of scalp ringworm.

Conclusions. Our results demonstrate a significant association between *Trichophyton tonsurans* and *Microsporum canis* with visits to hair salons. We conclude that informative campaigns with prevention protocols should be established in hair salons to reduce the incidence and spread of this fungal infection.

Educandonos. 2023; 9 (2): 06-13.

¹ Jefe de residentes de dermatología.

² Médica de planta en dermatología pediátrica.

³ Profesor regular adjunto. Subdirector de la carrera de especialistas en dermatología.

⁴ Jefe del servicio. Director de la carrera de especialistas en dermatología.

⁵ Médicos de planta en microbiología.

⁶ Médico de planta en infectología pediátrica.

Servicio de Dermatología. Hospital General de Agudos "José María Penna", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

Keywords

Dermatophytic scalp, tinea capitis, hair salons, *Trichophyton tonsurans*, *Microsporum canis*

Correspondencia 

María Victoria Ferrea.
E-mail: victoriaferrea@hotmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA,
Argentina.
Teléfono: (+54 11) 491 5555



Fig. 1. Placa eritematosa con centro descamativo y pústulas en su interior, con borde de avance con escama externa comprometiendo la región nucal-occipital.

INTRODUCCIÓN

Las tiñas del cuero cabelludo son una infección fúngica del cuero cabelludo y pelo causada por diferentes especies de hongos dermatofitos. Se caracteriza por ser una enfermedad común de la infancia asociada a mala higiene y exposición a animales infectados.¹⁻² Sin embargo, en los últimos años, se ha observado un incremento en la incidencia en personas que frecuentan peluquerías, lo que sugiere que la infección puede ser adquirida en estos establecimientos.³ Las tiñas del cuero cabelludo pueden ser causadas por varios agentes etiológicos, siendo los hongos del género *Microsporum* (*M*) y *Trichophyton* (*T*) los más frecuentes. Para su diagnóstico, se requiere una evaluación clínica, tricoscópica y micológica adecuada, que permita identificar el agente causal y establecer el tratamiento más apropiado.⁴⁻⁵ En los últimos años, ha surgido una creciente preocupación acerca de la propagación de estas micosis superficiales, en especial la dermatoficia del cuero cabelludo (DCC), en establecimientos donde se corta el cabello. La naturaleza contagiosa de esta enfermedad, sumada a la posible transmisión a través de herramientas y materiales compartidos (peines y rasuradoras), que no han sido adecuadamente desinfectados, plantea un problema a resolver en términos de prevención y control.⁶ Ante esta situación, el presente estudio se propuso analizar la incidencia de tiñas del cuero cabelludo posterior a la concurrencia a peluquerías, con el objetivo de verificar el incremento de casos tanto a nivel del ámbito público como privado.

Para ello, se llevaron a cabo estudios tricoscópicos y microbiológicos con el propósito de analizar los agentes etiológicos más prevalentes relacionados a la visita de dichos establecimientos. Por último, la finalidad de este estudio es proporcionar información valiosa para la comunidad médica y contribuir a la mejora de las prácticas de higiene en las peluquerías, con el objetivo de reducir la incidencia y propagación de esta infección (Anexo 1 y 2).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se llevó a cabo un estudio descriptivo, retrospectivo, observacional y transversal en el servicio de dermatología del Hospital general de agudos José María Penna, perteneciente a la comuna 4 de la ciudad autónoma de Buenos Aires. Se realizó un muestreo consecutivo no probabilístico y los pacientes fueron seleccionados



Fig. 2. Tricoscopia: glóbulos blancos coincidente con pústulas acompañada de collarite descamativo con fondo rosado blanquecino (DermLite DL4.3Gen Inc, San Juan Capistrano, California, USA).

por médicos dermatólogos. La muestra se compuso de 42 pacientes, entre 0 y 18 años, previamente sanos, con diagnóstico clínico y tricoscópico de tiña del cuero cabelludo posterior a su visita a la peluquería. Se compararon y analizaron dos periodos: (1)-de junio de 2019 a marzo de 2020. (2)-de junio de 2022 a marzo de 2023, con la finalidad de objetivar un incremento en la incidencia de micosis superficiales y determinar los agentes etiológicos más prevalentes. No se consideró el período durante el cual se implementaron medidas de restricción correspondientes a la pandemia por COVID-19. Los datos registrados se volcaron en una ficha en formato Excel diseñada para tal fin que incluyó: edad, género, sintomatología, localización de la lesión inicial, tricoscopia, resultados de exámenes microbiológicos y esquema terapéutico instaurado. La tricoscopia fue evaluada por dermatólogos con experiencia en el uso de esta herramienta. En todos los casos se utilizó un dermatoscopio marca DermLite DL4 (3 Gen Inc, San Juan Capistrano, California, USA). Para el diagnóstico etiológico, se realizaron estudios micológicos directo y cultivo. Previo a la toma de muestra, se limpió la

zona afectada con etanol 70% para eliminar la flora bacteriana, exudación o restos de excipientes de tratamientos previos. Se seleccionó el área con pelos y escamas para el estudio y se realizó un raspado con hoja bisturí número 11 o tipo Collins, o sindesmótomo estéril. Para el examen directo, la muestra obtenida se colocó en un portaobjeto y se agregó una gota de hidróxido de potasio (KOH) al 10-20% y se cubrió con un cubreobjeto. Se observó en un microscopio óptico con aumento de 400x. Se repitió el procedimiento colocando una gota de calcofluor y se observó la misma al microscopio de fluorescencia con el mismo aumento. El examen directo fue positivo frente a la observación de: pelo endotrix (con esporas o arthroconidias agrupadas densamente en el interior del pelo) y/o pelo ectotrix (con esporas pequeñas que envuelven el pelo en forma de vaina). Para el cultivo, se tomaron varios pelos y se sembraron en agar Sabouraud-dextrosa sin cicloheximida y agar Lactrimel. Las muestras se incubaron a 28°C durante 21 días. La identificación de los aislamientos se realizó en base a la macro y micromorfología, y en casos necesarios se empleó la técnica espectrométrica de MALDI TOF. Una

vez instaurado el tratamiento antifúngico, se realizaron controles clínicos cada 15 días; y se consideró curado a todo paciente que después del tratamiento se encontraba sin lesiones clínicas ni tricoscópicas visibles y con cultivos micológicos negativos.

RESULTADOS

Se realizó una revisión y comparación de historias clínicas de 42 pacientes con diagnóstico de tiña del cuero cabelludo correspondientes al Hospital general de agudos José María Penna de la ciudad autónoma de Buenos Aires. Durante el período entre junio 2019 y marzo 2020, se diagnosticaron 6 pacientes (14.28% del total de la muestra), de los cuales el 66.6% eran de sexo masculino y el 33.3% del sexo femenino (edad promedio 6 años). En el período comprendido entre junio 2022 y marzo 2023, se identificaron 36 pacientes (85.71% del total de la muestra), de los cuales el 75% eran de sexo masculino y el 25% de sexo femenino (edad promedio 9.3 años). Comparativamente, se constató un aumento seis veces mayor en la incidencia de casos de tiñas del cuero cabelludo durante el período 2022/2023 con respecto a 2019/2020. En ambos períodos, la población principalmente afectada fue la masculina, representando el 73.8% del total de casos. Durante el primer período, se identificó al *M. canis* como el agente principal (67% de las muestras). El resto se distribuyó entre *T. tonsurans* (16.67%) y *T. verrucosum* (16.67%) (Tabla 1). En el segundo período, el *T. tonsurans* fue el agente causal predominante (47.2% de las muestras) seguido de cerca por el *M. canis* (44.4%). Otros agentes aislados fueron *T. mentagrophytes* (2.78%) y *T. rubrum* (2.78%). Los cultivos fueron negativos en el 2.78% de las muestras (Tabla 2). Respecto a la clínica, 20 pacientes padecieron un patrón clásico de tiña microspórica, de los cuales 3 presentaron tiña inflamatoria o querión de Celso con adenopatías occipitales y/o cervicales. Por otra parte, 33 pacientes presentaron dermatoficia del cuero cabelludo por *T. tonsurans*, de los cuales 2 se manifestaron con querión de Celso.

En cuanto a la localización, los 20 casos por *M. canis* comprometieron la región temporo-parietal. Por otra parte, de los 33 casos de *T. tonsurans*, 30 casos afectaron la región nugal-occipital mientras que solo 3 casos comprometieron la región temporo-parietal.

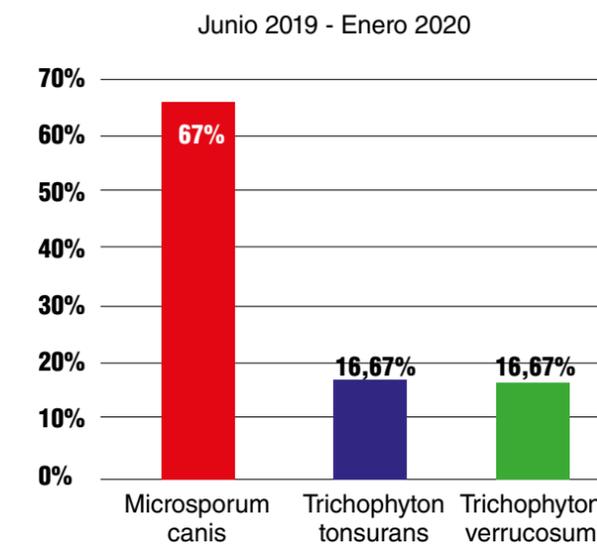
DISCUSIÓN

La dermatofitosis del cuero cabelludo es una enfermedad que representa un importante problema de salud pública a nivel mundial, especialmente en la población pediátrica. Es causada principalmente por hongos dermatofitos, que poseen la capacidad de invadir y colonizar el folículo piloso.¹ La prevalencia de la especie varía según la localización geográfica. El dermatofito antropofílico *T. tonsurans* es el agente etiológico más prevalente en los Estados Unidos y el Reino Unido. Sin embargo, en los últimos años, las migraciones poblacionales han ocasionado un incremento de casos en América Latina, considerándose, actualmente, un patógeno emergente.⁷⁻⁹

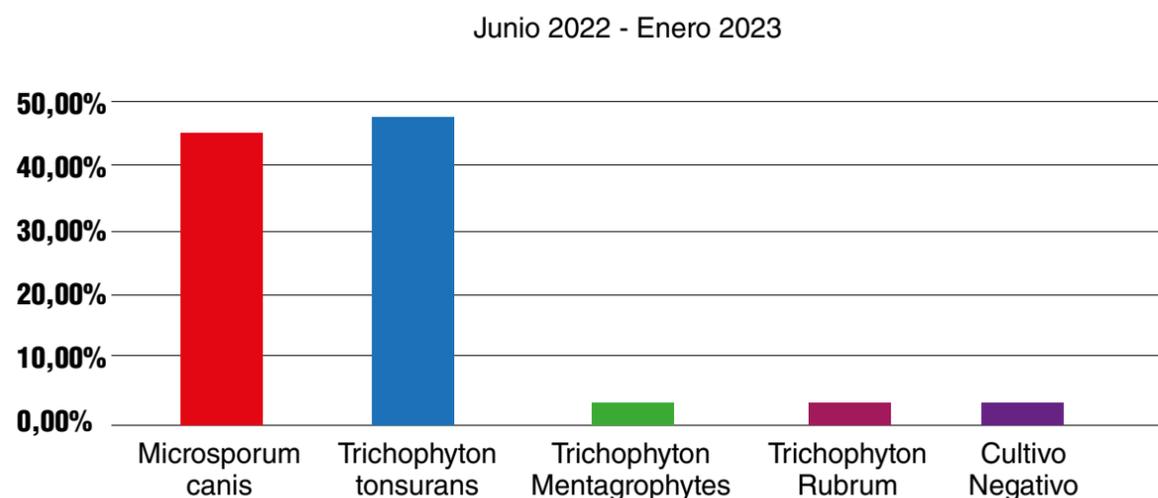
Nuestros resultados respaldan la hipótesis de que las peluquerías pueden ser un importante foco de transmisión. Observamos un incremento significativo en la incidencia de tiñas del cuero cabelludo en niños que frecuentan estos establecimientos, lo cual sugiere una asociación directa entre la visita a las peluquerías y la adquisición de la enfermedad. El presente estudio retrospectivo constató un incremento seis veces mayor de casos de DCC en el último período analizado. Estos hallazgos son consistentes con investigaciones previas que han constatado a las peluquerías como lugares de contagio, en especial de DCC.^{3,10-12} El análisis de los agentes etiológicos reveló que los hongos del género *Microsporum* y *Trichophyton* fueron los principales responsables de las infecciones observadas. Nuestra cohorte evidenció un aumento significativo en las infecciones por *T. tonsurans* durante el período de junio 2022 a enero 2023, con un 47% de cultivos positivos lo que, actualmente, lo convierte en la causa más frecuente de dermatofitosis en niños que concurrieron a peluquerías. Es importante destacar que, durante el período analizado, *M. canis* no mostró cambios significativos en su prevalencia, aunque se aisló en una proporción considerable de pacientes debido a un aumento del número de casos. Por otra parte, el estudio concluyó que la población masculina fue la principalmente afectada. En los últimos años, se ha observado una tendencia creciente entre los hombres a acudir con mayor frecuencia, semanal o quincenal, a las peluquerías para cortarse y rasurarse el pelo con énfasis en realzar la nuca y región bitemporal.³ Creemos que nuestros resultados se deben a que el sexo masculino utiliza cortadora de cabello o cuchilla de afeitar, presentando mayor riesgo de microlesiones de cuero cabelludo e inoculación de dermatofitos, mientras que

la población femenina suele cortar su cabello utilizando tijeras. El mayor riesgo podría estar relacionado con la transmisión de dermatofitos de un cliente a otro a través de herramientas insuficientemente desinfectadas utilizadas en peluquerías como rasuradoras, afeitadoras y cortadoras de cabello, y la rápida proliferación del dermatofito cuando se inocula en microlesiones en el cuero cabelludo.^{6,11,13} La pandemia por COVID-19 ha llevado a muchos propietarios de peluquerías a considerar la compra de equipos más adecuados para la esterilización de elementos de trabajo, entre ellos los esterilizadores ultravioletas. Sin embargo, dichos dispositivos no ofrecen una garantía del 100% en el proceso de esterilización. Actualmente, se recomienda la utilización, siempre que sea posible, de materiales desechables y de único uso, y en caso de no contar con ello, el autoclave se considera como el método más seguro y efectivo para la esterilización.³ Clínicamente, la tiña capitis puede presentarse bajo la forma de tiña inflamatoria o no inflamatoria. La distinción entre ambas se basa en la respuesta inmunológica del huésped al agente infeccioso, siendo más importante en las formas inflamatorias. Dentro del grupo de tiñas no inflamatorias o secas se encuentra la tiña capitis tricofítica y microspórica. La primera se manifiesta con múltiples placas escamosas, pequeñas, redondeadas y la presencia de pelos enfermos cortados a distintos niveles mezclados con pelos de aspecto normal; mientras que la segunda se caracteriza por 1 o 2 placas pseudoalopécicas, redondeadas con pelos rotos y cortos al mismo nivel. En cuanto a las formas inflamatorias, el querión de Celso se distingue por una reacción inflamatoria intensa caracterizada por una placa alopecica dolorosa, blanda, con pústulas y costras en su interior. Puede acompañarse de adenomegalias, fiebre y es característico el "signo de la espumadera".^{2,4,13} En nuestro estudio, se analizó la asociación de patógenos fúngicos con el querión de Celso. Históricamente, se atribuía las formas de tiña inflamatorias a infecciones zoofílicas por dermatofitos como *M. canis*. Sin embargo, en las últimas décadas, se ha descrito que *T. tonsurans* también puede causar querión de Celso.^{14,15} De acuerdo con nuestros resultados, 20/42 pacientes padecieron tiña por *M. canis*, de los cuales 3/20 se manifestaron bajo la forma de querión de Celso; mientras que 33/42 pacientes presentaron dermatoficia por *T. tonsurans*, evidenciándose 2/33 casos como querión de Celso. Asimismo, se analizó la localización de las lesiones y

Tabla 1. Prevalencia de agentes etiológicos en el período comprendido entre Junio 2019 a Marzo 2020.



el agente etiológico prevalente. Los 20 casos donde se aisló *M. canis* se manifestaron clínicamente con la clásica tiña microspórica comprometiendo la región temporo-parietal. Por otro lado, de los 33 casos por *T. tonsurans*, 3 (9,1%) se presentaron con el clásico patrón de tiña tricospórica comprometiendo la región temporo-parietal mientras que los 30 casos restantes (90,9%) se manifestaron clínicamente con el patrón de DCC caracterizado por la presencia de lesiones anulares con centro descamativo claro y borde de avance con escama externa (eczema marginado de Hebra) que comprometía la región nugal-occipital (Fig. 1). Por consiguiente, se concluye que este estudio objetivó un incremento de casos de DCC por *T. tonsurans* secundario a la concurrencia a peluquerías independiente del incremento del número de casos de *M. canis*. En este trabajo no se constató un aumento en la incidencia de tiña tricofítica, sino un incremento de casos de DCC por *T. tonsurans* en región nugal-occipital, localización preferentemente del realce del rasurado (véase anexo I donde se explican en mayor detalle las claves para su sospecha diagnóstica). Los hallazgos tricoscópicos frecuentes en las tiñas capitis son: puntos negros, pelos distróficos (en coma, en sacacorchos, en "zigzag", en clave Morse), eritema y descamación perifolicular. Las infecciones de tipo endotrix, principalmente causadas por el género *Trichophyton*, producen pelos rotos intercalados con pelos sanos, siendo más característico evidenciar pelos en coma y en sacacorchos. Por otro lado, las infecciones

Tabla 2. Prevalencia de agentes etiológicos en el período comprendido entre Junio 2022 a Marzo 2023.

de tipo ectotrix, especialmente producidas por el género *Microsporum*, generan pelos rotos y cortos a un mismo nivel siendo más frecuente observar pelos en zigzag, código de barras y vainas blancas perifoliculares.^{16,17,18}

Cabe destacar que estos hallazgos tricoscópicos son diferentes a los evidenciados en las DCC de las peluquerías donde se observan glóbulos blancos (coincidente con pústula) y collarite descamativo (correspondiente a pústula desecada) a nivel del borde anular o activo de lesión; con un fondo rosado blanquecino central (Fig. 2). En relación con la terapéutica, se recomienda el uso de tratamiento sistémico. La griseofulvina es la droga de elección para las infecciones por *Microsporum* ya que ha demostrado ser la más eficaz. En cambio, la terbinafina o el itraconazol se consideran los tratamientos más efectivos para la infección por *Trichophyton*. Por último, aquellos casos de querión de Celso, se añade meprednisona 0,5 - 1 mg/kg/día.^{2,4,9,19-21} A su vez, estudios han constatado que los pacientes que se lavan el cabello al menos una vez por semana con jabones o champús que contienen antifúngicos activos como ketoconazol o sulfuro de selenio pueden prevenir la tiña capitis.²² Por lo tanto, proponemos agregar a la terapia sistémica un champú adecuado posterior a la concurrencia a un establecimiento de corte de pelo y barba o ante el uso casero de rasuradora de pelo entre múltiples usuarios. Por último, en el anexo 2 se exponen las recomendaciones para disminuir la incidencia de tiñas del cuero cabelludo en el ámbito de los establecimientos de corte de pelo

y barba. El presente estudio tiene ciertas limitaciones a tener en cuenta a la hora de interpretar los resultados. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo con una muestra de 42 pacientes provenientes de un hospital de la comuna 4 de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Por lo tanto, pueden existir sesgos en la información y los resultados obtenidos pueden no ser extrapolables a otras poblaciones o regiones geográficas. En segundo lugar, otra limitación radica en la falta de análisis microbiológico de las herramientas utilizadas en las peluquerías. La información sobre la exposición a las peluquerías se basó exclusivamente en la proporcionada por los padres de los pacientes. Los resultados de este estudio proporcionan evidencia sobre la asociación de tiñas del cuero cabelludo, en especial DCC, y la concurrencia a peluquerías. La propagación de estas micosis superficiales estaría relacionada con la transmisión a través de herramientas y materiales compartidos, que no son adecuadamente desinfectados. La persistencia de la infectividad de las herramientas contaminadas puede durar meses e incluso años, debido a la alta resistencia de las esporas fúngicas en el ambiente. Esto último plantea un desafío en términos de prevención y control de las dermatofitosis en peluquerías. Es fundamental implementar medidas rigurosas de higiene y desinfección en estos establecimientos, así como establecer campañas de educación y concientización sobre el cumplimiento de las normas de desinfección del material no descartable.

Anexo 1. Claves para el diagnóstico de dermatoficia del cuero cabelludo

1. Antecedente de desarrollo del cuadro clínico posterior a la concurrencia a un establecimiento de rasurado del pelo de cuero cabelludo y barba.
2. Uso de rasuradoras domiciliarias entre múltiples usuarios sin higiene adecuada.
3. Cuadro clínico similar a la dermatoficia de piel lampiña: lesión anular con centro descamativo claro y borde de avance con escama externa, simil eccema marginado de Hebra.
4. Localización de lesiones en áreas de transición entre piel lampiña y pelo de cuero cabelludo y barba.
5. Hallazgos tricoscópicos indicadores de dermatoficia: glóbulos blancos (coincidente con pústula) y collarite descamativo (correspondiente a pústula desecada) a nivel del borde anular o activo de la lesión, acompañado de un fondo rosado blanquecino central.
6. Sintomatología en compañeros o familiares allegados del mismo grupo etario y epidemiológico de manera simultánea.
7. Micológico positivo (no excluyente) para *Trichophyton tonsurans*.

Anexo 2. Recomendaciones para disminuir casos de tiñas del cuero cabelludo en peluquerías

1. Utilización de materiales descartables y de único uso (cuchillas y materiales de rasurado).
2. Disponer de un recipiente de eliminación de material de corte descartable (cuchillas y hojas de afeitar).
3. Para materiales no descartables (máquinas de rasurado, etc) se deberá llevar a cabo la esterilización por medio de autoclave, método comprobado como más seguro y efectivo para la esterilización de herramientas.
4. Realizar esterilización de elementos que entren en contacto con piel o cuero cabelludo entre cada usuario. En caso de no disponer autoclave, considerar el lavado de pies, cepillos, y otros utensillos con soluciones hidroalcohólicas como método sustitutivo.
5. Recomendar el lavado diario de cabello y el uso de champú antifúngico adecuado posterior a la concurrencia a un establecimiento de corte de pelo y barba o ante el uso casero de rasuradora de pelo entre múltiples usuarios

Referencias

1. Vargas-Navia N, Ayala Monroy GA, Franco Rúa C, Malagón Caicedo JP et al. Tiña capitis en niños. *Rev Chil Pediatr.* 2020; 91(5): 773-783.
2. Dascalu J, Zaaroura H, Renert-Yuval Y, Khamaysi Z et al. Pediatric tinea capitis: A retrospective cohort study from 2010 to 2021. *J Fungi (Basel).* 2023; 9(3): 366.
3. Bascón L, Galvan JI, López-Riquelme I, Navarro-Guillamón PJ, et al. Outbreak of dermatophyte infections on the head and neck related to shave haircuts: Description of a multicenter case series. *Actas Dermosifiliogr.* 2023; 114(5): 371-376.
4. Messina F, Walker L, Romero MLM, Arechavala AI, et al. Tinea capitis: aspectos clínicos y alternativas terapéuticas. *Rev Argent Microbiol.* 2021; 53(4): 309-313.
5. Möhrenschrager M, Seidl HP, Ring J, Abeck D. Pediatric tinea capitis: recognition and management. *Am J Clin Dermatol.* 2005; 6(4): 203-213.
6. Müller VL, Kappa-Markovi K, Hyun J, Georgas D, et al. Tinea capitis et barbae caused by *Trichophyton tonsurans*: A retrospective cohort study of an infection chain after shavings in barber shops. *Mycoses.* 202; 64(4): 428-436.
7. Ziegler W, Lempert S, Goebeler M, Kolb-Mäurer A. Tinea capitis: temporal shift in pathogens and epidemiology. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2016; 14(8): 818-825.
8. Friedland R, Reiss-Huss S, Sabbah F, Ben Amitai D. Clinical clues and trends in epidemiology and pathogens in pediatric tinea capitis: a retrospective cohort study. *Clin Exp Dermatol.* 2022; 47(1): 50-56.
9. Benavides J, Villanueva J. Tiña del cuero cabelludo por *Trichophyton tonsurans*: agente emergente en Colombia. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2010; 18(2): 99-101.
10. Kromann CB, Graversgaard C, Riis PT, Jemec GB, et al. Dermatophyte prevalence in tools of 43 hairdressing salons in Copenhagen. *Acta Derm Venereol.* 2016; 96(6): 846-847.
11. Coulibaly O, Thera MA, Piarroux R, Doumbo OK, et al. High dermatophyte contamination levels in hairdressing salons of a West African suburban community. *Mycoses.* 2015; 58(2): 65-68.
12. Takwale A, Agarwal S, Holmes SC, Berth-Jones J. Tinea capitis in two elderly women: transmission at the hairdresser. *Br J Dermatol.* 2001; 144(4): 898-900.
13. Degreef H. Clinical forms of dermatophytosis (ringworm infection). *Mycopathologia.* 2008; 166(5-6): 257-265.
14. Zhou YB, Chao JJ, Ma L, Xiao YY. Kerion caused by *Trichophyton tonsurans* in an infant. *Int J Infect Dis.* 2021; 102: 242-243.
15. Lapergola G, Breda L, Chiesa PL, Mohn A, et al. Kerion celsi caused by *Trichophyton tonsurans* in a child. *Lancet Infect Dis.* 2018; 18(7): 812.
16. Genedy RM, Sorour OA, Elokazy MAW. Trichoscopic signs of tinea capitis: a guide for selection of appropriate antifungal. *Int J Dermatol.* 2021; 60(4): 471-481.
17. Waškiel-Burnat A, Rakowska A, Sikora M, Ciechanowicz P, et al. Trichoscopy of tinea capitis: a systematic review. *Dermatol Ther (Heidelb).* 2020; 10(1): 43-52.
18. Bourezane Y, Bourezane Y. Analysis of trichoscopic signs observed in 24 patients presenting tinea capitis: hypotheses based on physiopathology and proposed new classification. *Ann Dermatol Venereol.* 2017; 144(8-9): 490-496.
19. Fuller LC, Barton RC, Mohd Mustapa MF, Proudfoot LE, et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of tinea capitis 2014. *Br J Dermatol.* 2014; 171(3): 454-463.
20. Elewski BE, Cáceres HW, DeLeon L, El Shimy S et al. Terbinafine hydrochloride oral granules versus oral griseofulvin suspension in children with tinea capitis: results of two randomized, investigator-blinded, multicenter, international, controlled trials. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59(1): 41-54.
21. Gupta AK, Drummond-Main C. Meta-analysis of randomized, controlled trials comparing particular doses of griseofulvin and terbinafine for the treatment of tinea capitis. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30(1): 1-6.
22. Birhanu MY, Temesgen H, Ketema DB, Desta M, et al. Tinea capitis among schoolchildren in Ethiopia: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2023; 18(2): e0280948.

Sarcoidosis, la piel como ventana del compromiso sistémico.

Sarcoidosis, the skin as a window of systemic commitment.

Fecha de recibido: 07/07/23 / Fecha de aceptado: 28/10/23

Autor

/ Juárez Sofía¹
/ Daher Florencia²
/ Gallmann Ana³
/ Gallerano Verónica⁴
/ Herrero Mónica⁵
/ Pereyra Susana⁶

Palabras claves

Sarcoidosis, sarcoidosis cutánea, enfermedad granulomatosa.

Keywords

Sarcoidosis, cutaneous sarcoidosis, granulomatous disease.

Resumen

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria, multisistémica, granulomatosa, crónica, de etiología desconocida. La piel es el segundo órgano afectado en frecuencia, con manifestaciones polimórficas, específicas e inespecíficas, por lo que se la conoce como "la gran simuladora". Su diagnóstico es de exclusión. Presentamos tres casos clínicos, con compromiso sistémico: cutáneo y pulmonar.

Abstract

Sarcoidosis is an inflammatory, multisystem, granulomatous, chronic disease of unknown etiology. The skin is the second most frequently affected organ, with polymorphic, specific and non-specific manifestations, which is why it is known as "The great simulator". Its diagnosis is one of exclusion. We present three clinical cases, with systemic: cutaneous and pulmonary involvement.

Educandonos. 2023; 9 (2): 14-19.

¹ Médica residente de dermatología.

² Médica residente de dermatología.

³ Jefa de Residentes de dermatología.

⁴ Médica especialista en dermatología.

⁵ Médica especialista en anatomía patológica.

⁶ Jefe de Servicio de dermatología.

 Servicio de Dermatología. Hospital Córdoba, Córdoba, Argentina.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria, crónica, multisistémica que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes. Puede comprometer cualquier órgano, y el 25 a 30% de los pacientes con sarcoidosis sistémica, presentan afección cutánea.^{1,2} Su diagnóstico sigue siendo de exclusión.³ Conocer esta enfermedad es importante para poder sospecharla y diagnosticarla.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Paciente de sexo femenino de 76 años, con antecedente personal patológico (APP) de hipertensión arterial (HTA) y artritis reumatoidea, medicada con enalapril 10 mg/día, hidroxicloroquina 400 mg/día, metotrexato 20 mg/semana, ácido fólico 5mg/semana, con lesiones pulmonares de cuatro meses de evolución en estudio por parte de Servicio de Neumonología, consultó por una placa eritemato-violácea de bordes indurados, con centro más claro, localizada en zona malar derecha, y otra placa eritemato descamativa localizada en región frontoparietal izquierda. (Figs. 1 A y 1 B) Ambas asintomáticas, de un año de evolución, con rápido crecimiento en los últimos dos meses.

Caso 2: Paciente de sexo femenino de 70 años, con antecedente personal patológico de HTA e hipotiroidismo, medicada con enalapril 5mg/día y levotiroxina 125mcg/día, consultó por placas y nódulos en ambos antebrazos, de consistencia dura, móviles, asintomáticos, de tres meses de evolución. (Fig. 2)

Caso 3: Paciente de sexo femenino de 48 años, con antecedente personal patológico de hipotiroidismo, obesidad, diabetes mellitus tipo II y carcinoma de tiroides controlado, medicada con levotiroxina 100 mcg/día y metformina 850 mg/ día, consultó por nódulos eritemato-parduzcos, de consistencia dura, localizados en rostro y tórax, asintomáticos, de dos años de evolución. (Fig. 3)

Con sospecha de sarcoidosis cutánea y lupus eritematoso cutáneo crónico en la primer paciente, de sarcoidosis, metástasis cutáneas, granuloma anular subcutáneo, nódulos reumatoideos en la segunda paciente y de sarcoidosis, enfermedad de Hansen e infiltración linfocítica de Jessner en la tercer paciente, se realizaron biopsias de piel cuyos estudios histopatológicos con tinción con hematoxilina eosina (H-E) confirmaron el



Figura 1a. Placa eritemato-violácea de bordes indurados, con centro de lesión más claro, localizada en zona malar derecha.



Figura 1b. Placa eritemato-descamativa localizada en región frontoparietal izquierda.

“

La vida es simple, pero insistimos en hacerla complicada.

”

Confucio

 Correspondencia

Sofía Juárez.
E-mail: juarez.sofiac@gmail.com
Dirección: Av. Patria 656, B° Pueyrredón, Córdoba.
Teléfono: 0800-555-4141



Figura 2. Nódulos en antebrazo, de consistencia dura, móviles, asintomáticos.



Figura 3. Nódulos eritemato-violáceos, de consistencia dura, asintomáticos, localizados en mejillas y cuello.

diagnóstico de sarcoidosis (Fig. 4), siendo las tinciones para microorganismos, Ziehl Neelsen (ZN) y Periodic Acid-Schiff (PAS), negativas.

Se procedió al estudio sistémico, interdisciplinario, de las tres pacientes. (Tabla 1)

En el primer caso, a pesar de no presentar sintomatología respiratoria, la tomografía axial computada de alta resolución (TAC-AR) de tórax mostró opacidades parenquimatosas en ambos campos pulmonares. La biopsia de dichas lesiones informó granulomas sarcoidales.

Al reinterrogatorio dirigido de la segunda paciente, refirió tos seca intermitente de 10 meses de evolución. La TAC-AR de tórax mostró un intersticio pulmonar de aspecto reticular y micronodular en ambos lóbulos superiores y múltiples adenomegalias mediastinales. Las biopsias de pulmón y ganglio hiliar mostraron dicha arquitectura reemplazada por múltiples granulomas sarcoidales. (Fig. 5)

En la tercera paciente la TAC-AR de tórax evidenció nódulos subpleurales en lóbulo superior derecho y en ambos lóbulos inferiores, sin sintomatología respiratoria asociada. La espirometría encontró un patrón restrictivo leve, secundario posiblemente a obesidad, por lo que continuó con controles clínicos e imagenológicos.

Se llegó así en los tres casos al diagnóstico de sarcoidosis sistémica con compromiso pulmonar y cutáneo, en la segunda paciente variedad subcutánea "Darier-Roussy".

En la primera paciente se indicó clobetasol 0.05% crema en dosis decrecientes por dos meses y se continuó con tacrolimus 0.03% ungüento, con resolución de las lesiones cutáneas a los tres meses y controles respiratorios con autoinvolución de lesiones pulmonares a los 2 años. La segunda paciente presentó una evolución favorable, con involución espontánea de las lesiones cutáneas durante el período en la que fue estudiada, por lo que se optó por una conducta expectante con controles periódicos trimestrales. La tercera paciente presentó lesiones compatibles con eritema nodoso en miembros inferiores. Se indicó tratamiento tópico con clobetasol 0.05% y, debido a la contraindicación relativa del uso de corticoides sistémicos por su patología de base y a la

imposibilidad de dispensar dicha medicación por parte del nosocomio, se asoció tratamiento con talidomida 100mg/día, disminuyendo la dosis a 50 mg/día a los cinco meses. En los controles clínicos y tomográficos se evidenció involución de lesiones a los siete meses de tratamiento.

COMENTARIOS

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, inflamatoria, granulomatosa no caseificante, de causa desconocida, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres.^{4,5} En Argentina, la prevalencia es de 16.9 por cada 100000 habitantes; este número asciende en otras regiones como por ejemplo Estados Unidos con una prevalencia de 45 a 65 casos cada 100000 habitantes.^{5,6} La edad de presentación es bimodal, con un primer pico entre la tercera y cuarta década de vida y un segundo pico entre los 65 a 69 años, afectando a todas las razas.^{1,3,4,6} Si bien su etiología es desconocida, su patogenia se considera multifactorial, con una interacción entre factores genéticos y el sistema inmunitario, el cual involucra una respuesta predominantemente Th1, con colaboración de respuestas Th17 y del sistema inmune innato. La consecuente liberación de interferon-gamma y factor de necrosis tumoral alfa, desencadena una respuesta celular, con activación de macrófagos tisulares y linfocitos T, lo que conduce a la formación de granulomas.^{1,4,7} Están descritos potenciales factores desencadenantes. (Tabla 3) Las manifestaciones sistémicas exhiben un espectro que van desde el estado asintomático hasta una enfermedad progresiva y recidivante, con compromiso multiorgánico⁸.

Aproximadamente el 90% de los pacientes presentan lesiones pulmonares, como así también adenopatías hiliares bilaterales y/o paratraqueales.^{6,9} Si bien la piel es el segundo órgano afectado en frecuencia, puede ser la manifestación inicial, con presentaciones clínicas muy variadas, motivo por el cual se conoce a la sarcoidosis como "la gran simuladora".^{1,2,4,9} Las lesiones cutáneas pueden clasificarse en específicas e inespecíficas, basadas en la presencia o ausencia de granulomas sarcoidales característicos en el examen histológico.^{1,10} (Tabla 2) Dentro de las lesiones específicas, la presentación más común son maculas y pápulas, de color piel o eritemato-violáceas, únicas o múltiples, que en la dermatoscopia presentan un color "jalea de manzana", las cuales en general tienen un buen pronóstico y se



Figura 4. (H/E-40x) En piel: Granulomas epitelioides rodeados por escasos linfocitos, sin necrosis.



Figura 5. (ZN-40x) En pulmón: Granulomas sarcoides. Ausencia de bacilos acido-alcohol resistentes.

resuelven de manera espontánea sin dejar cicatriz.^{1,4,9,10} La presentación en placa, como en nuestro primer y tercer caso, predice una evolución crónica, cursando a veces con despigmentación y cicatrices y con más probabilidades de recurrencias.^{1,4} Sin embargo, nuestros casos presentaron buena evolución a corto plazo.^{1,4,10}

El lupus pernio, es la forma de sarcoidosis cutánea más característica, crónica y recurrente, con afectación de zona facial y compromiso de senos paranasales, orofaringe, fibrosis pulmonar y uveítis^{1,4,9}. La forma angiolupoides representa una variedad de lupus pernio

que se localiza en la nariz y presenta telangiectasias prominentes.⁹ La sarcoidosis subcutánea, también conocida como Síndrome de Darier Roussy, se manifiesta con nódulos móviles, de consistencia firme, no dolorosos, localizados frecuentemente en miembros superiores, como en el caso 2. Generalmente presenta compromiso sistémico con linfadenopatía hiliar y raramente fibrosis pulmonar.^{1,4,10,11,12} La sarcoidosis cicatrizal, aparece en sitios de traumatismo, con pronóstico variable, a veces con asociación a enfermedad sistémica de buen pronóstico.^{1,4,10} **Las manifestaciones inespecíficas**, se deben a procesos reactivos. (Tabla 2) Un ejemplo, es el eritema nodoso (EN) que presentó nuestra tercera paciente y que puede formar parte del Síndrome de Löfgren (EN, fiebre, poliartralgias y adenopatías hiliares).^{4,6,10} **El diagnóstico de sarcoidosis se basa en tres criterios principales:** presentación clínica compatible, inflamación granulomatosa no necrotizante en una o más muestras de tejido y exclusión de causas alternativas de enfermedad granulomatosa.^{3,6,8} La piel es un órgano accesible para la toma de biopsia. La característica histopatológica distintiva es la presencia de granulomas epiteloideos dérmicos desnudos, sin linfocitos o células plasmáticas periféricas y con células gigantes multinucleadas tipo Langhans sin caseificación.^{4,6}

Es importante realizar tinciones especiales para descartar la presencia de microorganismos, hongos o micobacterias.⁴ **Para estandarizar el estudio de pacientes con sarcoidosis**, los consensos recomiendan estudios en busca de compromiso sistémico, entre ellos hemograma, hepatograma, fosfatasa alcalina, función renal, proteinograma por electroforesis, perfil fosfo-calcico con vitamina D, análisis de orina y perfil tiroideo.^{1,4,8,9,13} Además, PPD para realizar pesquisa de *Mycobacterium tuberculosis*⁹. También, es posible detectar títulos elevados de anticuerpos antinucleares en 30% de los pacientes. Las concentraciones séricas de ECA están elevadas en 60% de los pacientes, sin embargo, un 40% pueden resultar falsos negativos, y un 10% falsos positivos, lo que la convierte en una prueba de más utilidad para seguir la progresión de la enfermedad que para establecer el diagnóstico. Sin embargo, una concentración de ECA más de 2-3 veces el límite superior de los valores normales es más indicativo de sarcoidosis, ya que la misma marca la carga granulomatosa corporal total y con mayor frecuencia señalan un impacto pulmonar de la enfermedad.^{3,6,7,9,13}

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria, crónica, multisistémica que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes.

Se debe solicitar radiografía de tórax, TAC-AR de tórax y pruebas de función pulmonar.^{3,4,13} Además, se puede realizar BAL para estudio histopatológico y microbiológico.^{3,4} La fibrobroncoscopia con biopsia de un ganglio linfático transbronquial a menudo se realiza en pacientes con ausencia de compromiso cutáneo. La espirometría y la determinación de gases en sangre son elementos e indicaciones que tener en cuenta.⁹

Un electrocardiograma y ecocardiograma Doppler, permiten el estudio cardiovascular.¹³ La resonancia magnética nuclear y el estudio por emisión de positrones que pone de manifiesto el realce de la inflamación granulomatosa, permiten realizar un control de la respuesta terapéutica.^{2,3,7} **El diagnóstico diferencial** de la sarcoidosis cutánea comprende un gran número de enfermedades dependiendo de su presentación clínica.

A nivel histopatológico se incluyen otras enfermedades granulomatosas, como granuloma anular, necrobiosis lipoídica, reacción a cuerpo extraño por tatuajes o por silicona, enfermedad de Crohn cutánea, xantogranuloma necrobiótico, infecciones por micobacterias, lepra y micosis profundas.^{4,6} **Con respecto al pronóstico**, en más del 60% de los pacientes se produce la resolución de los granulomas entre los 2 a 5 años y en el resto de los casos se establece una enfermedad crónica. Alrededor

del 5% de los pacientes con sarcoidosis mueren, siendo la principal causa el compromiso pulmonar o cardíaco.¹⁴ **En cuanto al tratamiento** de la sarcoidosis cutánea, se puede optar por corticoides tópicos (clobetasol, betametasona) o intralesionales (triamcinolona) o tacrolimus.^{4,9,10} Otras opciones son 5-fluoruracilo, retinoides, fototerapia, terapia laser.^{1,15} La afectación de órganos internos asintomática por lo general no requiere tratamiento, ya que suele ser autolimitada. El mismo debe indicarse siempre que exista afectación funcional o compromiso cutáneo extenso.^{3,7,8}

Como primera línea, está indicado el uso de corticoides vía oral, ya que mejoran rápidamente el curso de la enfermedad (meprednisona 0.5mg/kg/día o equivalente) manteniéndose por semanas o meses según respuesta clínica, con descenso gradual hasta su suspensión.⁷ Como segunda línea está descrito el uso de antipalúdicos (hidroxicloroquina, cloroquina), metotrexato, azatioprina, talidomida o leflunomida. En casos crónicos, refractarios y con gran repercusión sistémica, con riesgos de secuelas, se recomienda

Referencias

1. Caplan A, Rosenbach M, Imadojemu S. Cutaneous Sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2020; 41: 689-699.
2. Noe MH, Rosenbach M. Cutaneous sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2017; 23: 482-486.
3. Prasse A. The Diagnosis, Differential Diagnosis, and Treatment of Sarcoidosis. *Dtsch Arztebl Int*. 2016; 113: 565-574.
4. Wanat KA, Rosenbach M. Cutaneous Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015; 36: 685-702.
5. Abed Dickson M, Hernández BA, Marciano S, Mazzuocolo LD. Prevalence and characteristics of cutaneous sarcoidosis in Argentina. *Int J Womens Dermatol*. 2021; 7: 280-284.
6. Rosenbach MA, Karolyn AW, Reisenauer A, et al. Granulomas no infecciosos. Bologna JL, Schanffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4ª edición. Ed Elsevier España, S.L.U, 2019: 1644-1650.
7. Pfeifer M, Lepiorz M. Update Sarkoidosis. *Dtsch Med Wochenschr*. 2020; 145: 175-180.
8. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020; 201: 26-51.
9. Gatti, P. Pahl, P. Troielli, R. Schroh. Sarcoidosis. Un enfoque global. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008; 36: 165-182.
10. Sehgal VN, Riyaz N, Chatterjee K, Venkatesh P, Sharma S. Sarcoidosis as a systemic disease. *Clin Dermatol*. 2014; 32: 351-363.
11. Ahmed I, Harshad SR. Subcutaneous sarcoidosis: is it a specific subset of cutaneous sarcoidosis frequently associated with systemic disease? *J Am Acad Dermatol*. 2006; 54: 55-60.
12. Cesaroni E, Martínez SJ, Nussli M, et al. Sarcoidosis hipodérmica: su controvertido papel como marcador cutáneo de enfermedad sistémica. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2011; 39: 129-134.
13. Costabel U, Guzman J, Baughman RP. Systemic evaluation of a potential cutaneous sarcoidosis patient. *Clin Dermatol*. 2007; 25: 303-311.
14. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J*. 2021 16; 58: 20.

el uso de biológicos anti TNF (Infliximab), a pesar de que los mismos también sean considerados como desencadenantes de la enfermedad.

Esta descrito, además, el uso de inhibidores de la fosfodiesterasa (apremilast); y otras opciones como pentoxifilina, clorambucilo, tetraciclinas (minociclina, doxiciclina), con buenos resultados.^{1,3,4,7,9,10,14,15}

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, rara, muchas veces subdiagnosticada, que en general presenta una evolución favorable. Sin embargo, un 10% de los casos presentan un curso progresivo y recalcitrante a pesar del tratamiento, por lo que se deben realizar controles clínicos periódicos trimestrales durante el primer año y luego anualmente por tres a cinco años.³

Las manifestaciones cutáneas nos permiten sospechar la enfermedad en forma temprana y poder diagnosticarla, pudiendo brindar un estudio sistémico y un tratamiento oportuno.

Enfermedad de Mondor

Mondor's disease

Fecha de recibido: 02/12/23 / Fecha de aceptado: 12/12/23

Autor

/ Ramos Ruiz Jhovana¹
/ Rosales Romero Paola¹
/ Insaurralde Lucia²
/ Ferrea Maria Victoria³
/ Glorio Roberto⁴
/ Carbia Sergio⁵

Palabras claves

Mondor, tromboflebitis, toraco-abdominal.

Keywords

Mondor, thrombophlebitis, thoracoabdominal.

Resumen

La enfermedad de Mondor es una entidad infrecuente, de naturaleza benigna y autolimitada, que se caracteriza por manifestarse como una tromboflebitis superficial de venas subcutáneas, preferentemente localizadas en pared toraco-abdominal. Puede ser originado por múltiples causas como idiopática, traumática, quirúrgica, terapia hormonal, cáncer de mama y estados de hipercoagulabilidad. Clínicamente se presenta como un cordón indurado doloroso o asintomático, sin cambios inflamatorios en la piel. El diagnóstico es clínico más el aporte de la ecografía doppler venosa. El tratamiento es sintomático, aunque se puede optar por la conducta expectante.

Abstract

Mondor's disease is a rare entity, benign and self-limiting, characterized by superficial thrombophlebitis of subcutaneous veins, frequently located in the thoracoabdominal wall. We can mention multiple causes, as idiopathic, traumatic, surgical, hormonal therapy, breast cancer and hypercoagulable states. Clinically it presents as an indurated cord without inflammatory changes in the skin, which may be painful or asymptomatic. The diagnosis is clinical plus the contribution of doppler venous ultrasound. Treatment is symptomatic, although expectant management can be chosen.

Educandonos. 2023; 9 (2): 20-22.

¹ Médica concurrente de dermatología.

² Médica residente de dermatología.

³ Jefa de Residentes de dermatología.

⁴ Profesor Regular Adjunto. Subdirector de la Carrera de Especialistas en Dermatología.

⁵ Jefe de Servicio. Director de la Carrera de Especialistas en Dermatología

Servicio de Dermatología. Hospital General de Agudos "José María Penna", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Mondor se caracteriza por una tromboflebitis superficial localizada usualmente en pared toraco-abdominal, afectando principalmente las venas toraco-epigástrica, torácica-lateral y epigástrica superior. Fue descrita por primera vez por Fagge en 1869, y luego detallada con más precisión por Henri Mondor en 1939, del cual adjudica el nombre.^{1,7,8} Es una entidad poco reportada, benigna y autolimitada, aunque se cree que está subdiagnosticada debido a la resolución espontánea del cuadro.^{1,7,8} Describimos 2 casos observados en nuestro servicio y realizamos una actualización del tema.

CASOS CLÍNICOS

Caso 2: Paciente de sexo femenino de 45 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, consulta por lesión dolorosa en abdomen de 2 semanas de evolución. Refiere haber realizado esfuerzo muscular intenso previo al cuadro. **Examen físico:** trayecto lineal indurado, doloroso a la palpación, sin signos de flogosis, que se extiende desde flanco derecho a región subcostal homolateral (Fig. 1), y que se acentúa con el levantamiento del brazo derecho (Fig. 2). **Se realiza laboratorio** que incluye hemograma, coagulograma, factor reumatoideo, panel inmunológico (que incluyó anticuerpos antiDNA y anti-topoisomerasa I entre otros), anticuerpos antifosfolípidos y proteína C y S cuyos resultados fueron normales y eco doppler venoso que informa imagen ecogénica, con ausencia de señal doppler color en vena colateral de pared abdominal. Con diagnóstico de enfermedad de Mondor se indicó tratamiento sintomático con reposo y diclofenac oral, con resolución completa del cuadro a los 3 meses.

Caso 2: Paciente de sexo masculino de 43 años, sin antecedentes de relevancia, consulta por dolor abdominal en hipocondrio derecho de 2 semanas de evolución. **Examen físico:** se palpa cordón indurado, doloroso a la palpación, sin signos de flogosis, que se extiende desde hipocondrio derecho a región subcostal homolateral (Fig. 3). **Se solicita laboratorio** que incluye hemograma, coagulograma, factor reumatoideo, panel inmunológico (que incluyó anticuerpos antiDNA y anti-topoisomerasa I entre otros), anticuerpos antifosfolípidos y proteína C y S, sin detectar hallazgos patológicos y eco doppler venoso que informa falta de compresibilidad y ausencia de flujo en la vena colateral de abdomen, arribando al diagnóstico de enfermedad de Mondor. Se indicó reposo y diclofenac vía oral, con resolución completa del cuadro en 2 meses.



Figura 1. Cordón indurado, doloroso, ubicado desde región subcostal derecha hasta mesogastrio.



Figura 2. Acentuación de cordón fibroso con la abducción del miembro superior.

 Correspondencia

Jhovana Ramos Ruiz.
E-mail: jhovitar16@gmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA,
Argentina.
Teléfono: (+54 11) 4911 5555



Figura 3. Cordón palpable, levemente doloroso en hemiabdomen superior.

COMENTARIOS

La enfermedad de Mondor se caracteriza por ser una tromboflebitis superficial, que afecta principalmente las venas de la pared anterolateral del abdomen (en especial la toraco-epigástrica)^{4,7,8}, y menos frecuentemente en axila, mama y pene. Es una entidad poco frecuente, con mayor prevalencia en mujeres de 30 a 60 años, benigna y autolimitada, que se resuelve en aproximadamente 4 a 8 semanas.^{1,5,6,7} La causa es multifactorial, desde formas idiopáticas (la más común) a iatrogénicas (cirugía, radiación, terapia hormonal), traumáticas, cáncer de mama, vasculitis y estados de hipercoagulabilidad.^{1,2,8} Dentro de este último incluyen la deficiencia de proteína C y S o de antitrombina III, la mutación del factor de coagulación V, el síndrome

de hiperviscosidad e infección asociada a COVID-19.^{2,3} Se desconoce la fisiopatología, pero se postulan 3 posibilidades: combinación de una vena trombosada más compromiso linfático, proceso inflamatorio linfático que involucre fascia superficial o estasis micro linfática en espacio intersticial.⁶ Clínicamente se presenta como un cordón subcutáneo indurado, de aparición brusca en la pared torácica lateral (por mayor frecuencia vena toraco-epigástrica), sin presencia de signos inflamatorios en la piel^{6,7,8} y que característicamente aumenta de dolor con la abducción de la extremidad homolateral.^{1,3} El diagnóstico requiere la realización de un eco doppler que informa vasos subcutáneos distendidos, con disminución o ausencia de flujo sanguíneo, pudiendo observarse el trombo en casos agudos. Además, debe solicitarse laboratorio que incluya hemograma, coagulograma, perfil inmunológico, anticuerpos antifosfolípidos, proteína C y S, antitrombina III y mutación del factor V de coagulación, entre otros.⁶ Debido a la asociación descrita entre la enfermedad de Mondor y el cáncer de mama, debe descartarse siempre esta última con la realización de estudios.⁷

El diagnóstico diferencial incluye: tromboangeítis obliterante, enfermedad de Behcet, tromboflebitis migratoria, angeítis por drogas, poliarteritis nodosa, dermatitis granulomatosa intersticial asociada a artritis, ruptura de fibras musculares y linfangitis.^{1,8} El tratamiento incluye reposo, o en pacientes sintomáticos antiinflamatorios no esteroideos. Excepto casos de hipercoagulabilidad, no se recomienda la administración de ácido acetilsalicílico o heparina de bajo peso molecular.^{5,7,8} Presentamos dos casos de enfermedad de Mondor, patología de evolución benigna y autolimitada, que, si bien no corresponde estrictamente a una patología dermatológica, nos es derivada de otros sectores hospitalarios dada su forma de presentación subcutánea, razón por la cual es importante conocerla, para así poder brindar un diagnóstico oportuno y evitar la realización de estudios innecesarios.

Referencias

1. Neill BC, Rickstrew JJ, Liu D. Mondor's disease. *J Cutan Aesthet Surg.* 2022; 15(4): 424-425.
2. Renshaw L, Dixon JM, Anderson J, Turnbull AK. Mondor's disease of the breast: A cutaneous thromboembolic manifestation of Covid-19? *Breast J.* 2022; 66: 305-309.
3. Fernández Vicente AJ, Pinilla López E, González Trujillo D, Arjol López E. Enfermedad de Mondor por COVID-19. Tromboflebitis de la vena toracoepigástrica superficial por coronavirus SARS-CoV-2. *Rev Clin Med Fam.* 2021; 14 (3): 156-158.
4. Bastos Mendes JM, Ferreira Gomes JF, Rovisco Branquinho L, Oliveira Carvalho C. Mondor's Disease: A rare cause of chest pain. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2020; 7(12): 001984.
5. Suganthan N, Ratnasamy V. Mondor's disease - a rare cause of chest pain: a case report. *J Med Case Rep.* 2018; 12: 4.
6. Amano M, Shimizu T. Mondor's Disease: A Review of the Literature. *Inter Med.* 2018; 57: 2607-2612.
7. Piette WW. Púrpura: mecanismos y diagnóstico diferencial. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatología.* 4ta ed. Elsevier; Barcelona, 2018: 388-389.
8. Vannetti AL, Bueno Canet R, Samper A. Enfermedad de Mondor. *Rev Argent Dermatol.* 2013; 94 (1): 59 – 66.

Hemangioendo- telioma epiteloide en cuero cabelludo

Epithelioid hemangioendothelioma on scalp

Fecha de recibido: 19/07/23 / Fecha de aceptado: 29/10/23

Autor

/ Chilán Raquel¹
/ Sánchez Macarena²
/ Rodríguez Rivello Geraldine³
/ Della Giovanna Patricia⁴
/ Alfaro Tatiana⁵

Palabras claves

*Hemangioendotelioma epiteloide,
tumor vascular, células
endoteliales epiteloideas.*

Keywords

*Epithelioid
hemangioendothelioma, vascular
tumor, epithelioid endothelial
cells.*

Resumen

El hemangioendotelioma epiteloide, es un sarcoma vascular de aspecto epiteloide e histocitoide de características intermedias entre el hemangioma y el sarcoma, originado en las células endoteliales. Representa menos 1% de los tumores vasculares. Presentamos el caso clínico de un paciente con esta patología, que requirió evaluación y seguimiento multidisciplinario.

Abstract

Epithelioid hemangioendothelioma is an epithelioid and histocytoid vascular sarcoma with intermediate characteristics between hemangioma and sarcoma, originating in endothelial cells. It accounts for less than 1% of vascular tumors. We present the clinical case of a patient with this pathology, who required multidisciplinary evaluation and follow-up.

Educandonos. 2023; 9 (2): 24-27.

¹ Médica cursista del Curso Superior de especialista en dermatología (UBA).

² Médica Jefa de residentes de Dermatología.

³ Médica de planta del servicio de Dermatología.

⁴ Jefe del Servicio de Dermatología.

⁵ Jef del Servicio de Anatomía Patológica.

 Servicio de Dermatología, Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas", Provincia de Buenos Aires, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma epiteloide (HEE) es un tumor vascular poco frecuente de agresividad intermedia. Afecta a ambos sexos por igual. Se presenta con mayor frecuencia en la edad media de la vida, no se han encontrado factores predisponentes.^{1,2} Clínicamente son tumores relativamente pequeños, circunscriptos, indoloros que pueden tener diferentes localizaciones, siendo los de mayor frecuencia pulmones, hígado, huesos.³ Ante la sospecha clínica, el diagnóstico se realiza con la histopatología y la inmunohistoquímica. En la primera, se observan células endoteliales neoplásicas con aspecto epiteloide, también suele observarse marcada tendencia a la formación de canales vasculares.

La segunda, exhibe inmunoreactividad a marcadores endoteliales, como CD31, CD34, FLI-1 y factor de Von Willebrand, así como reactividad variable a la lectina Ulex europaeus y al antígeno epitelial de membrana.¹ El tratamiento es quirúrgico con resección de márgenes amplios. Se debe realizar seguimiento a largo plazo para detectar recurrencias locales, adenopatías loco-regionales por presentar curso agresivo. En tal caso, será necesario el tratamiento radioterápico y quimioterápico.⁴ Se presenta un paciente con diagnóstico de HEE en cuero cabelludo, y se destaca que no se encontraron publicaciones acerca de esta localización en la literatura consultada.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 40 años, sin antecedentes personales de importancia. Consulta por dermatosis de 5 meses de evolución, localizada en cuero cabelludo a nivel de vertex. Caracterizada por lesión tumoral exofítica de aproximadamente 1x1 cm de diámetro, eritematosa con bordes irregulares y centro ulcerado; sobre su superficie asientan pequeñas costras hemáticas. La tumoración es asintomática y friable. (Fig. 1)

Se deriva a servicio de cirugía plástica para extirpación total de la lesión y estudio histopatológico. El estudio histopatológico informa: Sección cutánea revestida por epidermis parcialmente ulcerada. En dermis lesión tumoral de bordes irregulares compuesta por estructuras vasculares de diferentes calibres, revestidas con células endoteliales con atipia citológica de leve a moderada. Las células endoteliales son de aspecto epiteloide poligonales, de núcleos vesiculares, nucléolos no



Figura 1. Lesión tumoral exofítica, eritematosa, friable.

“ No lastimes
a los demás con
lo que te causa
dolor a ti mismo. ”

Buda

Correspondencia

Raquel Chilán.
E-mail: rabig@outlook.es
Dirección: Viamonte 2450, CABA, Buenos Aires, Argentina.
Teléfono: (+5411) 31822374

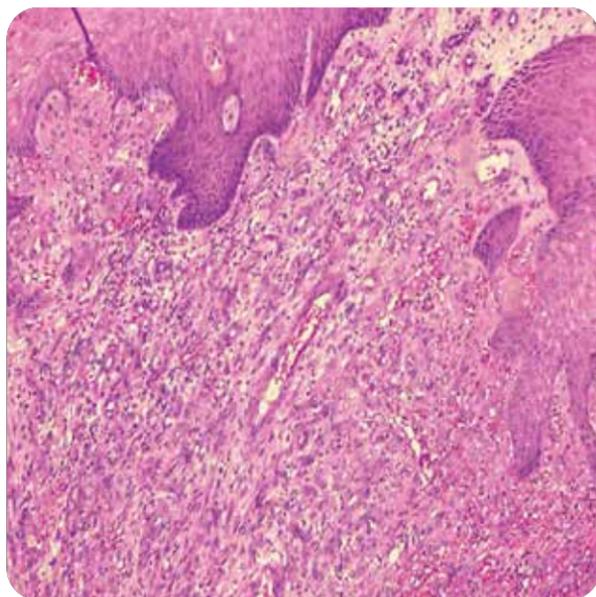


Figura 2. (H/E-10x) Neoformación vascular de bordes irregulares.

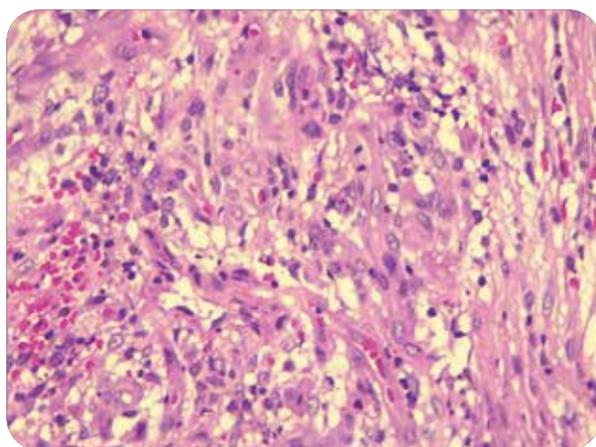


Figura 3. (H/E-40x) Células endoteliales de aspecto epitelioide.

aparentes y amplio citoplasma eosinofílico con presencia de vacuolas intracitoplásmicas. La lesión asienta en un estroma mixo-hialino en pequeños nidos y conformando vasos neoformados con eritrocitos en su interior, no se observa necrosis, ni mitosis atípicas. (Figs 2 y 3)

La inmunomarcación fue positiva, con tinción fuerte y difusa para CD 34; CD 31; Fli 1; WT1; Factor de von willebrand y CD 10. Y negativa para S 100; AE1/AE3. (Fig. 4)

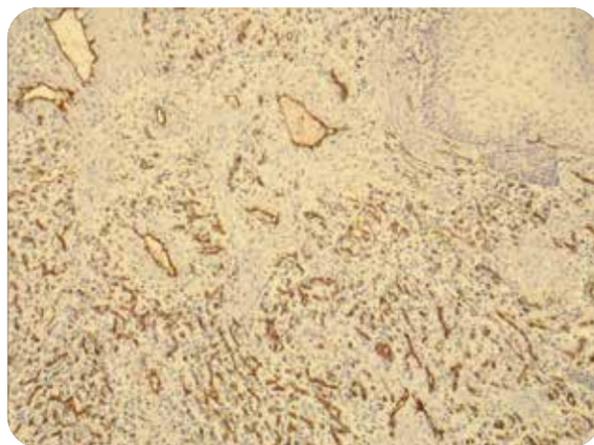


Figura 3. (IHC 40x) Tinción (+) fuerte y difusa para CD 34.

Concurre a control a los 5 meses postquirúrgico, observándose en vertex de cuero cabelludo lesión cicatrizal, de color piel normal. A la palpación se evidencia lesión tumoral indurada de aproximadamente 7mm de diámetro, dolorosa. Por sus característica histopatológica y por ser una neoplasia con comportamiento agresivo, se interconsulta al servicio de oncología en el que se

El
hemangioendotelioma
epitelioide (HEE) es
un tumor vascular
relativamente
pequeño,
poco frecuente
de agresividad
intermedia **que**
afecta a ambos
sexos por igual.

solicitan estudios de extensión TAC de tórax, cuello y encéfalo, PET/TC para descartar invasión a otros órganos. Los estudios realizados, TAC de tórax, cuello y encéfalo normal, PET-TC fueron normales. Para su abordaje terapéutico, dada las características de la lesión primaria, se realizó ampliación de márgenes de 2cm. La histopatología informa márgenes libres de lesión.

COMENTARIOS

El HEE, afecta a ambos sexos por igual independientemente de su localización. **Clinicamente** suele presentarse como una masa única en partes blandas en cualquier localización anatómica, pero sobre todo en las extremidades, cuando se origina en pulmón, hígado y hueso, la neoplasia tiende a ser multifocal.¹

En algunos pacientes puede haber afectación multiorgánica y esto podría deberse a que el HEE tiene capacidad de aparición multicéntrica o constituir verdaderas metástasis a distancia.⁴ **Histológicamente** es igual en todos los casos, con independencia del órgano en el que aparezcan. Se trata de un tumor mal delimitado que se origina de las venas de mediano o gran

tamaño. Se caracteriza por la presencia de agregados de células endoteliales de apariencia epitelioide, ovales o poligonales, con citoplasma eosinófilo y núcleo redondeado, dentro de un estroma mixoide. Es característico que el citoplasma de estas células esté vacuolado, lo cual ayuda a establecer el diagnóstico.² Las células endoteliales neoplásicas se disponen definiendo canales vasculares en algunas áreas mientras que en otras forman sólidos agregados celulares.⁵

Aunque no hay ningún marcador histológico pronóstico, la presencia de mitosis, atipia y necrosis se asocia con una peor evolución. Además, el pronóstico varía según el órgano que esté afectado. El HEE es una entidad poco frecuente, de evolución y pronóstico incierto, con potencial maligno². La detección temprana y la extirpación del tumor disminuye el riesgo de malignización, mejorando la tasa de supervivencia a largo plazo.

El interés del caso radica en presentar una patología infrecuente con localización poco habitual como es el cuero cabelludo.

Referencias

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 1982; 50: 970-982.
2. García-Arpa M, Rodríguez-Vázquez M, Cortina P, Delgado M, et al. Hemangioendotelioma epitelioide cutáneo. *Actas Dermosifilogr*. 2005; 96(6): 386-391.
3. Bajpai M, Pardhe N. Informe de un caso raro de hemangioendotelioma epiteliodico en la lengua. *J Dent (Shiraz)*. 2019; 20(1): 70-74.
4. Bettencourt MS, Burton CS, Prieto VG, Bossen EH, et al. Recurrent papules on the left extremity of a 50-year-old man. *Arch Dermatol*. 2001; 137: 365-370.
5. Bisbinas I, Karabouta Z, Lampridis V, Georgiannos D, et al. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma of the foot and ankle developing a postoperative infection – long-term outcome: a case report. *J Foot Ankle Surg*. 2017; 56 (3): 638-642.

“ La vida es una obra teatral que no importa cuánto haya durado, sino lo bien que haya sido representada. ”

Séneca

Celulitis bacteriana severa en esclerodermia sistémica sin tratamiento inmunosupresor

Severe bacterial cellulitis in systemic scleroderma without immunosuppressant treatment

Fecha de recibido: 22/06/23 / Fecha de aceptado: 04/11/23

Autores

/ Ferrea Maria Victoria¹
/ Nascel Sofia²
/ Cortés Macarena³
/ Glorio Roberto⁴
/ Carbia Sergio⁵

Palabras claves

Esclerodermia sistémica, inmunosupresión, celulitis bacteriana.

Keywords

Systemic scleroderma, immunosuppression, bacterial cellulitis.

Resumen

La esclerodermia sistémica es una enfermedad autoinmune caracterizada por anomalías en la vasculatura y remodelación del tejido conectivo secundaria a la activación del sistema inmunológico. En el presente trabajo se plantea la hipótesis que la desregulación del sistema inmune de la enfermedad de base es responsable de cierto grado de inmunodepresión que facilita el desarrollo severo de infecciones. Al respecto, presentamos un caso de celulitis bacteriana severa, con requerimiento de múltiples esquemas antibióticos, en una paciente con esclerodermia sistémica sin tratamiento inmunosupresor.

Abstract

Systemic scleroderma is a complex autoimmune disease characterized by abnormalities in the vasculature and connective tissue remodeling secondary to activation of the immune system. In this work we hypothesized that the deregulation of the immune system of the underlying disease is responsible for a certain degree of immunosuppression that facilitates the development of a severe infection. About that, we present a case of severe bacterial cellulitis, requiring multiple antibiotic schemes, in a patient with systemic scleroderma without immunosuppressive treatment.

Educandos. 2023; 9 (2): 28-34.

¹ Médica residente de dermatología.

² Médica concurrente de dermatología.

³ Jefa de Residentes de dermatología.

⁴ Profesor Regular Adjunto. Subdirector de la Carrera de Especialistas en Dermatología.

⁵ Jefe de Servicio. Director de la Carrera de Especialistas en Dermatología



Servicio de Dermatología. Hospital General de Agudos "José María Penna", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia sistémica es un trastorno autoinmunitario del tejido conectivo, de etiología incierta, que afecta piel, vasos sanguíneos y órganos internos.¹

Su patogenia es desconocida. Sin embargo, se sabe que las manifestaciones clínicas son secundarias a la interacción de tres componentes centrales: disfunción vascular, activación inmunitaria con producción de autoanticuerpos y esclerosis tisular caracterizada por depósito de colágeno y otras proteínas de la matriz extracelular (MEC).^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 46 años, que consultó por dermatosis en rostro de 48 horas de evolución.

Antecedentes: Esclerodermia sistémica en tratamiento por fenómeno de Raynaud con nifedipina 30 mg/día. Cirugía por úlcera corneal izquierda secundaria a queratoconjuntivitis sicca una semana previa bajo tratamiento tópico con ciprofloxacina + dexametasona.

Examen físico: En cara: placas eritematovioláceas, infiltradas, dolorosas y calientes sobre las que asentaban pápulo-pústulas no foliculares, que comprometían predominantemente ambas mejillas y mentón (Fig 1). A nivel cervical derecho; placa de características similares, pero sin presencia de pústulas (Fig 2). Inyección conjuntival. Sin adenopatías regionales.

Laboratorio completo: Leucocitosis con neutrofilia. Resto (incluyendo VDRL) sin particularidades. Serologías virales para HIV, hepatitis B y C: no reactivas.

Por sospecha de celulitis bacteriana facial, se decidió internación e inicio de tratamiento por vía endovenosa con piperacilina-tazobactam 4.5 gr cada 6 horas y vancomicina 1 gramo cada 12 horas durante 8 días. Evolucionó favorablemente, sin rescate bacteriano en los hemocultivos.

Evaluación oftalmológica: descartó endoftalmitis con preservación del botón de esclera.

Al alta hospitalaria se indicó terapia combinada con cefalexina 1 gr cada 6 horas y trimetoprima 160 mg/sulfametoxazol 800 mg cada 12 horas por vía oral completando 21 días de tratamiento antibiótico.



Figura 1. Placa eritemato-violácea, infiltrada, dolorosa, con incremento de temperatura local sobre la que asientan pápulo-pústulas monomórfas, que comprometen ambas mejillas y mentón.

“

Somos una casualidad llena de intención.

”

Mario Benedetti

Correspondencia

María Victoria Ferrea.
E-mail: victoriaferrea@hotmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA, Argentina.
Teléfono: (+54 11) 4911 5555



Figura 2. Obsérvese en la vista de perfil la extensión de la celulitis hacia la cara lateral derecha del cuello.

COMENTARIOS

La esclerodermia sistémica es una enfermedad autoinmunitaria donde se activan tres pilares a lo largo de su desarrollo: fibrosis, vasculopatía y activación del sistema inmune. La evidencia sugiere que la activación del sistema inmune, particularmente de los linfocitos T en respuesta a uno o más antígenos específicos, tiene un papel central en la fisiopatología.¹⁻³ En las etapas iniciales de la enfermedad, se ha observado infiltración

de linfocitos T, macrófagos, mastocitos y algunos linfocitos B y, una vez instaurada la fibrosis, disminución del infiltrado inflamatorio.¹ Los linfocitos T, especialmente los linfocitos Th2, se encuentran incrementados en la piel de los pacientes con esclerodermia sistémica. Ellos producen gran cantidad de citoquinas profibróticas, siendo las principales la IL-4, la IL-6 y el TGF- β .¹

Se ha demostrado que la IL-4 se encuentra aumentada en piel y sangre, y, que tanto in vitro como in vivo es una potente citoquina profibrótica, responsable del incremento en la producción de colágeno, al estimular directamente al fibroblasto e inducir la producción de TGF- β a través de la activación de fibroblastos y macrófagos.² El TGF- β aumenta la síntesis de colágeno y proteoglicanos e inhibe la degradación de la MEC, mediante la vía de fosforilación de las proteínas SMAD2 y SMAD3.³ Este ciclo se encuentra inhibido por SMAD7. Precisamente, en la esclerodermia sistémica el SMAD7 se encuentra disminuido, por lo que no ocurre la inhibición del ciclo, y provoca un aumento en la fosforilación y, en última instancia, el incremento del proceso fibrótico.⁴ Los niveles de IL-6 se hallan incrementados en suero y piel, y se correlacionan con la severidad de la enfermedad.⁵ A su vez, dicha citoquina se considera un importante activador de los macrófagos M2.¹ Por otra parte, la reducción de linfocitos T reguladores ha sido evidenciada en la piel de la esclerodermia sistémica, sugiriendo que existe un compromiso en la capacidad reguladora de la respuesta inmunitaria.⁶

Los macrófagos, principalmente los M2, se encuentran elevados en la piel y suero desde el inicio de la enfermedad. Estas células son grandes productores de TGF-B.¹ Adicionalmente, la homeostasis de los linfocitos B se encuentra alterada, observándose un incremento del número de linfocitos B totales a expensas del subtipo naíve, mientras que el subtipo memoria y los plasmocitos se encuentran disminuidos.

A su vez, la activación crónica de los linfocitos de memoria es responsable de la hipergammaglobulinemia y la producción de los autoanticuerpos característicos de esta entidad.^{7,8} Por lo tanto, la fibrosis extensiva es secundaria a la producción de proteínas de la MEC y colágeno por diversos tipos de células (fibroblastos, macrófagos, pericitos de la microvasculatura, células madre circulantes) activados por el sistema

inmune.⁹ La vasculopatía constituye el tercer pilar de la inmunopatogenia. La proliferación fibrosa y el engrosamiento secundario de la íntima, principalmente de capilares y arteriolas, es causada por distintas citoquinas profibróticas, siendo las principales el TGF- β y el PDGF. Esto conlleva a la isquemia focal, con activación de la cascada de coagulación y la formación de trombos.¹⁰

Adicionalmente, proponemos que la desregulación del sistema inmune en la esclerodermia sistémica es suficiente para predisponer el desarrollo de una infección severa en ausencia de inmunosupresión, tal cual se ha observado en casos reportados de micosis oportunistas afectando a pacientes con otras enfermedades autoinmunes.¹¹ Además, planteamos que la instauración de la fibrosis en estadios avanzados de la enfermedad disminuye el número de células inflamatorias produciendo inmunosupresión y favoreciendo el desarrollo de infecciones. Actualmente, se desconoce el verdadero desencadenante inicial en la fisiopatogenia de la esclerodermia sistémica. Lo más aceptado es que la activación de los linfocitos T

y B en asociación a sus acciones profibróticas sobre los fibroblastos, cumplen un rol clave. El hecho que la activación se produzca por antígenos desconocidos avala la hipótesis de que los linfocitos T son impulsores de la respuesta inmune y no meros receptores pasivos de los mediadores inflamatorios.^{1,10}

Por otra parte, otros estudios postulan que la vasculopatía es un posible desencadenante inicial de la desregulación inmune y la fibrosis. El daño y la apoptosis inicial de las células endoteliales conlleva a la liberación de patrones moleculares asociados a daño (DAMPs), responsables de la activación y reclutamiento de las células inmunes.¹ Por nuestra parte, hipotetizamos esa proliferación fibrointimal desarrollada durante la enfermedad desencadenaría la menor llegada de células inmunitarias responsables de la defensa del sistema inmune.

Finalmente, concluimos que existiría en la esclerodermia sistémica cierto grado de desregulación inmunológica que podría ser responsable por sí misma del desarrollo de una infección severa en ausencia de tratamiento inmunosupresor.

Referencias

1. Brown M, O'Reilly S. The immunopathogenesis of fibrosis in systemic sclerosis. *Clin Exp Immunol*. 2019; 195(3): 310-321.
2. Mueller R, Krahl T, Sarvetnick N. Tissue-specific expression of interleukin-4 induces extracellular matrix accumulation and extravasation of B cells. *Lab Invest*. 1997; 76(1): 117-128.
3. Tamby MC, Chanseaud Y, Guillevin L, Mouthon L. New insights into the pathogenesis of systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*. 2003; 2(3): 152-157.
4. Asano Y, Ihn H, Yamane K, Kubo M, et al. Impaired Smad7-Smurf-mediated negative regulation of TGF-beta signaling in scleroderma fibroblasts. *J Clin Invest*. 2004; 113(2): 253-264.
5. Sato S, Hasegawa M, Takehara K. Serum levels of interleukin-6 and interleukin-10 correlate with total skin thickness score in patients with systemic sclerosis. *J Dermatol Sci*. 2001; 27(2): 140-146.
6. Klein S, Kretz CC, Ruland V, Stumpf C, et al. Reduction of regulatory T cells in skin lesions but not in peripheral blood of patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2011; 70(8): 1475-1481.
7. Hasegawa M, Fujimoto M, Takehara K, Sato S. Pathogenesis of systemic sclerosis: altered B cell function is the key linking systemic autoimmunity and tissue fibrosis. *J Dermatol Sci*. 2005; 39(1): 1-7.
8. Sato S, Fujimoto M, Hasegawa M, Takehara K. Altered blood B lymphocyte homeostasis in systemic sclerosis: expanded naive B cells and diminished but activated memory B cells. *Arthritis Rheum*. 2004; 50(6): 1918-1927.
9. Worrell JC, O'Reilly S. Bi-directional communication: conversations between fibroblasts and immune cells in systemic sclerosis. *J Autoimmun*. 2020; 113:102526.
10. Sakkas LI. New developments in the pathogenesis of systemic sclerosis. *Autoimmunity*. 2005; 38(2): 113-116.
11. Carbia SG, Chain M, Acuña K, Dei-Cas I, et al. Disseminated cryptococcosis with cutaneous lesions complicating steroid therapy for Behçet's disease. *Int J Dermatol*. 2003; 42(10): 821-823.

Linfedema de Meige

Meige lymphedema

Fecha de recibido: 19/07/23 / Fecha de aceptado: 01/11/23

Autores

/ Chilán Raquel¹
/ Sánchez Macarena²
/ Rodríguez Rivello Geraldine³
/ Della Giovanna Patricia⁴
/ Alfaro Tatiana⁵

Palabras claves

Linfedema de meige, vasos linfáticos, edema.

Keywords

Meige's lymphedema, lymphatic vessels, edema.

Resumen

El linfedema de Meige es una forma primaria de linfedema que se caracteriza por edema crónico y progresivo de los miembros inferiores. Este tipo de linfedema es hereditario y se transmite con un patrón autosómico dominante. Originado por una anomalía congénita en el sistema de vasos linfáticos, que hace que la linfa no puede fluir correctamente y se acumule en los tejidos del cuerpo. Presentamos una mujer con diagnóstico de linfedema de Meige de aparición tardía.

Abstract

Meige's lymphedema is a primary form of lymphedema characterized by chronic and progressive edema of the lower limbs. It is hereditary and is transmitted with an autosomal dominant pattern. Caused by a congenital anomaly in the lymphatic vessel system, which causes lymph to not flow properly and accumulate in the tissues of the body. We present a woman diagnosed with late-onset Meige's lymphedema.

Educandonos. 2023; 9 (2): 36-39.

¹ Médica cursista del Curso Superior de especialista en dermatología (UBA).

² Médica Jefa de residentes de Dermatología.

³ Médica de planta del servicio de Dermatología.

⁴ Jefe del Servicio de Dermatología.

⁵ Jefe del Servicio de Anatomía Patológica.

**Servicio de Dermatología, Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas",
Provincia de Buenos Aires, Argentina.**

INTRODUCCIÓN

El linfedema primario es un síndrome caracterizado por acumulación de líquido hiperproteico en la dermis y el tejido subcutáneo, pero no en los tejidos profundos de la pared muscular. La etiología incluye anomalías congénitas en el desarrollo del sistema linfático o secundario a: La obstrucción, destrucción o mal funcionamiento de la red linfática.¹ Se han reconocido tres tipos de linfedema primario: 1) Congénito, que está presente al nacer o se reconoce dentro de los 2 años posteriores al nacimiento. 2) Precoz ocurre en la pubertad o al comienzo de la tercera década de la vida. 3) Tardío, que comienza después de los 35 años.²

El linfedema precoz es la forma más común de linfedema primario. El término "Enfermedad de Meige" o linfedema de Meige (LM) debe reservarse para la forma familiar específica de linfedema, con su patrón de herencia recesivo, que aparece en la pubertad. Es mucho más común en mujeres, con una relación mujer: hombre 10:1. El edema suele ser unilateral y se limita al pie y la pantorrilla en la mayoría de los pacientes. La aparición inicial común en la pubertad y la preponderancia de mujeres afectadas ha llevado a la hipótesis de que los estrógenos pueden desempeñar un papel patogénico en el desarrollo de linfedema.²

El diagnóstico se realiza habitualmente con el interrogatorio y el examen físico.³ Histológicamente se observa epidermis ligeramente engrosada, y en ocasiones degeneración vacuolar del cuerpo mucoso de la capa basal. La dermis presenta edema y espacios desprovistos de pared endotelial. Puede encontrarse fibrosis y hialinosis con discretos infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares. Vasos con pared engrosada por fibrosis.³ Se presenta una mujer con diagnóstico de linfedema de Meige de aparición tardía.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 44 años, con antecedentes personales de retraso madurativo, anemia ferropénica, dislipidemia. Consulta a nuestro servicio, por dermatosis de 2 años de evolución. Al examen dermatológico se observa aumento del diámetro miembro inferior izquierdo desde raíz de muslo hasta el pie.

En la cara anterior de pierna presenta placa hiperpigmentada de 20x 10 cm sobre la que asientan



Figura 1. Incremento del diámetro del miembro inferior izquierdo.

“ La lógica te llevará desde A hasta B. La imaginación te llevará a cualquier parte. ”

Albert Einstein

Correspondencia

Raquel Chilán.
E-mail: rabig@outlook.es
Dirección: Viamonte 2450, CABA, Buenos Aires, Argentina.
Teléfono: (+5411) 31822374



Figura 2. Tumoración de superficie irregular con nódulos.

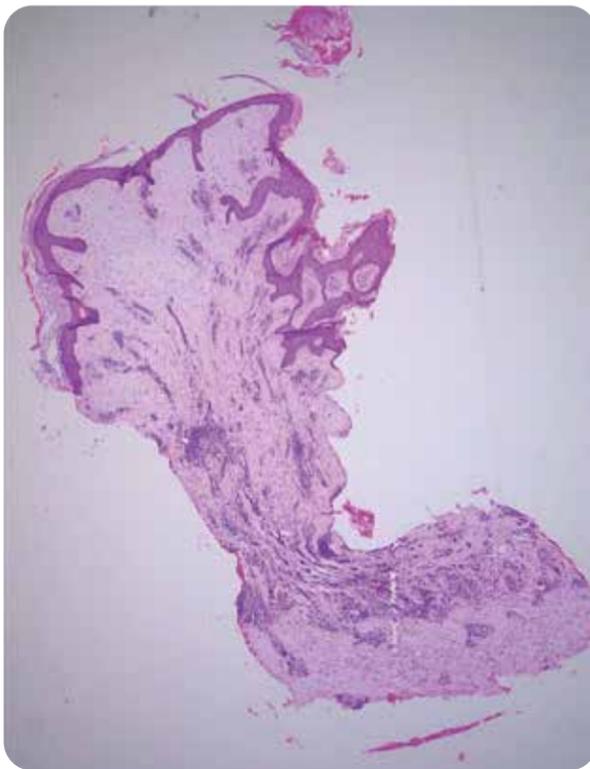


Figura 3. (H/E-10x) Vista panorámica.

tumoraciones induradas de distintos tamaños, las mayores confluyen a nivel central formando una superficie mamelonada. No se palpa adenopatías, compatible con linfedema. (Figs 1 y 2) Para su estudio se realiza ecografía doppler venoso de miembros inferiores que informa ausencia de TVP y TVS. Laboratorio Hb 11, hto 32, plaq 229, VCM 32, ferremia 49, LDL 115, HDL 48, triglicéridos 151, Colesterol Total 234.

Se solicita biopsia incisional e interconsulta con el servicio de flebología.

El estudio histológico informa: Epidermis atrófica, en dermis papilar y reticular se evidencia marcado edema de tejido conectivo, ectasia de vasos capilares y linfáticos e infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular leve, con fibroblastos reactivos. (Figs 3 y 4) Con la clínica e histopatología se realizó el diagnóstico de linfedema de Meige.

COMENTARIOS

El linfedema congénito y hereditario es una afección conocida desde el año 1891, cuando Nonne describe por primera vez las características de la denominada "elefantiasis congénita hereditaria". En 1892, Milroy, desconociendo el trabajo previo de Nonne, describe el mismo cuadro linfedematoso como una "variedad no descrita de linfedema hereditario".

En el año 1898, Meige señala la existencia de casos de linfedema congénito hereditario, familiar y tardío, desarrollado meses o incluso años después del nacimiento.³ Se considera como síndrome de Nonne Milroy al linfedema hereditario que aparece desde el nacimiento, mientras que se reserva la denominación de síndrome de Meige a un tipo análogo de linfedema hereditario de aparición tardía.³

El LM es una enfermedad rara y crónica que causa aumento del tamaño de las extremidades, especialmente en las piernas, como resultado de una alteración en el sistema linfático, que requiere un tratamiento de por vida. Lejos de ser incurable, la enfermedad ahora tiene muchas opciones de tratamiento como la reducción del volumen del edema y la prevención de la acumulación de líquido. Por otro lado, si se abandona el régimen de tratamiento, se producirá una acumulación continua de

edema, exacerbada por infecciones recurrentes, con edema masivo resultante, deterioro grave de la función de las extremidades, trastornos psicosociales.²

El objetivo primario de la terapéutica es alcanzar un balance entre la carga proteica linfática y la capacidad de transportar la linfa. Ello requiere un tratamiento fisioterapéutico a largo plazo y una de las primeras estrategias de manejo de esta condición es informar y educar al paciente acerca de esta enfermedad crónica cuya mejoría depende en gran parte de su participación y cuyos resultados verdaderos se verán a largo plazo. La literatura médica informa de casos esporádicos y pequeñas serie de pacientes.

Es importante destacar que aunque la investigación y los informes de casos de LM son limitados, esta enfermedad es una afección subdiagnosticada y puede ser subnotificada en muchas regiones del mundo debido a la falta de conciencia y recursos limitados.

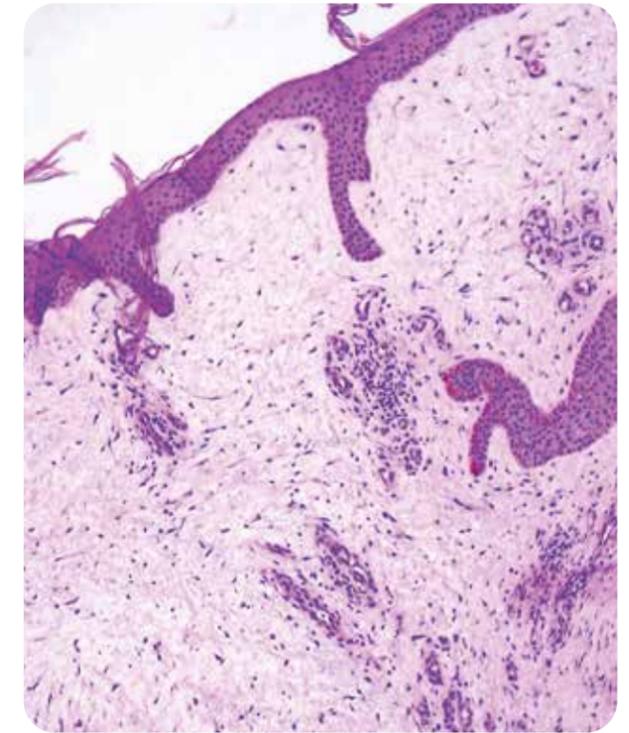


Figura 5. (H/E-40x) Epidermis atrófica, marcado edema de tejido conectivo, ectasia de vasos capilares y linfáticos.

Referencias

1. Roesler R, Araujo LRR, Rippel R, Prestes MA, et al. Enfermedad de Meige (linfedema temprano)- Informe de caso y revisión de la literatura. *Reverendo Bras. Cir. Plasm.* 1999; 14(3): 69 -78.
2. Szuba A, Rockson SG. Linfedema: clasificación, diagnóstico y terapia. *Medicina Vascul.* 1998; 3(2): 145-156.
3. Rodríguez Rivello G, Della Giovanna P, García S, Vestidello S, et al. Trofoedema de Meige. *Dermatol Arg.* 2006; 7(5): 359-361.
4. Allevato MA, Bilevich E. Linfedema. *Act Terap Dermatol.* 2008; 31: 294-301.
5. Domínguez-Carrillo LG, Armenta-Flores R, Domínguez-Gasca LG. Linfedema congénito, enfermedad de Milroy. *Acta Médica Grupo Ángeles* 9.3 (2011): 149-154.

“ Feliz es el hombre que aprende temprano el amplio abismo existente entre sus deseos y sus facultades. ”

Goethe

Sarcoma de Kaposi epidémico diseminado

Diseminated Epidemic kaposi sarcoma

Fecha de recibido: 25/06/23 / Fecha de aceptado: 05/11/23

Autores

/ Pignatelli Giselle¹
/ Meillinger Malena²
/ Pavon Eliana²
/ Garcia Simón Marcela³
/ Madeo Cecilia⁴

Palabras claves

Sarcoma Kaposi epidémico, HIV, Sarcoma de Kaposi diseminado.

Keywords

Epidemic Kaposi Sarcoma, HIV, Disseminated Kaposi Sarcoma

Resumen

El sarcoma de Kaposi es la neoplasia vascular más frecuente en pacientes con HIV y está asociado con la infección por el virus del herpes tipo 8. Presentamos caso de una paciente femenina de 28 años, que consulta por una dermatosis que fue diagnosticada como sarcoma de Kaposi, y concomitantemente se realiza el diagnóstico de SIDA. El diagnóstico del sarcoma de Kaposi fue clínico, se realizó serología para HIV, que fue positiva y biopsia cutánea compatible. A pesar de los esfuerzos terapéuticos, la paciente fallece a los pocos días debido a falla multiorgánica. Se destaca la importancia de solicitar serologías de control para la detección temprana de HIV, con el fin de mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

Abstract

Kaposi's sarcoma is the most common vascular neoplasm in HIV-positive patients and is associated with human herpes virus (HHV-8). We present the case of a twenty-eight-year-old female patient who was consulted for a dermatosis diagnosed as Kaposi's sarcoma and was simultaneously diagnosed with AIDS. The diagnosis of Kaposi's sarcoma was made clinically, and a compatible skin biopsy was taken. HIV serology was performed, which tested positive. Despite therapeutic efforts, the patient passed away a few days later due to multiple organ failure. The importance of requesting control serologies for early detection of HIV to improve the prognosis and quality of life for patients is emphasized.

Educandonos. 2023; 9 (2): 40-44.

¹ Médico concurrente de dermatología.

² Médica dermatóloga.

³ Médica de planta dermatóloga.

⁴ Médica dermatóloga y Jefa de servicio.

Servicio de Dermatología. Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor multicéntrico, angioproliferativo, que se produce por la proliferación de células endoteliales. Existen cinco variantes clínicas: el clásico, de baja agresividad y curso crónico en pacientes ancianos, que afecta principalmente miembros inferiores; el endémico en África subsahariana; el iatrogénico, en pacientes con inmunosupresión, en tratamiento con inmunoterapia o que reciben trasplante de órganos; el epidémico, que se presenta en pacientes con VIH/SIDA¹, y en el 2008 se describió el no epidémico, que se desarrolla en hombres que tienen sexo con hombres (HSH), sin HIV ni otra inmunodeficiencia.²

El agente etiológico de todas las variantes es el virus herpes tipo 8 o también llamado el herpes virus asociado al sarcoma de Kaposi (KSHV).³ Aunque se ha observado una disminución en la incidencia del SK desde la introducción de la terapia antirretroviral combinada (TARc), a partir de la década de los 90, sigue siendo una complicación frecuente en pacientes con VIH/SIDA, especialmente en aquellos con alta carga viral y recuento de células CD4. En este contexto, se presenta el caso de una paciente femenina con sarcoma de Kaposi epidémico diseminado, que evolucionó con mal pronóstico

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 28 años, sin antecedentes patológicos, que consultó por linfedema en ambos miembros inferiores, no reductible y doloroso, de un mes de evolución. Al examen físico presentaba una dermatosis localizada en cara, tronco y extremidades, caracterizada por placas eritematovioláceas, de distintos tamaños, de bordes definidos, infiltradas y asintomáticas. Algunas de las placas presentaban tumores con centro necrótico (Fig. 1) y otras estaban cubiertas por costras melicéricas. En la boca presentaba máculas eritematovioláceas, que afectaban paladar duro, mucosa yugal y encías (Fig. 2).

Se realizaron análisis de laboratorio que presentaron: serología positiva para HIV, con CD4 + 310 células/mm³ y carga viral 6400 copias/ml, el resto de las serologías resultaron negativas. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi, evidenciando en la dermis una proliferación de estructuras lacunares anastomosadas, focalmente revestidas por células endoteliales, y comprimidas por abundante tejido fibroconectivo; eritrocitos extravasados y depósitos de



Figura 1. Lesiones tumorales con costras hemáticas en el centro.

“ Asegúrate de que colocas tus pies en el lugar correcto, y luego mantente firme. ”

Abraham Lincoln

Correspondencia

Giselle Pignatelli.
E-mail: pignatelligiselle@gmail.com
Dirección: Combatientes de Malvinas 3002,
CABA, Argentina.
Teléfono: (+54) 11 59515256



Figura 2. Máculas eritematovioláceas en mucosa yugal.

hemosiderina e infiltrado linfoplasmocitario. (Fig. 3) Se internó a la paciente en clínica médica, donde comenzó tratamiento con vancomicina, piperacilina, tazobactam, TARc, profilaxis con trimetoprima sulfametoxazol, y fluconazol.

Como estudios complementarios se realizó una video colonoscopia la cual evidenció compromiso tanto en el íleon como en el colon. En la video endoscopia alta presentaba candidiasis esofágica grado dos y lesiones gástricas confirmadas por anatomía patológica, compatibles con SK.

En la tomografía de tórax, abdomen y pelvis, se observaron importantes adenomegalias en ambas axilas y retroperitoneo e imágenes pseudonodulares en parénquima pulmonar. La fibrobroncoscopia no se pudo efectuar, ya que la paciente intercurrió con varias

complicaciones durante su internación, como neumonía por pneumocystis jiroveci, tromboembolismo pulmonar, y finalmente fallece por hemorragias digestivas y falla multiorgánica, mientras se encontraba a la espera de inicio de la quimioterapia con doxorubicina.

COMENTARIOS

Debido al inicio de la TARc, la incidencia del SK ha disminuido drásticamente al restablecer la inmunidad y permitir un mejor control de la enfermedad. Sin embargo, el KS sigue siendo uno de los tumores más frecuentes en pacientes con VIH, especialmente en hombres que tienen sexo con hombres (HSH) y en el África subsahariana, donde aún es endémico. Se ha publicado que los pacientes HIV tienen entre 300 y 500 veces más probabilidades de desarrollar KS que las personas que no tienen VIH.⁴

A pesar de que la inmunidad haya sido restaurada con el tratamiento, el riesgo de SK en individuos con HIV sigue siendo más de 30 veces mayor que en la población general.

En los Estados Unidos, las tasas de KS son de 60 a 80 veces más altas en pacientes con células T CD4 >500/mm³ o con una carga viral en plasma (pVL) <500 copias/ml, mientras que en Francia el riesgo es de 35 veces mayor.⁵ En un análisis colaborativo europeo de 20 estudios de cohorte, se ha encontrado una asociación entre proporciones bajas de CD4/CD8 y recuentos altos de CD8, a pesar del TARc eficaz, y un mayor riesgo de KS, especialmente cuando los recuentos de CD4 son \geq 500/mm³.⁶ Si bien la infección por HHV8 es el agente etiológico de todas las variantes clínicas del SK, debe existir una inmunodeficiencia para su desarrollo. Se contagia por contacto sexual y la saliva, en menor medida a través de la sangre. El 95-98% de los pacientes presenta serología positiva de HHV8.⁷

La mayor frecuencia del SK se encuentra en pacientes entre 20 y 50 años. Clínicamente comienzan con máculas, pápulas, placas o nódulos eritematovioláceas, asintomáticas, que comprometen principalmente miembros inferiores y la cabeza.³ Las lesiones pueden tener una disposición lineal y simétrica, siguiendo las líneas de Langer. Es obligatorio revisar la mucosa oral, ya que su afectación es muy frecuente y puede ser la forma de presentación inicial. Su afectación se

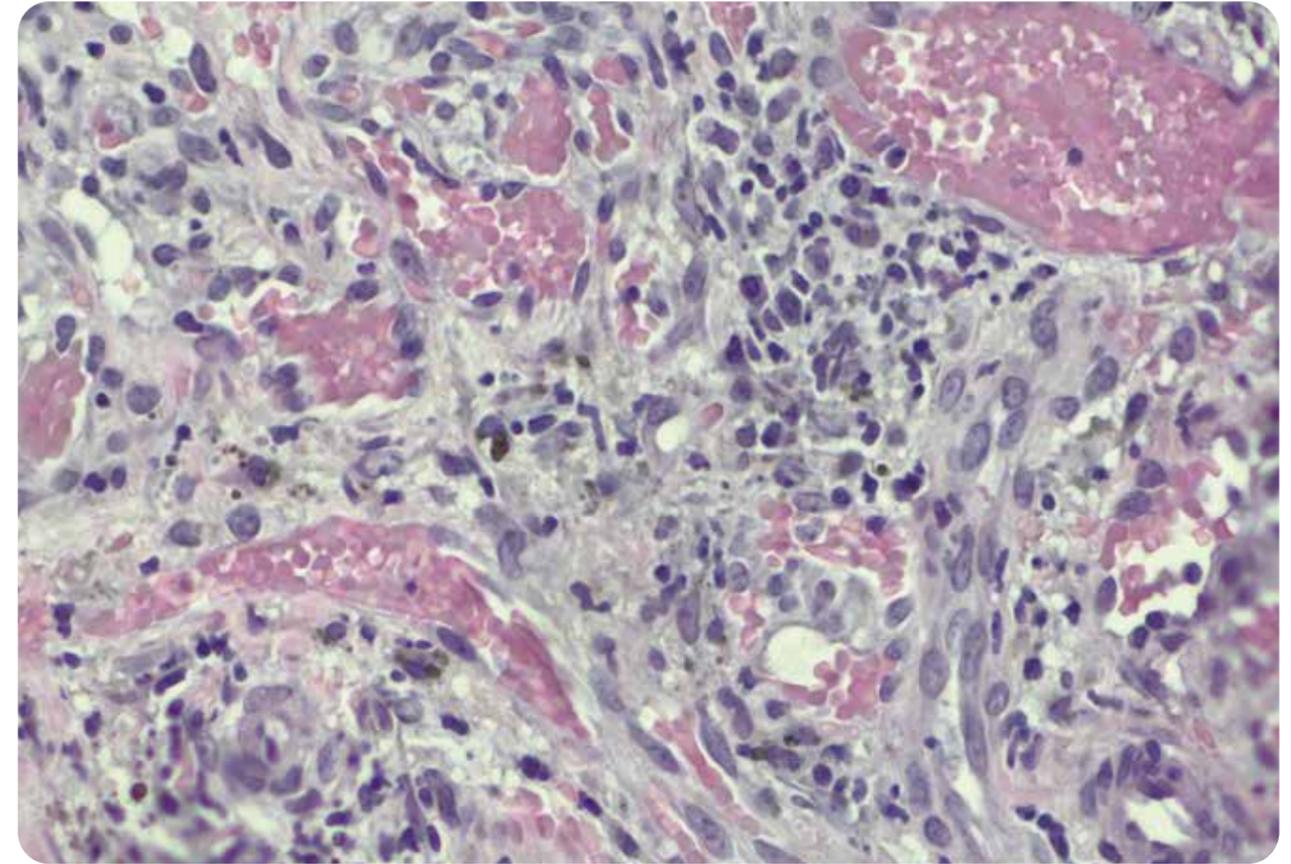


Figura 3. (H/E-20x) Signo del promontorio.

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor multicéntrico, angioproliferativo, que se produce por la proliferación de células endoteliales.

caracteriza por máculas, o nódulos violáceos, uni o multifocales que afectan la mucosa yugal, el paladar blando y las encías.⁸

El diagnóstico se basa en la clínica y se confirma a través de biopsias cutáneas de alguna de las lesiones, y de la inmunohistoquímica. El signo del promontorio es característico en el SK, pero no es patognomónico, consiste en lagunas vasculares neoformadas que disecan vasos preexistentes (Fig. 3). La inmunohistoquímica ayuda al diagnóstico, los marcadores son CD34, CD31 y el antígeno nuclear asociado a latencia (LANA-1) del virus VHH-8.^{9,10} Puede cursar con linfedema, como en el caso de nuestra paciente, por compromiso de los ganglios linfáticos. Además, se debe realizar estudios de imagen como radiografía de tórax, tomografía de abdomen, tórax y pelvis, fibrobroncoscopia y videoendoscopia alta y baja, para descartar compromiso sistémico, principalmente el gastrointestinal, y en segundo lugar el compromiso pulmonar.¹¹

La primera opción de tratamiento en el subtipo SK epidémico, se basa en el inicio de la TARc. Se debe tener en cuenta que el SK puede formar parte del síndrome de reconstitución inmune (SIRI), como efecto paradójico, los primeros meses de haber iniciado la TARc. La supervivencia a 5 años con TARc es del 88%.⁷ Para las lesiones localizadas se puede utilizar tratamiento tópico con imiquimod 5%, radioterapia, quimioterapia intralesional con vinblastina (0.1–0.2 mg) o vincristina (0,1 mg), criocirugía y láser.

En el SK diseminado, con el fin de aliviar los síntomas y mejorar la calidad de vida, el tratamiento de primera línea es la quimioterapia con la doxorubicina liposomal pegilada (DLP), y paclitaxel (PCT).¹⁰ La importancia del caso clínico presentado anteriormente radica en la edad temprana de aparición del SK en la paciente, su evolución progresiva y diseminada, con mal pronóstico que, si bien era esperable debido a que es una enfermedad definitoria de SIDA, tal vez se podría haber evitado si se hubiese

diagnosticado a tiempo el HIV. El SK tiene un impacto significativo en la salud pública, el diagnóstico temprano del VIH es fundamental para prevenir complicaciones, incluyendo el SK epidémico.

Se recomienda que las personas en riesgo de infección por VIH se realicen pruebas serológicas anuales. Una vez que se ha diagnosticado el VIH, es importante que los pacientes reciban atención médica regular y se sometan a pruebas para evaluar la carga viral y la inmunidad. Aunque el TARc ha disminuido drásticamente la incidencia del SK, sigue siendo una complicación frecuente en pacientes con VIH, especialmente en hombres que tienen sexo con hombres.

Por lo tanto, es esencial que los médicos conozcan las manifestaciones clínicas sugestivas de SK y realicen una biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico y comiencen un tratamiento adecuado de forma precoz para mejorar el pronóstico de los pacientes.

Referencias

1. Santos-Pérez JL, Bellido-Casado J, García-Bravo B. Endemic Kaposi's Sarcoma. *Cancers*. 2023; 15(3): 872.
2. Dupin N. Update on oncogenesis and therapy for Kaposi sarcoma. *Curr Opin Oncol*. 2020; 32 (2):122-128.
3. Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Cruz J, et al. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2018; 109(10): 878-887.
4. Grabar S, Costagliola D. Epidemiology of Kaposi's Sarcoma. *Cancers*. 2021; 13(22): 5692.
5. Palich R, Veyri M, Valantin MA, Marcelino AG; et al. Recurrence and Occurrence of Kaposi's Sarcoma in Patients Living With Human Immunodeficiency Virus (HIV) and on Antiretroviral Therapy, Despite Suppressed HIV viremia. *Clin. Infectar Dis*. 2020; 70: 2435-2438.
6. Caby F, Guiguet M, Weiss L, Winston A, et al. CD4/CD8 Ratio and the Risk of Kaposi Sarcoma or Non-Hodgkin Lymphoma in the Context of Efficiently Treated Human Immunodeficiency Virus (HIV) Infection: A Collaborative Analysis of 20 European Cohort Studies. *Clin. Infectar. Dis*. 2020; 73: 50-59.
7. Reid E, Suneja G, Ambinder R, Ard K, et al. AIDS-Related Kaposi Sarcoma, Version 2. NCCN guidelines.2019;17: 171-184.
8. Yuan Ma J, Wei Liu J. Disseminated Kaposi Sarcoma. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2022; 15:1711-1714.
9. Hernández-Ruiz E, García-Herrera A, Ferrando J. Sarcoma de Kaposi. *Medigrafic*. 2012; 40(2): 39-48
10. Lebbe C, Garbe C, Stratigos A, Harwood C, et al. Diagnosis and treatment of Kaposi's sarcoma: European consensus-based interdisciplinary guideline (EDF/EADO/EORTC). *EJC*. 2019;114: 117-127.
11. Katz J, Hibbs J. Sarcoma de Kaposi. *Medscape*. Updated: Feb 15, 2022. Fecha de consulta: 27/04/2023. Disponible online: <https://emedicine.medscape.com/article/279734>

Siringoma condroide

Chondroid syringoma

Fecha de recibido: 10/12/23 / Fecha de aceptado: 16/12/23

Autores

/ Rosales Paola Andrea¹
/ Ferrea María Victoria²
/ Cortés Macarena³
/ Ramos Ruiz Jhovana¹
/ Pérez Gabriela⁴
/ Glorio Roberto⁵
/ Carbia Sergio⁶

Palabras claves

Siringoma condroide, tumor anexial, neoplasias de los anexos cutáneos.

Keywords

Chondroid syringoma, adnexal tumor, neoplasms of cutaneous annexes.

Resumen

El siringoma condroide, también conocido como adenoma pleomorfo o tumor mixto de la piel, es un tumor benigno de muy baja incidencia que se origina en las glándulas sudoríparas. Esta incluido dentro de las neoplasias de anexos cutáneos, caracterizados por presentar un componente mixto epitelial y mesenquimal dentro de un estroma cartilaginoso. Debido a las características clínicas de este tumor, similar a una gran variedad de tumores anexiales, constituye un reto su diagnóstico. El diagnóstico de certeza se realiza por estudio histopatológico y, ante la duda, por la inmunohistoquímica. Presentamos un caso de siringoma condroide y se realiza una actualización del tema.

Abstract

Chondroid syringoma, also known as pleomorphic adenoma or mixed skin tumor, is a very low incidence benign tumor that originates in the sweat glands. It is included within neoplasms of cutaneous annexes, characterized by presenting a mixed epithelial and mesenchymal component within a cartilaginous stroma. Due to the clinical characteristics of this tumor, similar to a wide variety of adnexal tumors, it can constitute a diagnostic challenge; therefore, a definitive diagnosis is made through, histopathological study, and when in doubt, immunohistochemical studies are necessary. We present the case of a chondroid syringoma. An update is made.

Educandonos. 2023; 9 (2): 46-49.

¹ Médica concurrente de dermatología.

² Jefa de Residentes de dermatología.

³ Médica dermatóloga.

⁴ Médica de planta dermatopatóloga.

⁵ Profesor Regular Adjunto. Subdirector de la Carrera de Especialistas en Dermatología.

⁶ Jefe de Servicio. Director de la Carrera de Especialistas en Dermatología.

Servicio de Dermatología. Hospital General de Agudos "José María Penna", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

Billroth en 1859 fue el primero en describir al tumor mixto como una entidad con características histopatológicas típicas de tumor de glándulas salivares. Poco más de un siglo después, en 1961, Hirsch y Helwig emplearon el termino de siringoma condroide para describir un tumor con características de una glándula sudorípara en un estroma de aspecto cartilaginoso.^{1,2} Años después, Headington los dividió en dos tipos: ecрино y apocrino según sus características histopatológicas.¹ Actualmente se considera al siringoma condroide como un tumor anexial, mixto, benigno, de muy baja incidencia que oscila entre 0.01 y 0.098% del total del tumores cutáneos primarios.² Presentamos una mujer de 52 años con un siringoma condroide localizado en mentón. Se realiza una actualización del tema.

CASOS CLÍNICOS

Paciente de sexo femenino de 52 años que consultó por un tumor cutáneo asintomático en mentón, de aumento progresivo de tamaño los últimos meses y 8 años de evolución. Examen físico: Tumor redondeado amarronado, polilobulado, de límites netos y consistencia duroelástica, móvil y con un diámetro aproximado de 2cm, localizado cercano a línea media del mentón. Dermatoscopia: Estructuras globulares blanquecinas coalescentes sobre un fondo de eritema con telangiectasias finas en la periferia. Sin presencia de vasos arborizantes. La exéresis completa del tumor revela en la histopatología la presencia de células epiteliales dispuestas en estructuras ductales con doble capa, la externa cubital y la interna columnar, las cuales se encuentran inmersas en un estroma condroide con cambios hialinos y fibrosos en focos. De diferenciación folicular, destaca la presencia de quistes epidermoides. Diagnóstico: Siringoma condroide tipo apocrino.

COMENTARIOS

La etiología exacta del siringoma condroide no está completamente comprendida debido a su rareza y a la falta de investigaciones específicas. Sin embargo, se han propuesto algunas teorías sobre su origen como la de una proliferación anormal de células de las glándulas sudoríparas. Debido a que estas células se originan en la capa basal de la epidermis y se diferencian hacia células secretoras especializadas, se cree que la alteración en el desarrollo o maduración originaría el siringoma condroide.^{3,4} Otra teoría involucra una predisposición genética porque existen antecedentes familiares de



Figura 1. Tumor asintomático en mentón.

“ Asegúrate de que colocas tus pies en el lugar correcto, y luego mantente firme. ”

Abraham Lincoln

Correspondencia

Paola Andrea Rosales Romero.
E-mail: paolarsrm@gmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA, Argentina.
Teléfono: (+54 11) 4911 5555



Figura 2. Dermatoscopia: Obsérvese estructuras globulares blanquecinas coalescentes sobre un fondo de eritema (DermLite DL4, 3 Gen Inc, San Juan, Capistrano, California, USA).

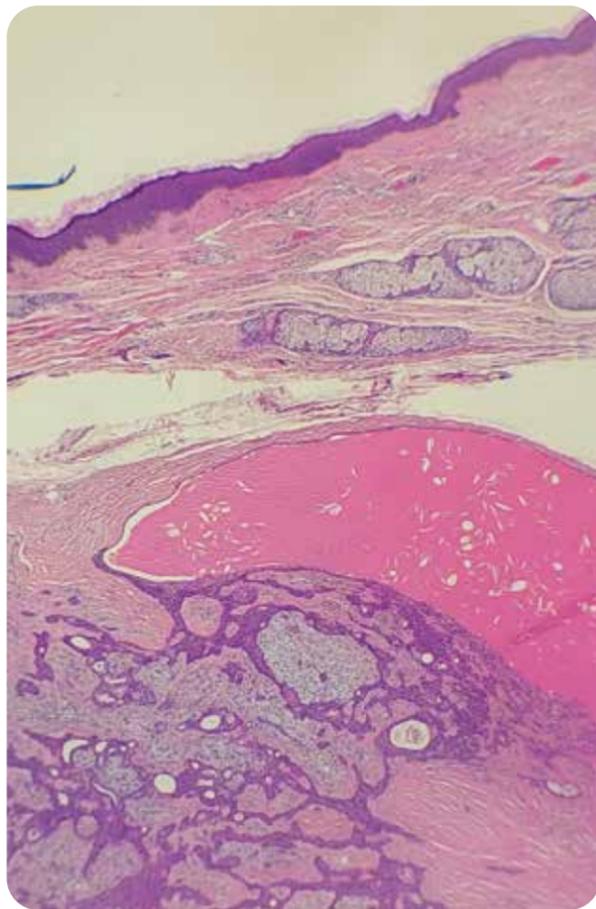


Figura 3. (H/E-20x) Tumor circunscrito y no encapsulado intradérmico, compuesto por elementos epiteliales sudoríparos y mesenquimales.

siringomas o enfermedades relacionadas con trastornos de las glándulas sudoríparas. Los factores hormonales también podrían desempeñar un papel en el desarrollo del siringoma condroide porque si bien este tipo de tumor anexial se presenta con mayor prevalencia en varones, se ha podido observar que la incidencia en mujeres jóvenes podría estar relacionada con cambios hormonales.³ Puede presentarse en ambos sexos, entre los 20 y 60 años, con mayor prevalencia en el varón.¹

Clínicamente tiene un crecimiento asintomático y de lenta evolución (entre 3 meses a 2 años), presentándose como un tumor nodular intradérmico o subcutáneo que puede llegar a tener un tamaño entre 0.5 a 3 cm, con una localización característica en cabeza y cuello, en especial en nariz, mejilla y labio superior. Otros sitios reportados extrafaciales fueron axilas, abdomen, pene, vulva y escroto. Rara vez se presentaron en miembros inferiores y tronco, sitios donde en mujeres jóvenes pueden llegar a presentar mayor riesgo de malignidad.¹ El diagnóstico es histopatológico al observar estructuras tipo túbulo alveolares revestidas con dos o más líneas de células cuboidales o islas de células cuboidales o poligonales, en un estroma hipo celular fibroadiposo, condroide, hialino o mucinoso que se tiñe positivamente con ácido periódico de Schiff y azul alcian.⁵ Con respecto a sus apariencias histológicas, se clasifican en dos tipos: apocrinos y ecrinos. El tipo ecrino se presenta con lúmenes más pequeños revestidos por una sola fila de células epiteliales cuboidales y el tipo apocrino con lúmenes ramificados tubulares y quísticos revestidos por filas dobles de células epiteliales.^{5,8} Algunos autores toman en cuenta 5 características histopatológicas para llegar al diagnóstico de siringoma condroide: 1) Nidos de celdas cuboidales o poligonales; 2) Estructuras túbulo alveolares inter comunicantes, revestidas con dos o más filas de células cuboidales; 3) Estructuras ductales compuestas por una o dos filas de células cuboidales; 4) Quistes queratinosos ocasionales; 5) Matriz de composición variable. Pueden tener las 5 características o manifestar solo alguna.^{2,8}

Los hallazgos histológicos atípicos como atipia citológica, aumento de figuras mitóticas, márgenes infiltrativos, nódulos tumorales satélite y necrosis tumoral se consideran signos de malignidad. Los diagnósticos diferenciales clínicos más frecuentes son una extensión cutánea de un tumor mixto de glándulas parótidas o salivales en el caso de localización facial, hidrocistoma o un tumor del infundíbulo piloso.³ Otros diagnósticos diferenciales clínicos son quiste dermoide, quiste sebáceo, nevus celular

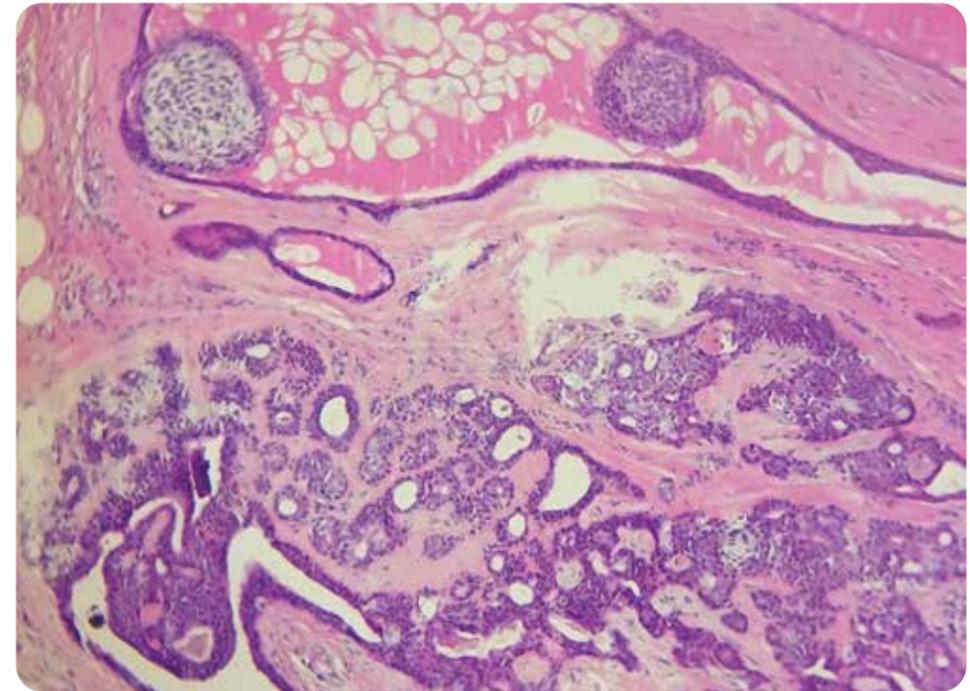


Figura 4. (H/E-40x) Proliferación bifásica compuesta por células epiteliales ductales inmersas en una matriz condroide.

compuesto, acantoma de células claras, histiocitoma, pilomatrixoma, queratosis seborreica, carcinoma basocelular nodular, neurofibroma y dermatofibroma.⁷ En el diagnóstico diferencial histológico se deben considerar: condrosarcoma mixoide extra esquelético, paracordoma y tumor fibromixoide y osificante de partes blandas. El primero de todos ellos muestra cordones celulares sobre una matriz mucoide, pero sin diferenciación ductal y puede mostrar positividad para S-100 y vimentina, aunque no para marcadores epiteliales o miogénicos. El paracordoma normalmente es lobulado con cestas de células pálidas y vacuoladas en una matriz variable mixoide y/o hialinizada con inmunohistoquímica positiva para S-100 y vimentina, pero no para marcadores epiteliales. El tumor

mixto cutáneo se diferencia del tumor fibromixoide osificante por no presentar estructuras ductales epiteliales.⁹ El tratamiento del siringoma condroide incluye exéresis quirúrgica o láser argón o de CO₂. Como regla general el siringoma condroide es un tumor benigno, pero ante el riesgo de malignización, el tratamiento de primera línea es la escisión quirúrgica completa con margen de seguridad de 3 mm.³ Presentamos el caso de un siringoma condroide por tratarse de un tumor de baja prevalencia en una mujer adulta. Realizamos un repaso de las características de este tipo de tumor y los posibles diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, además de hacer hincapié en los lugares atípicos de presentación ante una posible malignización, la cual afortunadamente es muy infrecuente.

Referencias

1. Yavuzer R, Başterzi Y, Sari A, Bir F, et al. Chondroid syringoma: A diagnosis more frequent than expected. *Dermatologic Surg.* 2003; 29(2): 179-181.
2. Sulochana S, Manoharan M, Anitha. Chondroid syringoma-an unusual presentation. *J Clin Diagnostic Res.* 2014; 8(7): 13-15.
3. Aoun A, Dufrenot-Petitjean-Roget L, Amazan E, et al. Cutaneous chondroid syringoma. *Ann Pathol.* 2015; 35(4): 275-280.
4. Madi K, Attanasio A, Cecunjanin F, Garcia RA, et al. Chondroid Syringoma of the Foot: A rare diagnosis. *J Foot Ankle Surg.* 2016; 55(2): 373-378.
5. Lamba S, Nanda A, Kumar U. Chondroid syringoma: Fine-needle aspiration cytology of a rare entity at an unusual site. *J Clin Diagnostic Res.* 2017; 11(7): ED06-ED07.
6. Linares González L, Aguayo Carreras P, Rueda Villafranca B, Navarro-Triviño FJ. Siringoma condroide simulando un carcinoma basocelular. *Actas Dermosifiliogr.* 2020; 111(4): 341-343.
7. Turhan-Haktanir N, Sahin O, Bukulmez A, Demir Y. Chondroid syringoma in a child. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24(5): 505-507.
8. Jaimovich L, Arcuri S, Tognaccioli O. Siringoma Condroide. *Arch Argent Dermatol.* 1984; 34(2): 109-115.
9. Villalón G, Monteagudo C, Martín JM, Ramón D, et al. Siringoma condroide: Revisión clínica e histológica de ocho casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97(9): 573-577.

Granuloma Anular Perforante asociado a tatuaje

Perforating Granuloma Annulare associated with tattoo

Fecha de recibido: 25/06/23 / Fecha de aceptado: 05/11/23

Autores

/ Arzalluz Gabriela Delia¹

/ Coletto Gianina¹

/ Boulet María Julia²

/ Marabini Noelia³

/ Innocenti Alicia Carolina³

Palabras claves

Granuloma anular perforante,
Tinta roja de tatuaje.

Keywords

Perforating granuloma annulare,
Red tattoo ink.

Resumen

El granuloma anular es una dermatosis cutánea común, crónica, autolimitada. Puede presentarse como una complicación inusual a tatuajes. La variante perforante es aún más infrecuente y clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas umbilicadas que pueden confluir formando placas. En la superficie de las mismas también se pueden encontrar costras centrales. El diagnóstico es fundamentalmente histopatológico donde se visualiza la eliminación transepidermica del colágeno necrobiótico. Se describe el caso de una paciente que presenta un granuloma anular perforante asociado a tinta roja de tatuaje.

Abstract

Granuloma annulare is a common, chronic, self-limited skin dermatosis, that has rarely been reported after tattooing. The perforating variant is even more rare and is clinically characterized by the appearance of umbilicated papules that may coalesce to form plaques. Central crusts can also be found on their surface. Diagnosis is primarily histopathological, where transepidermal elimination of necrobiotic collagen is observed. We describe the case of a patient with a perforating granuloma annulare associated with red tattoo ink.

Educandonos. 2023; 9 (2): 50-54.

¹ Médico residente de dermatología, Servicio de Dermatología, Hospital Lagomaggiore

² Médica Dermatóloga, Servicio de Dermatología, Hospital Lagomaggiore

³ Médica Dermatóloga y Dermatopatóloga, Servicio de Dermatología, Hospital Lagomaggiore

Servicio de Dermatología. Hospital Luis Lagomaggiore, Mendoza, Argentina.

INTRODUCCIÓN

Los tatuajes representan una práctica antigua que ha resurgido notoriamente en la época actual. Se estima que entre el 6 al 8% de las personas que llevan a cabo este procedimiento, sufren consecuencias asociadas a los mismos. Se han descrito infecciones, reacciones inflamatorias, tumores benignos y malignos sobre las áreas del diseño o desarrollo de ciertas dermatosis por fenómeno de Koebner.¹ El granuloma anular (GA) es una patología cutánea inflamatoria, crónica, benigna, generalmente autolimitada.²⁻⁴ Se han identificado algunos factores desencadenantes como infecciones, vacunas, picaduras de insectos, radiación ultravioleta, traumatismos y tatuajes.²⁻⁶ Existen numerosas variantes clínicas dentro de las cuales se encuentra la perforante, de presentación inusual. A continuación, se describe el caso de una paciente con diagnóstico de granuloma anular perforante (GAP) asociado a tinta roja de tatuaje.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 28 años, con antecedente de asma leve que consultó en el Servicio de Dermatología por presentar lesiones pruriginosas de 1 año de evolución, localizadas sobre tatuajes realizados hacía 15 meses. Al examen físico se observaron múltiples pápulas eritematosas induradas que confluían formando placas, coincidentes con la zona de tinta roja de tatuajes en brazo derecho y pierna izquierda. (Fig. 1)

En la dermatoscopia se constataron áreas centrales redondas, amarillas homogéneas, sin estructura, con microcostras centrales y rodeadas de un collarite de escamas. La presencia de pigmento rojo impidió evaluar el patrón vascular. (Fig. 2) Las áreas de tinta negra, celeste y rosada no presentaban alteraciones. Se realizó biopsia para estudio histopatológico donde se evidenció epidermis con zonas deprimidas rellenas de queratina paraqueratósica, con microabscesos de neutrófilos, acantosis, espongirosis, exocitosis de linfocitos y eliminación transepitelial de eritrocitos. En dermis se observó necrobiosis del colágeno, gránulos de pigmento negro y rojo, infiltrado inflamatorio granulomatoso de linfocitos, histiocitos y células gigantes multinucleadas con fagocitosis de pigmento rojo. (Fig. 3) Se arribó al diagnóstico de GAP asociado a tatuaje. Se indicó tratamiento tópico con clobetasol 1 aplicación al día, observándose a los 3 meses buena respuesta con resolución parcial y alivio del prurito.



Figura 1. Tatuaje en antebrazo derecho con placas eritematosas coincidentes con la zona de tinta roja.

“ Lo menos frecuente en este mundo es vivir. La mayoría de la gente existe, eso es todo. ”

Oscar Wilde

Correspondencia

Gabriela Arzalluz.

E-mail: gabiarzalluz@gmail.com

Dirección: Timoteo gordillo s/n, M5500

Mendoza, Argentina.

Teléfono: (0261) 385 4600



Figura 2. Múltiples pápulas eritematosas que confluyen formando placas, coincidentes con la zona de tinta roja.

COMENTARIOS

La mayoría de las reacciones cutáneas inflamatorias relacionadas a tatuajes suelen presentar una clínica similar, con lesiones pruriginosas y sobreelevadas que suelen limitarse al área del color del tatuaje.⁷ El tiempo de aparición es variable y pueden aparecer luego de horas, semanas o años. **La incidencia de las complicaciones** varía según el tipo de pigmento utilizado, siendo el color rojo el más implicado.^{7,8} Esto se debe a que contienen derivados del mercurio y del cadmio con una elevada toxicidad y potencial sensibilizante.^{9,10}

En Argentina aún no existen leyes nacionales que regulen estas actividades por lo que no existe una reglamentación estricta sobre el contenido de los pigmentos.¹¹ Además, muchas veces, los tatuadores profesionales desconocen su composición. **Histológicamente se pueden desencadenar** diferentes patrones de respuesta inflamatoria, siendo el patrón liquenoide el más frecuente de ellos. También se han descrito reacciones eczematosas, pseudolinfomatosas, esclerodermiformes y granulomatosas, al igual que en nuestro caso.^{9,12} **La histología típica del GA** evidencia la presencia de granulomas en dermis, con áreas de degeneración focal de colágeno, conocido como necrobiosis. Se acompaña de infiltrado inflamatorio circundante, dispuesto en empalizada, conformado por histiocitos, linfocitos,

células epitelioides y gigantes multinucleadas.²⁻⁵ En la variante perforante, el material necrobiótico dérmico es eliminado a través de la epidermis.^{3,5,6} Este fenómeno se traduce clínicamente como una umbilicación central de las pápulas y drenaje de un fluido viscoso claro, el cual al secarse da lugar a microcostras características de esta dermatosis.^{4,5} **El mecanismo etiopatogénico de la reacción granulomatosa asociada a tatuaje** es desconocido. Se interpreta como una reacción de

Los tatuajes
representan una
práctica antigua
que ha resurgido
notoriamente
en la época
actual.

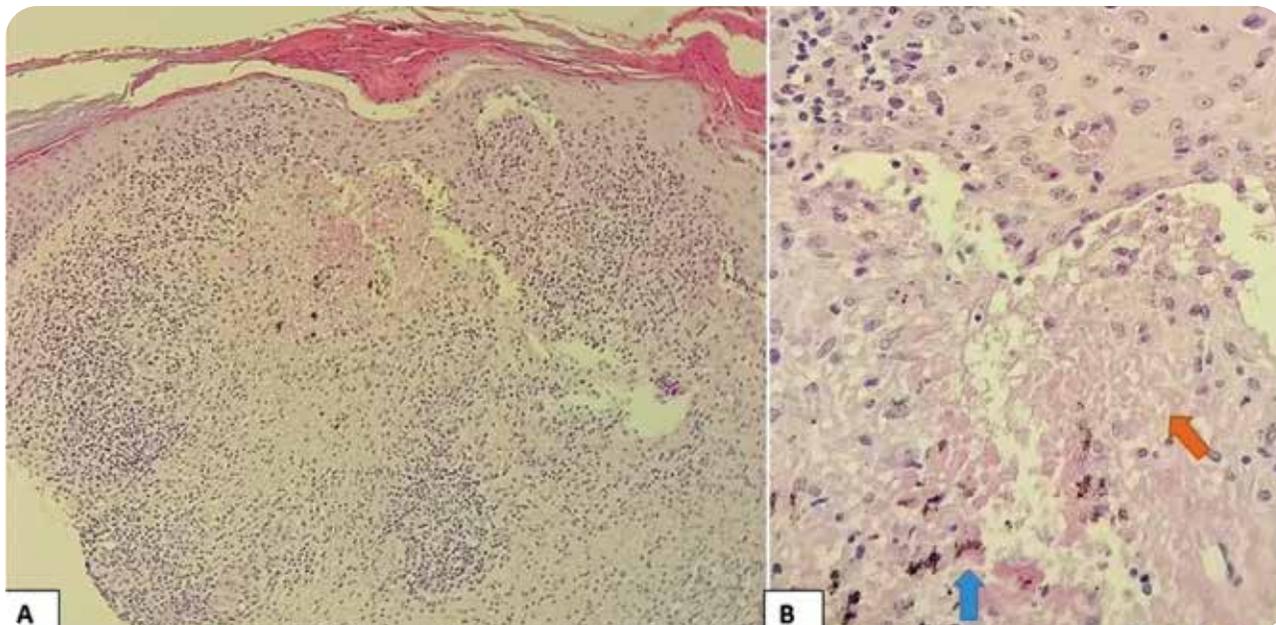


Figura 3. A (H/E-10x) Epidermis con zonas deprimidas rellenas de queratina paraqueratósica, con microabscesos de neutrófilos. En dermis, necrobiosis del colágeno, gránulos de pigmento negro y rojo. B: (H/E-40x) Infiltrado inflamatorio granulomatoso de linfocitos, histiocitos y células gigantes multinucleadas con fagocitosis de pigmento rojo.

hipersensibilidad retardada desencadenada por el colágeno alterado debido a la introducción de pigmentos exógenos y al trauma asociado.^{2,8,12}

Existen escasas publicaciones en cuanto al tratamiento del GAP. Dentro de las opciones terapéuticas se han propuesto el uso de corticoides tópicos o intralesionales, tacrolimus, criocirugía o escisión quirúrgica, con resultados variables. Otras opciones son dapsona, cloroquina, pentoxifilina, retinoides sistémicos, PUVA.^{2,5,6} No se recomienda el abordaje de las lesiones con láser. Esto se debe a que, luego de la sesión, las células

que contienen pigmento son fragmentadas y el mismo se libera al espacio extracelular. Allí, es fácilmente reconocido por el sistema inmune, desencadenando una reacción de hipersensibilidad similar a la que inició la enfermedad en primera instancia.¹⁰ Como conclusión, el GAP es una patología infrecuente dentro de las complicaciones asociadas a tatuajes. Su diagnóstico es principalmente clínico y se confirma con el estudio histopatológico. Destacamos la importancia de la dermatoscopia como herramienta a la hora de realizar diagnóstico diferencial con otras enfermedades asociadas a tatuajes.

Referencias

- Mataix J, Silvestre JF. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2009; 100: 643-656.
- Rodríguez-Acar MC, González-González M, Decamps-Solano AM, et al. Placas anulares en tronco y extremidades superiores. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2018; 27: 26-30.
- Díaz M H, Pérez M P, Romero, Huerta C, et al. Granuloma anular perforante: Patología inusual. *Rev. argent. dermatol*. 2020; 101: 21-30.
- Corigliano M, Achenbach RE. Granuloma anular: un desafío diagnóstico y terapéutico. *Rev. argent. dermatol*. 2012; 93(4). Fecha de consulta: 29/08/2023 Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2012000400004&lng=es.
- Berben MD, Digilio M, Spiner R, Poppi G, et al. Granuloma anular papular umbilicado. *Dermatol. Argent*. 2018; 24: 51-53.
- Eslava García J, Matute Briceño JA. Granuloma anular perforante. *Piel*. 2016; 31: 142-144.
- Polimón Olabarrieta I, Ortiz de Frutos FJ, Comuñión Artieda A, Zarco Olivo C, et ál. Reacciones al color rojo de los tatuajes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2001; 92: 337-341.
- Arshdeep, Chougule A, De D, Handa S. Granuloma Annulare-Like Granulomatous Reaction to Red Tattoo Pigment. *J Cutan Med Surg*. 2018; 22: 618-620.
- Martín-Callizo C, Marcoval J, Penín RM. Reacciones granulomatosas a los tatuajes rojos: presentación de 5 lesiones. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2015; 106: 588-590.
- Ortiz AE, Alster TS. Rising Concern over Cosmetic Tattoos. *Dermatol Surg*. 2012; 38: 424-429.
- Glikin I, Glorio R. Aspectos normativos acerca de la práctica de los tatuajes en la Argentina. *Dermatol. Argent*. 2019; 25: 138-140.
- Kluger N, Godenèche J, Vermeulen C. Granuloma annulare within the red dye of a tattoo. *J Dermatol*. 2012; 39: 191-193.

Metástasis cutáneas de adenocarcinoma pulmonar

Cutaneous metastases of lung adenocarcinoma

Fecha de recibido: 12/10/23 / Fecha de aceptado: 30/10/23

Autores

/ Bertolaccini Lara¹
/ Milanese Camila²
/ Bagalá Eugenia³
/ Cortés Laura⁴

Palabras claves

Metastasis cutaneas, adenocarcinoma metastásico de pulmón, malignidad cutánea.

Keywords

Cutaneous metastasis, metastatic adenocarcinoma of lung, cutaneous malignancy.

Resumen

Las metástasis cutáneas son una manifestación infrecuente en la práctica clínica. Su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha, ya que los hallazgos clínicos a menudo son sutiles. Generalmente, estas manifestaciones se presentan en etapas avanzadas de la enfermedad y se asocian con un pronóstico desfavorable. Se presenta el caso de una mujer de 56 años de edad con metástasis cutánea de adenocarcinoma poco diferenciado de pulmón en región anterolateral derecha del cuello.

Abstract

Cutaneous metastases are an infrequent manifestation in clinical practice. Their diagnosis requires a high degree of suspicion, as clinical findings are often subtle. Generally, these manifestations occur in advanced stages of the disease and are associated with an unfavorable prognosis. The case of a 56-year-old woman with a tumor lesion on the right anterolateral region of her neck, which had been evolving for six months, is presented. During the physical examination, a single tumor lesion was observed, hemispheric, erythematous and indurated, measuring 3x4 cm, with visible blood vessels, and asymptomatic. After performing biopsies and relevant imaging studies, a diagnosis of poorly differentiated lung adenocarcinoma with multiple metastatic lesions in other organs was reached.

Educandonos. 2023; 9 (2): 56-62.

¹ Médica concurrente de dermatología, de 1er año.

² Médica cursista de dermatología, de 2do año.

³ Médica dermatóloga.

⁴ Médica de planta dermatóloga.

 Servicio de Dermatología. Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

Las metástasis cutáneas son una manifestación infrecuente en la práctica clínica. Se estima que aproximadamente entre el 0,5 y 9% de los pacientes con cáncer experimentan metástasis en la piel.¹ El cáncer de pulmón puede desarrollar metástasis en prácticamente todos los órganos, aunque se propaga con mayor frecuencia a hueso, pulmón, cerebro, glándulas suprarrenales e hígado²⁻⁴, y varía la incidencia de metástasis cutáneas.

En la actualidad, el adenocarcinoma es el subtipo más prevalente, ya que supera al carcinoma de células escamosas, especialmente en mujeres y en pacientes no fumadoras, (es aproximadamente 3 o 4 veces más frecuente en estos grupos). En pacientes con antecedentes de tabaquismo o cáncer de pulmón, cualquier lesión cutánea sospechosa debe ser sometida a una biopsia, para arribar a un diagnóstico histológico y descartar la posibilidad de metástasis.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 56 años, con antecedentes de tabaquismo severo (60 paquetes /día), internada previamente por neumonía que por sus características clínicas, radiológicas y epidemiológicas fue interpretada como de etiología tuberculosa, siendo dada de alta con tratamiento antifímico. Al examen físico se observaba en región lateral derecha del cuello, una lesión tumoral hemisférica, eritematosa, indurada, adherida a planos profundos, de 3 x 4 cm, surcada por telangiectasias, asintomática, de 6 meses de evolución. Se asociaba a adenopatías y pérdida de peso de 15 kg en los últimos meses. (Figs 1 y 2) Como diagnósticos presuntivos se plantearon metástasis cutánea, carcinoma de Merkel, melanoma amelanótico y por el antecedente de tuberculosis, escrofuloderma. Este último, si bien la clínica no era compatible, fue el diagnóstico inicial que se sospechó debido a los antecedentes de tuberculosis parcialmente tratada, por suspensión de la medicación antifímica.

Se realizó biopsia cutánea, exámenes de laboratorio y radiografía de tórax. Los hallazgos del laboratorio fueron anemia (Hb: 11.3 g/dL, Hto: 36.8%) y valores de LDH, VSG y PCR aumentadas (LDH: 352 UI/L, VSG: 75 mm, PCR: 2.98 mg/dL). Siendo estos últimos indicadores indirectos de patología tumoral. En la radiografía de



Figura 1. Imagen panorámica de lesión en región lateral derecha del cuello.

“ Fundar escuelas es sembrar en las almas. ”

Manuel Belgrano

Correspondencia

Bertolaccini Lara.
E-mail: laribertolaccini@gmail.com
Dirección: Combatientes de Malvinas 3002,
CABA, Argentina.
Teléfono: (+54) 11 59515256

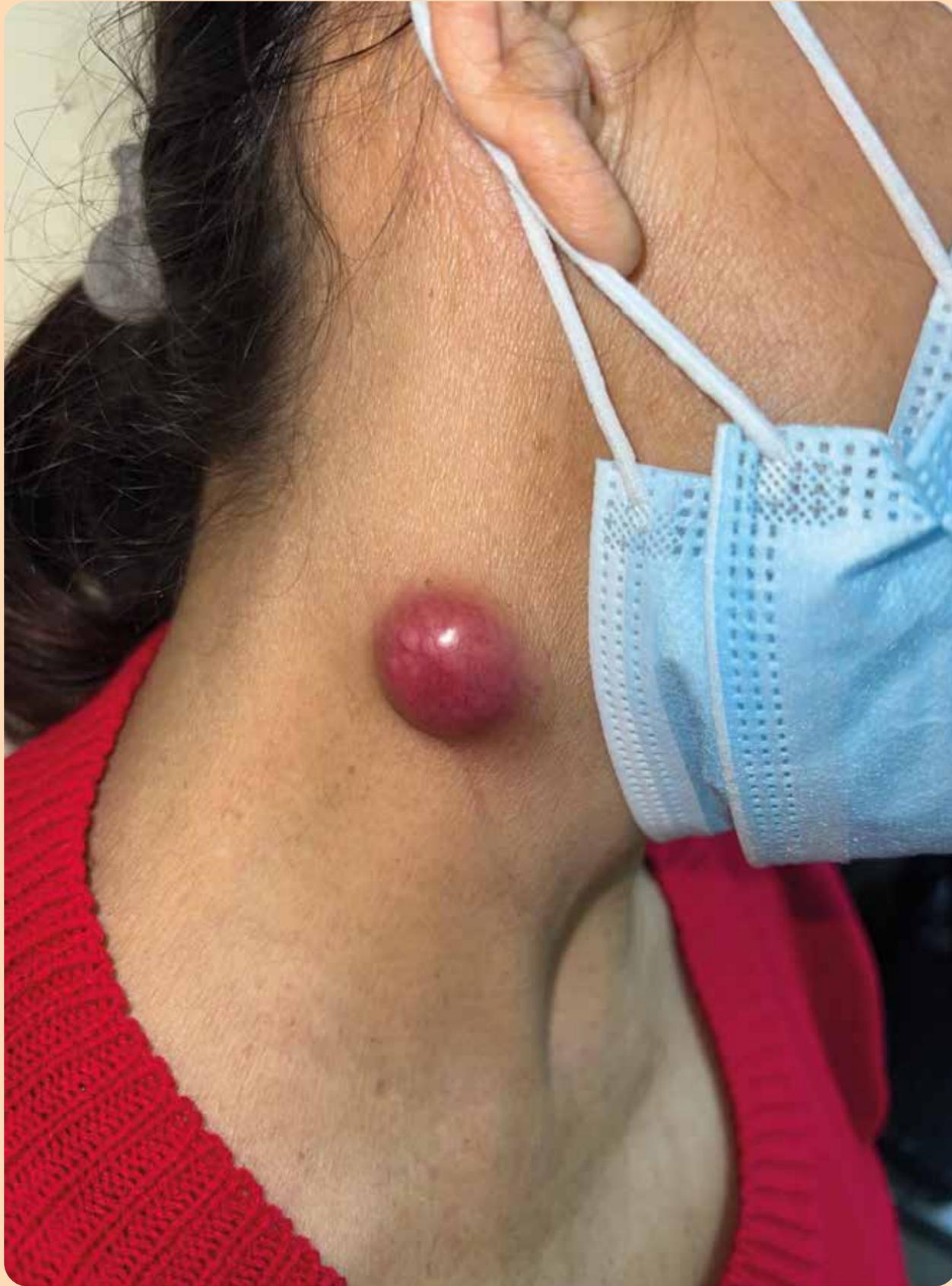


Figura 2. Lesión tumoral hemisférica, eritematosa, de 3 x 4 cm, surcada por telangiectasias, en región lateral derecha del cuello.

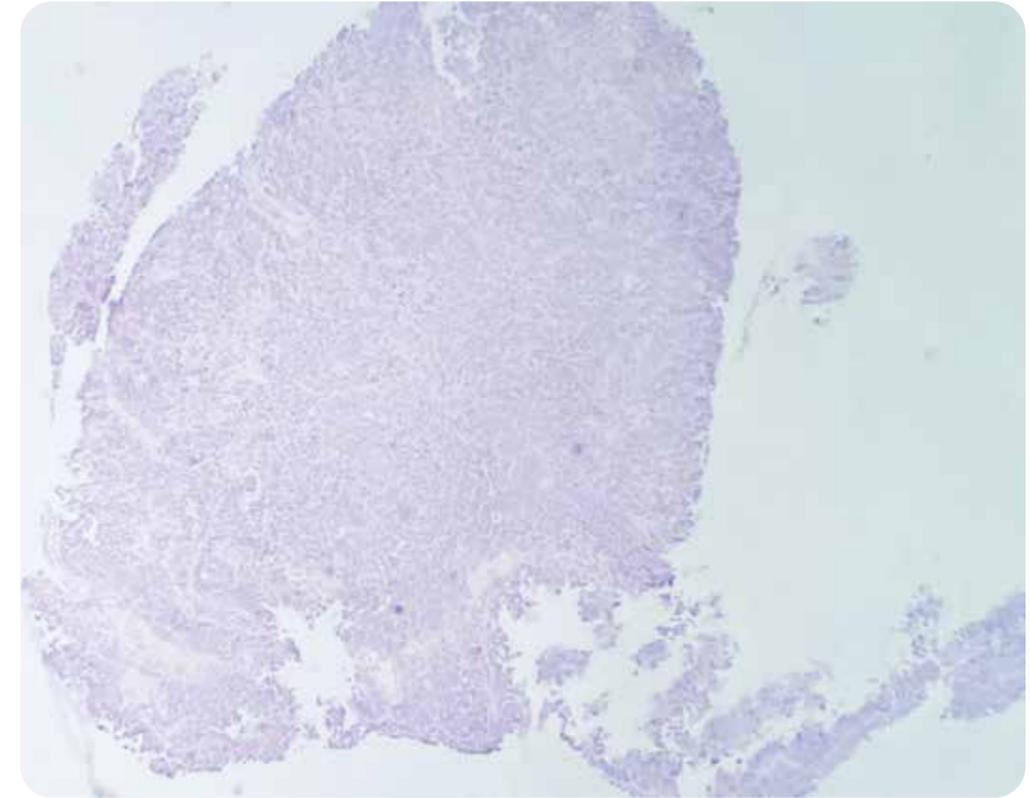


Figura 3. (H/E-20x) Se observa la dermis infiltrada por una proliferación de células epiteliales que se disponían en grupos.

tórax se observó una opacidad homogénea en campo pulmonar superior derecho con elevación ipsilateral del hemidiafragma compatible con atelectasia.

El estudio histopatológico con tinción con hematoxilina-eosina a 20x mostró dermis infiltrada por una proliferación de células epiteliales que se disponían en grupos. (Fig. 3) A 40x reveló células con núcleos grandes y algunos nucléolos evidentes. (Fig. 4) Las técnicas de inmunohistoquímica fueron positivas para CK7 (Figs 5 y 6), napsina A y CEA; negativas para TTF1, ck20, P40, MelanA, PAX8, RE, CDX2, Cromogranina A y Sinaptofisina lo que nos permitió confirmar el diagnóstico de metástasis cutánea de adenocarcinoma de pulmón y descartar los demás diagnósticos presuntivos planteados. Se decide su internación, en acuerdo con el Servicio de Neumonología para completar estudios que incluyeron marcadores tumorales séricos, fibrobroncoscopia y pantomografía. Los marcadores tumorales dieron como resultado CEA: 10.3 ng/mL, CA 15.3: 41 UI/mL, CA 19.9: 105.8 UI/mL, CA 125: 104.1 UI/mL. En la fibrobroncoscopia se observó

a nivel de árbol bronquial mucosa en empedrado, hipervascularizada a nivel del bronquio fuente derecho que provoca oclusión del lóbulo superior derecho y se extiende al bronquio intermedio. La histopatología de la biopsia y el lavado bronquial informaron carcinoma poco diferenciado de pulmón y el reporte molecular fue PDL1-22C3 positivo. La pantomografía evidenció a nivel cerebral múltiples imágenes hipodensas en ambos hemisferios compatibles con metástasis cerebrales, a nivel del tórax múltiples imágenes nodulillares en ambos campos pulmonares y derrame pleural derecho, a nivel de abdomen y pelvis múltiples imágenes ganglionares secundarias en peritoneo.

Con la clínica, la histopatología de piel y de pulmón, la inmunohistoquímica, el reporte molecular y los exámenes complementarios se arribó al diagnóstico de metástasis cutánea de adenocarcinoma de pulmón poco diferenciado. El servicio de oncología decidió iniciar radioterapia holocraneal de urgencia paliativa, que no llegó a realizarse debido al fallecimiento de la paciente.

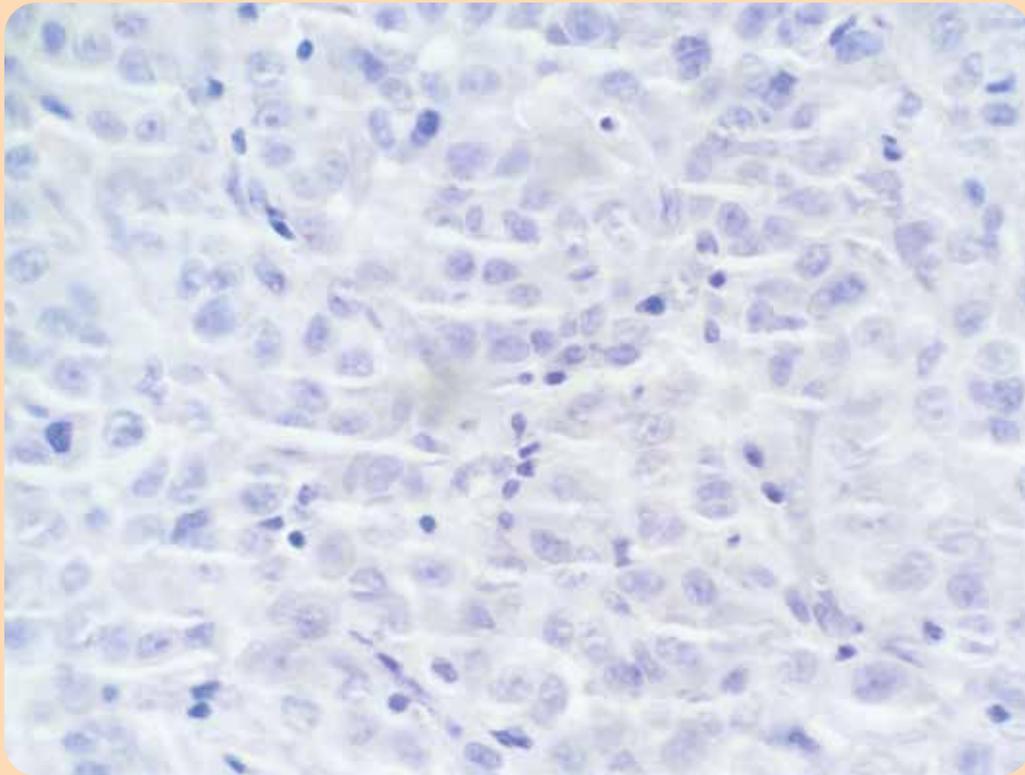


Figura 4. (H/E-40x) Se evidencian células con núcleos grandes y algunos nucléolos evidente.

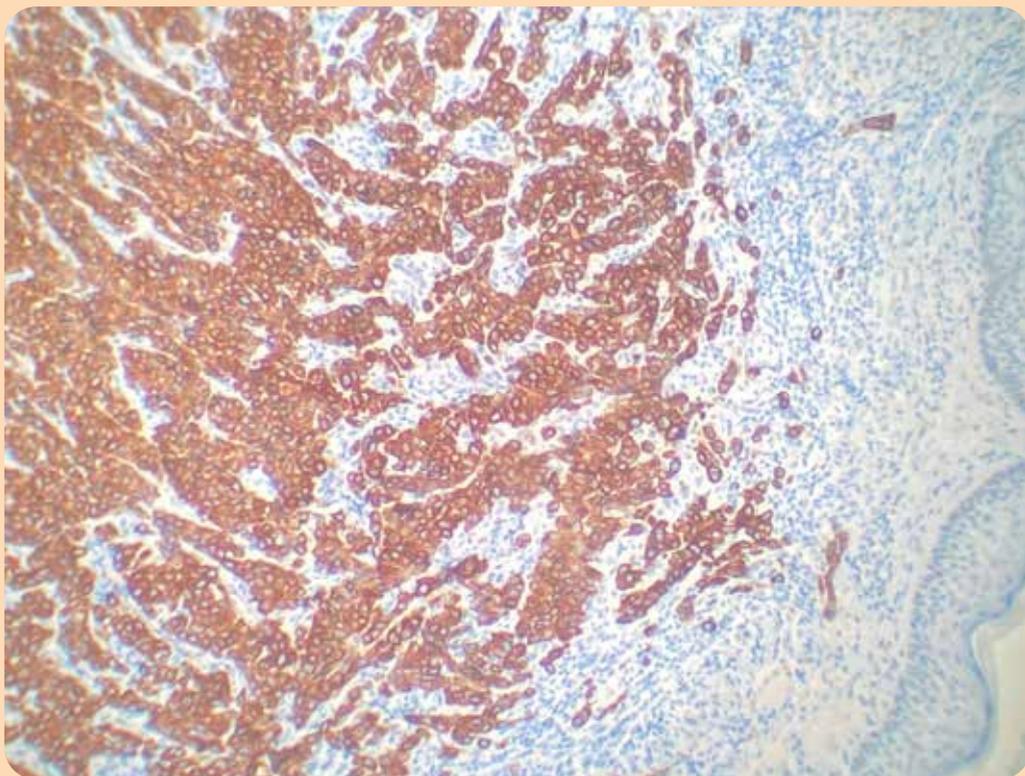


Figura 5. (IHQ 40x) Tinción (+) para citokeratina 7 (CK 7)

COMENTARIOS

Las metástasis cutáneas pueden manifestarse en cualquier área de la piel, más comúnmente en el tórax, abdomen, cabeza y cuello. Se cree que las metástasis cutáneas en general se localizan en las proximidades del tumor primario, ya que se sospecha una ruta de diseminación linfática, mientras que la propagación a otros órganos ocurre principalmente a través del sistema circulatorio. Su incidencia oscila entre el 0.5-9% y aunque pueden ser la primera manifestación, hasta en un tercio de los casos, suelen aparecer en las fases finales de la enfermedad. Pueden adoptar diversas formas clínicas de presentación, como pápulas o nódulos únicos, placas cutáneas, lesiones de aspecto erisipelatoso o en forma de herpes zóster y cicatrices⁵ y deben sospecharse en casos de lesiones indoloras, firmes, fijas o asociadas a úlceras, especialmente si existen antecedentes de malignidad interna.

La principal causa es el cáncer de mama, y el melanoma le sigue en orden de frecuencia. Este último es el tumor con mayor potencial para generar metástasis en la piel. El cáncer de pulmón, el cáncer de colon, el cáncer

de la cavidad oral, el cáncer de riñón y el cáncer de ovario son también causas habituales. Las metástasis cutáneas derivadas de adenocarcinoma de pulmón son poco frecuentes (0-4% de los casos) y se asocian a un pronóstico desfavorable, con una supervivencia promedio de entre 3 y 6 meses desde el momento del diagnóstico, independientemente del tratamiento quimioterápico.⁶ Es importante destacar que estas metástasis pueden presentarse como primera manifestación de la enfermedad⁷ o surgir después del diagnóstico del tumor primario. Aunque es más frecuente encontrarlas como lesiones nodulares en el tórax, abdomen, cabeza y cuello, pueden manifestarse de diferentes formas y en cualquier área de la piel y con variadas presentaciones clínicas que incluyen pápulas, placas, nódulos o úlceras. Existen algunos rasgos distintivos que deben jerarquizarse, tales como lesiones nodulares, de consistencia dura, adheridas a planos profundos, indoloras, color de piel normal o discretamente eritematosas, de tamaño variable que suelen iniciarse de modo solitario, pudiendo a posteriori aparecer múltiples lesiones que pueden orientar al diagnóstico temprano y evitar retrasos en el inicio del tratamiento.⁸

Referencias

1. Chu Sung Hu S, Shing Chen G, Shuang Wu C, Yin Chai C, *et al.* Rates of cutaneous metastases from different internal malignancies: Experience from a Taiwanese medical center. *JAAD.* 2009; 60 (3): 379-387. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: [https://www.jaad.org/article/S0190-9622\(08\)01236-X/fulltext](https://www.jaad.org/article/S0190-9622(08)01236-X/fulltext)
2. Inamadar AC, Palit A, Athanikar S B, Sampagavi V V, *et al.* Inflammatory cutaneous metastasis as a presenting feature of bronchogenic carcinoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2003; 69: 347-349. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/ol.2015.2893#b1-ol-09-04-1541>
3. Lu S, Yang J, Sun Y, Xu Z. Multiple cutaneous and intestinal metastases in lung cancer: A case report. *Oncol Lett.* 2015; 9 (4): 1541-1544. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/ol.2015.2893#b1-ol-09-04-1541>
4. Tamura T, Kurishima K, Nakazawa K, Kagohashi K, *et al.* Specific organ metastases and survival in metastatic non-small-cell lung cancer. *Mol Clin Oncol.* 2015; 3: 217-221.
5. Newcomer JB, Durbin A, Wilson C. Cutaneous Metastasis of Lung Adenocarcinoma: Initially Mimicking and Misdiagnosed as Keloids. *Cureus.* 2022 ; 14(7): e27285. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9406242/#REF3>
6. Kaplan V, Morales C, Bobadilla F, Fernández J, *et al.* Caracterización epidemiológica e histopatológica de metástasis cutáneas en la población consultante de 2 hospitales de Santiago durante los años 2005 a 2017. *Actas Dermosifiliogr.* 2019; 110: 220-226. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: <https://www.actasdermo.org/es-epidemiologic-histopathologic-characterization-cutaneous-metastases-articulo-S1578219019300538>
7. Liao Y, Zhou L, Li M, Yu S, *et al.* Cutaneous metastasis from lung adenocarcinoma presenting before discovery of the primary malignancy: a case report. *Int J Clin Exp Pathol.* 2019; 12(2): 657-663. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: <http://xbyxb.csu.edu.cn/thesisDetails#10.11817/j.issn.1672-7347.2020.190232&lang=zh>
8. Luo B, Rao L, Ma F, Liu X. Individualized comprehensive treatment for lung adenocarcinoma with multiple skin and bilateral breast metastasis: A case report. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2020; 45(1): 102-108. Fecha de consulta: 10/11/2023. Disponible online: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32132306/>