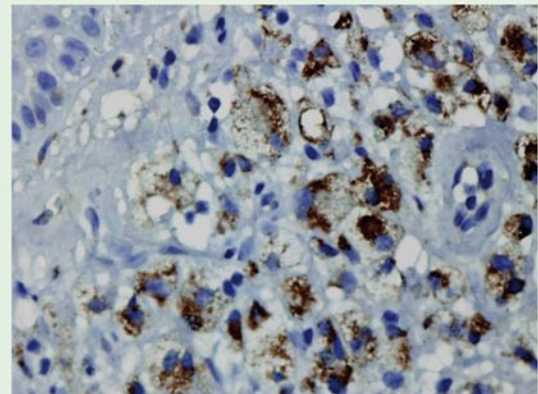
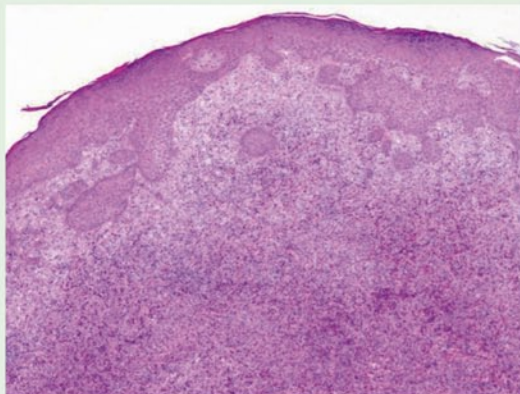


Dermatología

ISSN-0185-4038

Revista mexicana



Xantogranuloma juvenil gigante (ver pág. 358).

EDITORIAL

- 289 **Casos clínicos**
Amado Saúl

CASOS CLÍNICOS

- 291 **Carcinoma basocelular en genitales: experiencia de 20 años. Comunicación de tres casos y revisión de 309 casos**
Iris Villarreal Parra, Adriana Rodríguez Mena, Bertha Huerta Franco, Alba G Quiñones Quintero
- 299 **Foliculitis en penacho**
Janet Eslava García, José A Matute Briceño
- 303 **Hiperqueratosis epidermolítica**
Enriqueta Morales, Alberto Ramos Garibay, Isabel Cristina Valente Duarte de Sousa
- 308 **Dermatomiositis idiopática primaria**
César Maldonado, Virginia Martínez, Gisela Navarrete, Halyd Yoseff Ríos, Javier Martínez
- 318 **Porfiria cutánea tarda en pacientes tratados con hemodiálisis**
Malynahí Libertad Tapia Juárez, Sagrario Hierro Orozco, Lucía Achell Nava, Víctor Jaimes Hernández
- 323 **Pénfigo vulgar inducido por la vacuna contra la influenza estacional**
Jazmín Albavera Giles, Sagrario Hierro Orozco, Lucía Achell Nava, Víctor Jaimes Hernández
- 327 **Linfoma cutáneo primario de células grandes inmunofeno tipo B (CD20+)**
Zamira Faride Barragán Estudillo, Nancy Pulido Díaz, María Magdalena López Ibarra, Marissa de Jesús Quintal Ramírez
- 332 **Síndrome de Nicolau**
Nicole Stephanie Kresch Tronik, Fernando de la Barreda
- 335 **Dermatitis por contacto por tatuaje de henna negra con respuesta inmunológica a distancia**
Lourdes Alonzo Romero Pareyón, Karina Morán Martínez
- 341 **Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan)**
Zamira Faride Barragán Estudillo, Mónica Ivette Rivera Gómez, María Magdalena López Ibarra, Marissa de Jesús Quintal Ramírez
- 346 **Xantogranuloma necrobiótico de presentación inusual**
José Alfredo Soto Ortiz, Pamela Sandoval Mayén, Juan Gabriel Barrientos García
- 350 **Técnica quirúrgica para el tratamiento de un otohematoma gigante**
Julio Enríquez Merino, Ana Martha Caballero Centeno, Lesly Grisell Pech Ortiz, Magda García Castellón
- 354 **Síndrome de Rothmund-Thomson o poiquilodermia congénita**
Alexandra Romero Flórez
- 358 **Xantogranuloma juvenil gigante**
Claudia García Valencia, Luz Orozco Covarrubias, Marimar Sáez de Ocariz, Carolina Palacios López, Carola Durán McKinster, Ramón Ruiz Maldonado

5

SEGUNDA ÉPOCA VOLUMEN 56 • Septiembre-octubre 2012

Órgano de la Sociedad Mexicana de Dermatología y de la Academia Mexicana de Dermatología
www.nietoeditores.com.mx



ACADEMIA MEXICANA DE DERMATOLOGÍA, A.C.

A G E N D A

2 0 1 2

2 0 1 3

18-20 **OCT** XX Congreso-Jornadas en
Provincia "La tecnología
aplicada a la Dermatología"
Sede: Grand Bay Hotel Isla
Navidad Resort, Manzanillo,
Colima

19 **ENE** Sesión homenaje a profesor
distinguido
Sede: Ciudad de México

24 **NOV** Foro de residentes
Sede: México, DF

FEB Congreso de Dermatología
Tropical
Sede: Campeche, Campeche

8 **DIC** Sesión cultural y bienvenida a
miembros de nuevo ingreso
Sede: México, D.F.

16 **MAR** Sesión mensual
Sede: Ciudad de México

10-13 **ABRIL** LIX Congreso Anual de
Terapéutica Dermatológica
Sede: Ciudad de México

Dermatología

Revista mexicana

Fundada en 1956

Registrada en:

- Excerpta Médica
- Index Medicus Latinoamericano (IMLA)
- Consejo Nacional de Ciencias y Tecnología (CONACYT)
- Centro Nacional de Información y Documentación en Salud (CENIDS-SSA)
 - Bibliomex Salud
- Periódica (Índice de Revistas Latinoamericanas en Ciencias)

Ulrich's International Periodicals Directory, NJ
National Library of Medicine, Bethesda
CAB International, UK

Base de Datos sobre Literatura Latinoamericana en Ciencias de la Salud (LILACS)
Centro Internacional ISDS (International Serial Data System)
Periódica-Índice de Revistas Latinoamericanas en Ciencias-CICH-UNAM
Biological Abstracts
EBSCO

5

SEGUNDA ÉPOCA VOLUMEN 56

SEPTIEMBRE-OCTUBRE 2012

Órgano de la Sociedad Mexicana de Dermatología y de la Academia Mexicana de Dermatología



ACADEMIA MEXICANA DE DERMATOLOGÍA

Fundada en 1952

Editor: Dr. Clemente A. Moreno Collado

Co-editor: M. en C. Alexandro Bonifaz Trujillo

Mesa directiva 2011-2013

Presidenta Dra. Rosa Elba Benuto Aguilar
Vicepresidenta Dra. Blanca Carlos Ortega
Secretaria Dra. Heidi Muñoz Hink
Tesorera Dra. Ma. Emilia del Pino Flores
Pro-Secretario Dr. Jorge L. Moreno González
Pro-Tesorero Dr. Daniel Asz Sigall

Consejeros

Dr. Roberto Arenas Guzmán, Dr. Clemente A. Moreno Collado,
Dr. Francisco Pérez Atamoros, Dra. Laura Juárez Navarrete

Comité de Honor y Justicia

Dr. Atalo Alanís Ortega, Dr. Luciano Domínguez Soto, Dr. Jaime Ferrer Bernat,
Dra. Ma. Teresa Hojyo Tomoka, Dr. Charles Meurehg Haik, Dr. Fernando Montes
de Oca Monroy, Dr. León Neumann Scheffer, Dr. Jorge Ocampo Candiani

Comité Científico

Dr. Gilberto Adame Miranda, Dr. Mario Alva Valencia, Dr. Leonardo Álvarez
Paque, Dra. Ma. Isabel Arias Gómez, Dra. Leticia Boeta Angeles, Dr. Ramón
Felipe Fernández Martínez, Dr. Enrique F García Pérez, Dra. Rosa María Lacy
Niebla, Dra. Ma. del Carmen Magaña Ramírez, Dra. Esperanza Martínez Soto,
Dra. Rosa María Ponce Olivera, Dra. Ma. Bertha Torres Álvarez, Dr. Vicente
Torres Lozada, Dra. Sonia Toussaint Caire, Dra. Ma. Elisa Vega Memije

Comité de Ingreso

Dra. Josefina Carbajosa Martínez, Dra. Julieta Ruiz Esmenjaud,
Dr. José Gerardo Silva Siwady

Vocales

Dra. Addy Gladys Arceo Nuñez, Dra. María Elena Arrocha Mendoza, Dra. Sonia
Aviña González, Dr. Francisco Castillo Villarruel, Dr. José D. Cerón Espinosa,
Dr. Víctor Javier Leal Ascencio, Dra. Carmen Leticia Martínez Pérez,
Dra. Martha E. Ornelas Reynoso

Comité de Aavales

Dra. Judith Domínguez Cherit, Dra. Carola Durán McKinster

SOCIEDAD MEXICANA DE DERMATOLOGÍA

Fundada en 1936

Editora: Dra. María de Lourdes Alonzo-Romero Pareyón

Mesa directiva 2010-2012

Presidente Dr. Armando Medina Bojórquez
Vicepresidente Dra. Rosa María Gutiérrez Vidrio
Secretario Dr. José Alberto Ramos Garibay
Tesorero Dr. Daniel Alcalá Pérez
Vocales en provincia Dra. Dulce María Nazar Díaz Mirón
Dr. Juan José Salazar del Valle
Vocales en el DF Dr. Edmundo Velázquez González
Dra. Amparo Guevara Flores

Comité de Honor y Justicia

Dr. Armando Medina Bojórquez, Dra. Rosa María Gutiérrez Vidrio,
Dr. Pedro Lavalle Aguilar, Dr. Amado Saúl Cano,
Dra. Gisela Navarrete Franco

Comité de Educación Médica Continua

Dr. Armando Medina Bojórquez, Dr. Daniel Alcalá Pérez,
Dra. Yolanda Ortiz Becerra, Dr. Julio Enriquez Merino,
Dra. María Teresa Zambrano Díaz

Comité de Finanzas

Dr. Daniel Alcalá Pérez, Dra. Nohemí Lozano Ferral,
Dra. Alicia Venegas Rodríguez

Comité de Admisión

Dr. Armando Medina Bojórquez, Dra. Rosa María Gutiérrez Vidrio,
Dra. Patricia Mercadillo Pérez, Dr. Fermín Jurado Santa Cruz,
Dr. Roberto Arenas Guzmán

COMITÉ EDITORIAL

Dr. Jesús Ruiz Rosillo
Dra. Josefa Novales
Dra. Gladys León Dorantes
Dra. Carola Durán McKinster
Dr. Fernando de la Barreda

Dra. Rocío Orozco Topete
Dra. Ma. Elisa Vega Memije
Dra. Rosa Elba Benuto Aguilar
Dr. Charles Meurehg
Dra. Josefina Carbajosa Martínez

Dra. María del Carmen Padilla Desgarennes
Dr. Armando Medina Bojórquez
Dra. Angélica Beirana Palencia
Dr. José A Seijo Cortéz

Dra. Rosa María Ponce
Dra. Laura Juárez Navarrete
Dr. Eduardo Poletti
Dra. Minerva Gómez Flores

CONSEJO EDITORIAL

Dr. Raúl Aceves
Dr. Rafael Andrade
Dr. Roberto Arenas
Dra. Esperanza Ávalos
Dr. Antonio Barba Borrego
Dr. Felipe de la Cruz

Dr. Luciano Domínguez
Dr. Roberto Estrada
Dr. Óscar Germes Leal
Dr. Amado González M.
Dra. Sagrario Hierro Orozco
Dr. Pedro Lavalle

Dr. Benjamín Moncada
Dr. Clemente Moreno C
Dra. Josefa Novales
Dra. Gisela Navarrete Franco
Dr. Jorge Ocampo Candiani
Dra. Yolanda Ortiz

Dra. Obdulia Rodríguez
Dr. Ramón Ruiz Maldonado
Dr. Amado Saúl Cano
Dr. Edmundo Velázquez
Dr. Oliverio Welsh

CONSEJO EDITORIAL EXTRANJERO

Dra. Danielle Marcoux (Canadá), Dr. Javier Alonso (Estados Unidos), Dr. Ricardo Pérez Alfonzo (Venezuela), Dra. Elda Giansante (Venezuela),
Dr. Luis Conde-Salazar (España), Dr. Carlos García (Estados Unidos), Dr. Juan Carlos López Alvarenga (Estados Unidos)

Dermatología

Revista mexicana

volumen 56, Núm. 5, septiembre-octubre, 2012

CONTENIDO

EDITORIAL

- 289 Casos clínicos
Amado Saúl

CASOS CLÍNICOS

- 291 Carcinoma basocelular en genitales: experiencia de 20 años. Comunicación de tres casos y revisión de 309 casos
Iris Villarreal Parra, Adriana Rodríguez Mena, Bertha Huerta Franco, Alba G Quiñones Quintero
- 299 Folliculitis en penacho
Janet Eslava García, José A Matute Briceño
- 303 Hiperqueratosis epidermolítica
Enriqueta Morales, Alberto Ramos Garibay, Isabel Cristina Valente Duarte de Sousa
- 308 Dermatomiositis idiopática primaria
César Maldonado, Virginia Martínez, Gisela Navarrete, Halyd Yoseff Ríos, Javier Martínez
- 318 Porfiria cutánea tarda en pacientes tratados con hemodiálisis
Malynahi Libertad Tapia Juárez, Sagrario Hierro Orozco, Lucía Achell Nava, Víctor Jaimes Hernández
- 323 Pénfigo vulgar inducido por la vacuna contra la influenza estacional
Jazmín Albavera Giles, Sagrario Hierro Orozco, Lucía Achell Nava, Víctor Jaimes Hernández
- 327 Linfoma cutáneo primario de células grandes inmunofenotipo B (CD20+)
Zamira Faride Barragán Estudillo, Nancy Pulido Díaz, María Magdalena López Ibarra, Marissa de Jesús Quintal Ramírez

CONTENTS

EDITORIAL

- 289 Clinical cases
Amado Saúl

CLINICAL CASES

- 291 Basal cell carcinoma in genitalia: experience of 20 years. A report of three cases and review of 309 cases
Iris Villarreal Parra, Adriana Rodríguez Mena, Bertha Huerta Franco, Alba G Quiñones Quintero
- 299 Tufted hair folliculitis
Janet Eslava García, José A Matute Briceño
- 303 Epidermolytic hyperkeratosis
Enriqueta Morales, Alberto Ramos Garibay, Isabel Cristina Valente Duarte de Sousa
- 308 Primary idiopathic dermatomyositis
César Maldonado, Virginia Martínez, Gisela Navarrete, Halyd Yoseff Ríos, Javier Martínez
- 318 Porphyria cutanea tarda in patients treated with hemodialysis
Malynahi Libertad Tapia Juárez, Sagrario Hierro Orozco, Lucía Achell Nava, Víctor Jaimes Hernández
- 323 Pemphigus vulgaris induced by influenza vaccination
Jazmín Albavera Giles, Sagrario Hierro Orozco, Lucía Achell Nava, Víctor Jaimes Hernández
- 327 Primary cutaneous lymphoma of large-cells immunotype B (CD20+)
Zamira Faride Barragán Estudillo, Nancy Pulido Díaz, María Magdalena López Ibarra, Marissa de Jesús Quintal Ramírez

Dermatología Revista Mexicana es el órgano oficial de la Sociedad Mexicana de Dermatología y de la Academia Mexicana de Dermatología. Revista bimestral. Editor responsable: Enrique Nieto R. Reserva de Título número 04-2008-011713173700-102 de la Dirección General del Derecho de Autor (SEP). Certificado de Licitud de Título número 11964 y Certificado de Licitud de Contenido número 8372 de la Comisión Calificadora de Publicaciones y Revistas Ilustradas (SeGob). Autorizada por SEPOMEX como Publicación Periódica. Registro núm. PP09-1502. Publicación realizada, comercializada y distribuida por **EDICIÓN Y FARMACIA, SA de CV**. José Martí 55, colonia Escandón, México 11800, DF. Tel.: 5678-2811, fax: 5678-4947. Correo electrónico: articulos@nietoeditores.com.mx El contenido de los artículos firmados es responsabilidad de sus autores. Todos los derechos están reservados de acuerdo con la Convención Internacional de Derechos de Autor. Ninguna parte de esta revista puede ser reproducida por ningún medio, incluso electrónico, ni traducida a otros idiomas sin autorización escrita de sus editores. La suscripción de esta revista forma parte de los servicios que la Sociedad Mexicana de Dermatología y la Academia Mexicana de Dermatología otorgan a los miembros que están al corriente del pago de sus correspondientes anualidades. Impresa en: Roma Color, SA de CV. Pascual Orozco 70, colonia San Miguel Iztacalco, CP 08650, México, DF. Consulte el contenido completo en: www.nietoeditores.com.mx

- | | |
|---|---|
| <p>332 Síndrome de Nicolau
 <i>Nicole Stephanie Kresch Tronik, Fernando de la Barreda</i></p> <p>335 Dermatitis por contacto por tatuaje de henna negra con respuesta inmunológica a distancia
 <i>Lourdes Alonzo Romero Pareyón, Karina Morán Martínez</i></p> <p>341 Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan)
 <i>Zamira Faride Barragán Estudillo, Mónica Ivette Rivera Gómez, María Magdalena López Ibarra, Marissa de Jesús Quintal Ramírez</i></p> <p>346 Xantogranuloma necrobiótico de presentación inusual
 <i>José Alfredo Soto Ortiz, Pamela Sandoval Mayén, Juan Gabriel Barrientos García</i></p> <p>350 Técnica quirúrgica para el tratamiento de un otohematoma gigante
 <i>Julio Enríquez Merino, Ana Martha Caballero Centeno, Lesly Grisel Pech Ortiz, Magda García Castellón</i></p> <p>354 Síndrome de Rothmund-Thomson o poikiloderma congénita
 <i>Alexandra Romero Flórez</i></p> <p>358 Xantogranuloma juvenil gigante
 <i>Claudia García Valencia, Luz Orozco Covarrubias, Marimar Sáez de Ocariz, Carolina Palacios López, Carola Durán McKinster, Ramón Ruiz Maldonado</i></p> | <p>332 Nicolau syndrome
 <i>Nicole Stephanie Kresch Tronik, Fernando de la Barreda</i></p> <p>335 Contact dermatitis due to a tattoo of black henna, with distance immune response
 <i>Lourdes Alonzo Romero Pareyón, Karina Morán Martínez</i></p> <p>341 Persistent facial solid edema related to acne (Morbihan)
 <i>Zamira Faride Barragán Estudillo, Mónica Ivette Rivera Gómez, María Magdalena López Ibarra, Marissa de Jesús Quintal Ramírez</i></p> <p>346 Necrobiotic xanthogranuloma
 <i>José Alfredo Soto Ortiz, Pamela Sandoval Mayén, Juan Gabriel Barrientos García</i></p> <p>350 Surgical technique for the treatment of a giant auricular hematoma
 <i>Julio Enríquez Merino, Ana Martha Caballero Centeno, Lesly Grisel Pech Ortiz, Magda García Castellón</i></p> <p>354 Rothmund-Thomson syndrome or congenital poikiloderma
 <i>Alexandra Romero Flórez</i></p> <p>358 Giant juvenile xanthogranuloma
 <i>Claudia García Valencia, Luz Orozco Covarrubias, Marimar Sáez de Ocariz, Carolina Palacios López, Carola Durán McKinster, Ramón Ruiz Maldonado</i></p> |
|---|---|

Editorial

Casos clínicos

Siempre, en todos los eventos dermatológicos, ha sido de mucho interés la comunicación y discusión de casos clínicos; primero en presentación *in vivo* y más tarde por los métodos de ilustración disponibles.

Desde que tengo uso de razón dermatológica (1956), recuerdo que en el primer congreso al que asistí, el III Congreso Ibero Latino Americano en octubre de ese año, nos esmeramos por presentar casos *in vivo* de enfermedades propias del país, como: micetoma, mal del pinto y lepra de Lucio, y la discusión posterior de esos casos fue, incluso, un poco acalorada. Todavía en Buenos Aires, en el V Congreso Ibero Latino Americano hubo esa interesante discusión de casos. En el Congreso Internacional que México organizó en 1977, también se analizaron casos clínicos. Posteriormente, esta sección tan importante de los congresos vino a menos, y fue diluyéndose y reduciéndose a la presentación de casos con diapositivas, hasta llegar a la época actual, en que se hace en carteles y últimamente por computadora.

Corría el año 1969 y se organizaba el V Congreso Mexicano de Dermatología, a celebrarse en la Ciudad de México en octubre, presidido por el Dr. Pedro Lavalle. Discutíamos con él y con el maestro Fernando Latapí la posibilidad de incluir una sección de casos clínicos; es decir, la comunicación de un caso especial por su rareza o peculiaridades, bien estudiado y bien presentado, con buenas ilustraciones y una corta discusión. Estaban de moda las minifaldas, así que yo sugerí que le llamáramos “presentación de minicasos”. La proposición no tuvo acogida, pues pareció poco seria para un evento científico. Más tarde, cuando se celebró el VI Congreso en la ciudad de Puebla en 1971, apareció por primera vez esa sección de minicasos, y a partir de entonces ha sido una

parte importante de los congresos no sólo mexicanos, sino también de otros países.

El término tuvo éxito, aunque después fue sustituido por otros: casos clínicos, foro de residentes; pero en esencia es lo mismo, la presentación gráfica de un caso interesante apoyado con buen material fotográfico y una bien documentada discusión a la luz de la bibliografía pertinente. Estas sesiones tienen mucha asistencia y se consideran de las más útiles en cualquier congreso. No olvidemos que la dermatología es y sigue siendo objetiva.

En el campo de las revistas médicas que se dedican no sólo a la investigación básica sino también a los aspectos clínicos, la sección de publicación de casos clínicos es muy importante. Cuando vio la luz *Dermatología Revista Mexicana*, desde el primer número se incluyó una sección llamada “Casos estudiados por los alumnos de la cátedra”. En ese tiempo, los alumnos de pregrado que tomaban la materia tenían obligación de analizar y presentar un caso clínico con su respectiva revisión del tema. A mí me tocó estudiar y comunicar un caso de eritema pigmentado fijo en la cátedra del maestro Ernesto Escalona; era condición para el examen. Pues bien, algunos de esos casos muy bien estudiados y presentados por alumnos se publicaron durante muchos años en la revista. Cuando cambió de formato y de editor, esa sección prácticamente desapareció, pero siempre, en todos los números, se han publicado casos clínicos.

Ahora, los actuales editores de la revista han decidido muy justamente dedicar un número del año a la presentación exclusiva de casos clínicos y creo que será de mucha utilidad. Es una parte muy digerible de la información; un buen material fotográfico clínico e histológico y una discusión con bibliografía actualizada serán de más utilidad que leer la larga presentación de un tema.

No ha sido fácil, me imagino, hacer un número que sólo contenga casos clínicos, porque aun cuando todos tenemos casos interesantes, somos flojos para escribir o no sabemos hacerlo. Pero será muy útil conocer casos que se atienden aquí en la ciudad capital, en el norte, en las costas, en el sureste, en un México tan variado en condiciones ecológicas y sociales y, por qué no, invitar a dermatólogos de otros países semejantes o no al nuestro.

Espero que esta nueva idea de presentar un número de *Dermatología Revista Mexicana* dedicado únicamente a los casos clínicos se mantenga cada año y mejore continuamente. La dermatología, a pesar de las intromisiones de la cirugía y la cosmetología, sigue siendo una disciplina clínica, y el estudio de los enfermos es y debe ser la base de cualquier trabajo de investigación.

Dr. Amado Saúl

Caso clínico

Carcinoma basocelular en genitales: experiencia de 20 años. Comunicación de tres casos y revisión de 309 casos

Iris Villarreal Parra,* Adriana Rodríguez Mena,** Bertha Huerta Franco,*** Alba G Quiñones Quintero*

RESUMEN

El carcinoma basocelular es común en la cara y en otras áreas fotoexpuestas; es raro que aparezca en las zonas cubiertas y es aún menos frecuente en el área genital. Se realizó un estudio retrospectivo de dos pacientes con carcinoma basocelular en la vulva y uno en el escroto, tomados de una serie de 8,360 casos atendidos de 1991 a 2010. Además, se revisaron los aspectos clínico-histopatológicos de 180 casos en la vulva, 42 en el escroto, 47 en el área perianal, 24 en el pene, 14 en el pubis y dos en el periné.

Palabras clave: carcinoma basocelular, genitales, vulva, escroto, pene, perianal, pubis, periné.

ABSTRACT

Basal cell carcinoma is common on face and other sun-exposed areas; and rare in covered areas and even less common in the genitalia. We performed a retrospective study of two cases of basal cell carcinoma in vulva and one in scrotum from a total of 8,360 basal cell carcinoma cases treated between 1991 and 2010. We reviewed clinical-histopathological aspects of 180 cases in vulva, 42 in scrotum, 47 in perianal area, 24 in penis, 14 in pubis and 2 in the perineum.

Key words: basal cell carcinoma, genitalia, vulva, scrotum, penis, pubis, perineum, perianal.

El carcinoma basocelular representa 65 a 75% de los tumores cutáneos malignos cuya localización predominante es la región nasomalar (90%). Entre los caucásicos, su incidencia es de 185 casos por cada 100,000 habitantes mayores de 50 años; también se ha reportado en menores de 20 años.¹ Es raro que crezca en zonas cubiertas del cuerpo y aún más en los genitales (0.26%).² Gran parte de los afectados son caucásicos, aunque se han publicado algunos casos en pacientes de raza negra y orientales.³⁻⁵

Se realizó un estudio retrospectivo de dos casos de carcinoma basocelular en la vulva y uno en el escroto, elegidos de un total de 8,360 pacientes atendidos de 1991 a 2010 en el Departamento de Dermatopatología del Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio. Además, se hizo una revisión de la bibliografía sobre los aspectos clínicos e histopatológicos de 180 casos en la vulva, 42 en el escroto, 47 en el área perianal, 24 en el pene, 14 en el pubis y dos en el periné, que sumaron 309 casos en los genitales, y fueron reportados en series o de forma individual.

Caso 1

Mujer de 41 años de edad, quien tenía una neoformación eritematosa nodular, irregular, brillante, de bordes mal definidos y consistencia blanda, de 2 cm de diámetro, localizada en la cara interna y el borde libre del labio mayor derecho, en su tercio inferior. El estudio histopatológico reveló un carcinoma basocelular superficial. El tratamiento fue quirúrgico, con un margen de 5 mm (Figura 1).

Caso 2

Paciente femenina de 48 años de edad, quien tenía una neoformación oval irregular, de tono eritemato-marrón, de

* Cirujana dermatóloga egresada.

** Dermatóloga adscrita.

*** Cirujana dermatóloga adscrita.
Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.

Correspondencia: Dra. Iris Villarreal Parra. Mercedes Celis 755, colonia Insurgentes Sector Reforma, CP 44820, Guadalajara, Jalisco, Correo electrónico: irisvip@hotmail.com
Recibido: febrero, 2012. Aceptado: junio, 2012.

Este artículo debe citarse como Villarreal-Parra I, Rodríguez-Mena A, Huerta-Franco B, Quiñones-Quintero AG. Carcinoma basocelular en genitales: experiencia de 20 años. Comunicación de tres casos y revisión de 309 casos. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):291-298.

www.nietoeditores.com.mx

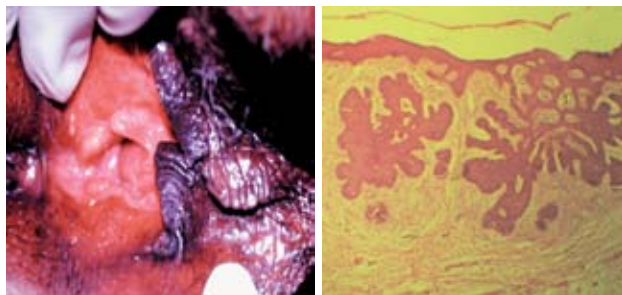


Figura 1. Carcinoma basocelular superficial, eritematoso, nodular e irregular, de 2 cm, en el labio mayor derecho.

2.5 cm, con elevación de 2 mm, algo aplanada, de bordes precisos y perlados en un solo extremo, en el tercio superior de la cara externa del labio mayor derecho, junto a la ingle. El tratamiento fue quirúrgico, con margen de 5 mm, y se reportó el subtipo superficial de carcinoma basocelular (Figura 2).

Caso 3

Paciente masculino de 95 años de edad, quien mostraba una neoformación nodular eritematosa de 1.2 cm de diámetro, con elevación de 1 a 2 mm, bordes mal definidos, con pigmento en un extremo y un área de exulceración de 3 mm. El subtipo histológico fue superficial, y se eligió como tratamiento la extirpación y cierre con 5 mm de margen (Figura 3).

DISCUSIÓN

El carcinoma basocelular de genitales es muy raro. Diferentes autores, como Rahbari (1979),⁶ Betti (1997),⁷ Nehal (1998)⁸ y Gibson (2001),² han publicado las series más grandes, que incluyen desde 1,543 a 18,943 pacientes en periodos de 10 a 20 años, y han reportado que la incidencia de este tumor va de 0.25 a 0.47%, lo que corresponde aproximadamente a 0.035% que se comunica en este artículo.

De Giorgi⁹ encontró 63 carcinomas basocelulares en la vulva al revisar los registros de 3,604 pacientes que tenían dicho tumor en cualquier topografía, lo que representa una incidencia de 1.74%, en tanto que Gibson² refirió 0.09%, y en este estudio se reportó 0.023%.

En cuanto al escroto en específico, en esta investigación sólo se halló un caso (0.011%), en comparación con el 0.03% mencionado por Gibson.²



Figura 2.

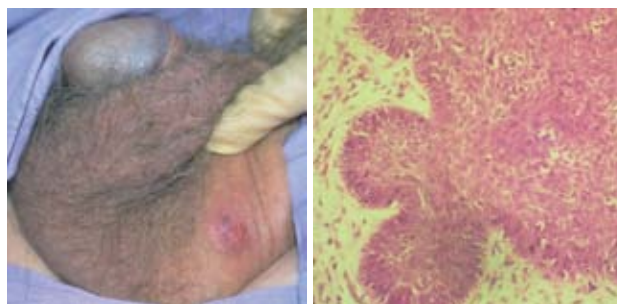


Figura 3. Carcinoma basocelular superficial. Nódulo eritematoso de 1.2 cm, con un área de exulceración.

En la revisión de la bibliografía, se observó que en la vulva es más común el nódulo como manifestación clínica, lo que coincide con lo aquí informado; en la bibliografía se refiere el subtipo histológico nodular como el más frecuente, aunque los dos casos encontrados en este estudio fueron de tipo superficial. En el caso de afección en el escroto, el nódulo observado no concordó con lo asentado en la bibliografía, en la que se reporta más la úlcera y la placa eritematosa, pero sí coincide en el subtipo histológico superficial.

En la casuística del carcinoma basocelular del pene, no hubo metástasis en ningún caso, pero se realizó penectomía a 12.5% de los pacientes, lo que consideran los autores un sobretratamiento; sería de mayor utilidad la cirugía de Mohs que ha sido infrutilizada en esta topografía, donde es muy importante el ahorro de tejido.

Aunque en los estudios de riesgo biológico para metástasis no existe un apartado sobre el escroto, en la casuística de la revisión bibliográfica se observó que la variedad gigante en esta topografía representa 4.7%, y que hubo metástasis, ya sea a linfáticos o a distancia en 26% de los casos. Esta cifra excede por mucho a la descrita para el carcinoma basocelular en general, por lo que los autores concuerdan con lo que planteó Redondo, al considerar que el carcinoma basocelular del escroto es de mal pronóstico al ser potencialmente metastásico por su cercanía a las redes linfáticas y vasculares, independientemente del subtipo histológico.¹⁰ La afectación a los ganglios linfáticos se detecta incluso cuatro años después de la resección del tumor, por lo que los pacientes deben vigilarse durante cinco años.¹¹ En ninguno de los 309 casos las lesiones se trataron con criocirugía, aun cuando muchas de ellas fueron nodulares y midieron 1 cm, tal vez porque implica una alta morbilidad y tardanza en la recuperación.

Factores de riesgo de carcinoma basocelular

Es bien conocido que la exposición a la luz ultravioleta es el factor causal principal, ya que induce mutaciones en el ADN por alteración del gen p53,¹² por lo que los pacientes con fototipo I y II tienen más riesgo de padecerlo, sobre todo en zonas fotoexpuestas.¹³ Cuando se afecta la piel cubierta, los factores pueden ser genéticos, como la expresión del gen Yp 206 glutatión-transferasa (GSTT1), el gen de receptor de vitamina D Fas T,¹⁴ el síndrome de Gorlin y la epidermodisplasia verruciforme.⁸

Se ha buscado, sin éxito, el vínculo con las cepas oncogénicas del virus del papiloma humano, pero se reportó que en dos pacientes inmunodeprimidos con carcinoma basocelular se detectó VPH-2 relacionado con verrugas virales.¹⁵

Sustancias químicas, como el arsénico, el 3-metilcolantereno y la antralina,¹⁶ son carcinógenas en cualquier topografía, pero en el tumor basocelular de escroto se ha encontrado una relación específica con el alquitrán, aunque es más conocido como causa del carcinoma escamoso.

El carcinoma basocelular de vulva se ha vinculado con mala higiene,¹⁷ cambios hormonales en la menopausia, dermatitis crónica y consumo de fármacos inmunodepresores.¹⁸

Carcinoma basocelular en los genitales

Aparece en áreas cubiertas sólo en 2 a 18% de los casos,¹⁶ se consideran sitios infrecuentes las axilas, las palmas, las mamas, las ingles, las nalgas y la espalda,⁷ pero en los geni-

tales es excepcional. La serie más grande reportada es la de Gibson y colaboradores, en la que de 18,943 casos estudiados, sólo 51 mostraron esta topografía (0.26%), y de ellos, 18 se localizaron en la vulva (0.09%), seis en el escroto (0.03%), dos en el pene (0.01%), 15 en la región perianal (0.07%) y 10 en el pubis (0.05%); no se observó ninguno en el perineo.²

Carcinoma basocelular en el escroto

Cuando se manifiesta en el escroto, el diagnóstico diferencial incluye: enfermedad de Bowen y de Paget, queratosis seborreica y angioqueratoma.¹⁹ Es cuatro veces menos frecuente que el carcinoma escamoso,²⁰ su incidencia anual es de 0.1 por cada 100,000 personas.¹⁷ Se considera potencialmente metastásico.²¹

En la bibliografía en español e inglés hay 42 casos reportados (Cuadro 1). El promedio de edad de los pacientes fue de 65 años, con límites de 49 a 82 años; 40 sujetos eran caucásicos y dos orientales.^{17,22} La lesión clínica más observada fue la úlcera, en 50%, seguida por la placa eritematosa, el nódulo y la placa queratósica en un paciente.¹⁹ El promedio del tamaño de la lesión fue de 1.8 cm, y hubo sólo dos casos de más de 5 cm (variedad gigante).^{17,22} El subtipo histopatológico más común fue el superficial, seguido por el nodular y el infiltrante, que sólo se comunicó en dos casos,^{23,24} se relacionó con cicatriz en un caso²⁵ y se observó de forma concomitante con histiocitosis de Langerhans en otro.²⁶ Seis pacientes sufrieron metástasis a los ganglios linfáticos^{11,27} y cinco al pulmón, en uno de los cuales fue infiltrante y recibió quimioterapia con cisplatino, bleomicina y 5-fluorouracilo.^{24,28}

El tratamiento practicado con más frecuencia fue la escisión quirúrgica, con márgenes de 0.8 a 3 cm; sólo en dos casos se realizó cirugía de Mohs.^{8,12} No se reportaron otras opciones de manejo y, por lo general, no hubo recidivas.

En pocos casos se encontraron factores causales probables: dos pacientes habían recibido radioterapia por otro padecimiento,²¹ uno tenía dermatitis de contacto crónica,²⁹ uno había estado expuesto al alquitrán por motivos laborales²⁶ y a otro se le había hecho una prueba de virus de papiloma humano, pero resultó negativa.⁸

Algunos parámetros no se reportaron en todos los artículos, como la edad y el tamaño de la lesión; asimismo, en revistas de urología y oncología no se describió clínicamente la lesión ni se especificó el subtipo histopatológico.^{2,5,8,10,11,17,19-35}

Cuadro 1. Carcinoma basocelular en el escroto. Lista de casos (revisión)

Año	Revista	Autor	Número de casos	Referencia
1981	Urology	Grossman G	2	31
1982	Urology	McDonald W	3	32
1982	J Urol	Greider H	1	33
1984	Clin Oncol	Cieplinski W	1	23
1992	J Am Acad Dermatol	Nahass GT	3	29
1997	Cutis	Schleicher S	1	34
1998	Dermatol Surg	Nehal R	1	8
1998	Br J Urol	Parys B	1	20
1998	Rev Mex Urol	De Silva A	1	22
1999	Australas J Dermatol	Esquivias J	1	35
2000	Arch Esp Urol	Redondo M	1	10
2000	J Urol	Vandeeweyer E	5	21
2000	J Dermatol	Takahashi H	1	19
2001	JAAD	Gibson G	6	2
2004	Int J Dermatol	Izikson I	1	26
2005	Piel	Jorquer E	1	23
2005	Eur J Dermatol	Handa Y	1	17
2005	Int J Dermatol	Kinoshyta R	5	11
2006	Korean J Dermatol	Park SH	1	25
2008	Indian J Dermatol	Raghurama G	1	28
2011	Ann Dermatol	Park J	4	30

Cuadro 2. Carcinoma basocelular en la vulva. Lista de casos (revisión)

Año	Revista	Autor	Número de casos	Referencia
1975	Obstet Gynecol	Breen J	17	41
1984	Obstet Gynecol	Dudzinsdy N	1	36
1985	J Royal Soc Med	Meyrick RH	2	4
1988	Gynecol Oncol	Hoffman M	1	38
1997	Obstet Gynecol	Benedet JL	28	39
1997	Int J Dermatol	Betti R	1	7
1998	Dermatol Surg	Nehal R	1	8
2000	J Dermatol	Takahashi H	1	19
2001	J Am Acad Dermatol	Gibson R	18	2
2001	Ann Dermatol Venereol	Mateus C	21	40
2001	Gynecol Oncol	Mulayim N	10	42
2005	Gynecol Oncol	De Giorgi V	63	9
2006	Act Dermosifilogr	Bordel MT	1	18
2006	J Eur Acad Dermatol	Pisani C	1	46
2006	Arch Dermatol	Suda T	1	45
2008	Australas J Dermatol	De Ambrosis K	4	44
2008	J Drugs Dermatol	Saini R	1	43
2011	Ann Dermatol	Park J	7	30
2011	Dermatol Online J	Kanitakis J	1	37

Carcinoma basocelular en la vulva

De los tumores malignos de vulva, el más frecuente es el escamoso (90%) y el más raro, el carcinoma basocelular (1 a 3%).^{18,36} Temesvary reportó el primer caso en 1926.³⁶

El diagnóstico diferencial incluye a la enfermedad de Paget, leucoplaquia, liquen plano, carcinoma escamoso, liquen escleroso y melanoma.³⁷ Para 1988, se cuantificaron 200 casos publicados en la bibliografía mundial,³⁸ misma cifra que se encontró para el año 2005.¹⁷

Se revisaron 180 casos de la bibliografía (Cuadro 2). El promedio de edad fue de 66 años, con límites de 34 a 90;^{39,40} para el cálculo total se tomó el promedio de cada una de las grandes series. De todas las pacientes, 178 eran caucásicas y sólo dos eran de raza negra.^{41,42} La parte de la vulva afectada con más frecuencia fue el labio mayor (95%), seguido por el clitoris;^{8,43} se reportó un caso con afección alrededor del introito.³⁷ En 117 casos, la lesión clínica fue nodular; en 25, ulcerada; en cinco, papilomatosa;⁴¹ en dos, se manifestó como leucoplaquia,⁴¹ y en algunos como placa queratósica,¹⁹ el resto no la describió.

El promedio del tamaño de las lesiones fue de 2 cm; sólo hubo dos casos de variedad gigante (mayor a 5 cm).^{36,38}

El subtipo histopatológico más encontrado fue el nodular (60%), seguido por el superficial y el infiltrante;⁴ sólo un caso fue adenoide³⁰ y uno basoescamoso.⁴⁰ En dos casos se observó asociación con liquen escleroso y atrófico.

Nueve pacientes tuvieron metástasis a ganglios linfáticos;^{38,42} hubo un caso de carcinoma basoescamoso con metástasis visceral,⁴¹ y otro infiltrante con metástasis a la cabeza del fémur, que se consideró el primer reporte de diseminación hematógena del carcinoma basocelular de genitales.⁴²

Se buscó de manera intencionada el virus del papiloma humano en 20 pacientes, ninguna de las cuales dio positivo,^{8,37} pero hubo un caso de condiloma acuminado.⁴¹ Veinte pacientes estaban embarazadas al momento del diagnóstico.³⁹ La mayoría de las mujeres incluidas en las series eran múltiparas.^{39,41,43} Dos habían recibido radiación previamente.⁴²

El tratamiento fue cirugía convencional en la mayoría de las pacientes y sólo en algunos casos se reportaron los

márgenes (de 0.7 a 2 cm). A una paciente con afección en el clítoris se le administró imiquimod y se le practicó una cirugía de Mohs;⁴⁴ a siete se les hizo vulvectomía.^{2,4,7-9,18,19,30,36-46}

Carcinoma basocelular en el pene

El carcinoma basocelular de pene es extremadamente raro; fue descrito por primera vez por Jeck en 1931. Es localmente destructivo, aunque las metástasis son raras. Se ha relacionado con radiación ionizante, arsénico, alquitrán, quemaduras, traumatismos, dermatosis crónica previa, fimosis y cicatrices; es más común en países no industrializados.

En esta revisión se incluyeron 24 casos, la mayor parte de ellos publicados en revistas dermatológicas (Cuadro 3). El promedio de edad de los pacientes fue de 64.8 años, si bien no se notificó este parámetro en dos casos. Las lesiones más comunes fueron nódulos, placas y úlceras, en orden de frecuencia. El tamaño promedio de dichas lesiones fue de 1.3 cm; se encontró una en la base del pene que medía 5 cm en total, aunque 95% de la lesión estaba en el escroto.⁴⁷ La parte del pene más afectada fue el dorso, seguido de la base; sólo en un paciente afectó el glande.⁴⁸

Ningún individuo tuvo metástasis. A ninguno se le hizo prueba de virus del papiloma humano y no se detectaron factores causales conocidos. El tratamiento fue,

Cuadro 3. Carcinoma basocelular en el pene, el pubis y el perineo. Lista de casos (revisión)

<i>Año</i>	<i>Revista</i>	<i>Autor</i>	<i>Número de casos</i>	<i>Referencia</i>
Pene				
1988	Genitourin Med	Sulaiman MZ	1	47
1997	Int J Dermatol	Betti R	1	7
1998	Piel	Ladocsi LT	19	48
2001	J Am Acad Dermatol	Gibson G	2	2
2011	Ann Dermatol	Park J	1	30
Pubis				
1997	Int J Dermatol	Betti R	2	7
2001	J Am Acad Dermatol	Gibson G	10	2
2011	Ann Bras Dermatol	Ferreira C	1	15
2011	Ann Dermatol	Park J	1	30
Perineo				
1998	Dermatol Surg	Nehal R	1	8
2006	J Low Genit Tract Dis	Nazari Z	1	49

en la mayor parte de los casos, cirugía convencional; no se efectuó cirugía de Mohs a ningún sujeto y a tres se les hizo penectomía.⁴⁸ Al paciente con afección del glande se le realizó curetaje y radiación.^{2,7,30,47,48}

Carcinoma basocelular en la región perianal

En la región perianal, el carcinoma basocelular debe diferenciarse del carcinoma escamoso, tuberculosis, candidosis, enfermedad de Crohn y fístula. En el estudio histopatológico no debe confundirse con el carcinoma cloacogénico de alta malignidad, ya que en ambos se observan células basaloides, pero en este último las células están cercanas a la línea dentada o al canal anal.⁵⁰

De los 47 casos revisados, casi todos se difundieron en revistas dermatológicas (Cuadro 4). Un paciente era de raza negra³ y una mujer era oriental.⁵⁰ Afectó más a hombres que a mujeres, y el promedio de edad de presentación fue de 60 años. Los pacientes tenían úlceras en más de 50% del área, el resto eran lesiones exofíticas. La medida promedio fue de 2 cm, pero se publicó un caso de una lesión exofítica de más de 5 cm.⁵¹

Los estudios histopatológicos revelaron predominantemente el subtipo superficial, mientras que las revistas de enfermedades colorrectales no los clasificaron. Se encontraron tres polipoides que se consideraron variante del nodular en pacientes del sexo femenino;⁵⁰ un caso fue infiltrante,⁷ uno tenía como base una cicatriz³ y otro lo designaron como tricoepitelioma que degeneró en carcinoma basocelular.⁵¹ En 35 pacientes se buscó el virus del papiloma humano por hibridación, con resultados negativos.^{2,4,8,52}

El tratamiento consistió principalmente en escisión quirúrgica. Sólo en pocos casos se reportaron los bordes

Cuadro 4. Carcinoma basocelular perianal. Lista de casos (revisión)

<i>Año</i>	<i>Revista</i>	<i>Autor</i>	<i>Número de casos</i>	<i>Referencia</i>
1991	J Am Acad Dermatol	Abreo F	1	3
1997	Int J Dermatol	Betti R	1	7
1998	Dermatol Surg	Nehal R	1	8
2001	J Am Acad Dermatol	Gibson G	15	2
2004	Dis Colon Rectum	Martínez CA	1	51
2004	J Dermatol	Misago N	5	50
2009	Clin Colon Rectal Surg	Wietfeldt D	19	27
2010	Indian J Dermatol	Nagendra DV	4	52

quirúrgicos (1 cm). Algunos pacientes se trataron con imiquimod, terapia fotodinámica y radioterapia.^{2-4,7,8,27,50-52}

Carcinoma en el pubis

En la revisión se encontraron 14 casos, todos publicados en revistas dermatológicas (Cuadro 3). La media de edad de los pacientes fue de más de 60 años (en algunos de ellos no se refirió este dato). Se reportaron ocho casos en varones y seis en mujeres, la mayoría caucásicos; sólo hubo una mujer de raza negra¹⁵ y un hombre oriental.³⁰

En todos los casos se observaron nódulos, e incluso en uno fueron múltiples,³⁰ los cuales tenían un tamaño de 1 a 3 cm (en 10 pacientes no se especificó el tamaño de manera individual, sólo el promedio). Se determinó subtipo histopatológico nodular en todos los casos. Como tratamiento, se prefirió la cirugía con 1 a 2 cm de margen; a un paciente se le practicó cirugía micrográfica de Mohs.^{2,7,15,30}

Carcinoma basocelular en el perineo

Sólo se incluyeron dos casos,^{8,49} uno se había reportado como de vulva, pero la lesión afectaba exclusivamente al periné, por lo que se colocó en este grupo.⁴⁹ Ambos pacientes eran mayores de 70 años, hombre y mujer, y tenían una úlcera de alrededor de 2 cm. En el estudio histopatológico se estableció que era del tipo nodular y superficial. No se detectaron factores de riesgo de carcinoma basocelular.^{8,49}

Diagnóstico

El diagnóstico se hace mediante biopsia, pero hay procedimientos paraclínicos coadyuvantes para definir los criterios diagnósticos y de tratamiento en algunos casos. Uno de ellos es el ultrasonido de alta resolución, que permite diferenciar entre un carcinoma basocelular y uno escamoso, ya que en el primero se ven imágenes hipoeoicas de contornos bien definidos, no infiltra y no tiene flujo en su interior, mientras que el escamoso sí lo tiene.⁵³ Además, ayuda a delimitar las lesiones y a establecer los márgenes quirúrgicos; es de gran utilidad, sobre todo, cuando la lesión se encuentra en el escroto, para descartar infiltración testicular.⁵⁴ En cuando a la TC, hay pocos estudios que abordan su importancia; si bien se menciona que tiene sensibilidad de 95% para revelar las diferencias entre el carcinoma basocelular y el tejido normal, y su mayor utilidad se refleja en la búsqueda de metástasis.⁵⁵

Tratamiento

Se considera que la escisión quirúrgica es el tratamiento de elección, con márgenes mínimos de 4 mm, y de 20 mm en morfeiformes, con recurrencia de 8%,¹ que en la vulva se eleva a 20%.³⁶ La cirugía micrográfica de Mohs es la más efectiva y la que genera menor recurrencia. Al estudiar su aplicación en el carcinoma basocelular pene-escrotal, se calificó de primera elección para ahorrar tejido; con ella se logra una curación del 100% cuando la lesión mide menos de 2 cm, de 87% cuando mide de 2 a 3 cm y de 50% cuando es mayor a 3 cm.^{55,56}

Entre los tratamientos alternativos se incluyen: criocirugía con nitrógeno líquido (sólo para lesiones nodulares), que induce una tasa de curación de 97%;⁵⁷ radioterapia, electrocirugía y curetaje; fotodestrucción con ácido delta aminolevulánico y luz roja o láser;⁵⁸ interferón intralesional, que provoca síntomas parecidos a los de la influenza; 5-FU tópico dos veces al día durante dos semanas, el cual produce mejor respuesta en las lesiones del tronco; e imiquimod tres veces a la semana durante cuatro semanas, con tasa de curación de 75%.^{5,56,59}

El tratamiento de las metástasis de carcinoma basocelular a órganos incluye la quimioterapia con bleomicina, que ahora tiene una modalidad de aplicación para los casos de metástasis a la piel en otros sitios: la electroquimioterapia o utilización de corriente eléctrica pulsada de alta intensidad con el fin de aumentar la permeabilidad celular para que penetre el fármaco (electroporación).⁶⁰

CONCLUSIONES

El carcinoma basocelular de genitales es muy raro, y la incidencia no ha variado considerablemente en las últimas tres décadas.

Es difícil determinar el número exacto de casos en los genitales, ya que hay series de carcinoma basocelular en zonas cubiertas que los incluyen dentro del grupo de lesiones en el tronco. Además, en los casos reportados por ginecólogos, urólogos y oncólogos no se proporcionan datos específicos, como la descripción clínica de la lesión y el subtipo histológico, por lo que la estadística no puede considerarse completa.

No hay evidencia que sustente que deba investigarse si los pacientes con carcinoma basocelular en genitales son portadores del virus de papiloma humano, ya que en todas las series en las que se buscó, el resultado fue negativo.

Ninguno de los factores causales de carcinoma basocelular se manifiesta de forma constante en los casos revisados.

De acuerdo con la casuística, puede determinarse que la localización de este tumor en el escroto implica que su comportamiento biológico es más agresivo, aunque no se relacione con las variantes histológicas consideradas de mayor riesgo, ya que de todas las series reportadas de carcinoma basocelular en genitales, el mayor número de metástasis se observó en esta topografía.

REFERENCIAS

1. Álvarez A, Ulloa M, Martelo F. Planteamiento quirúrgico oncológico en el carcinoma basocelular. Revisión de 258 pacientes. *Piel* 1999;14:285-288.
2. Gibson GE, Iftikhar A. Perianal and genital basal cell carcinoma: a clinicopathologic review of 51 cases. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:68-71.
3. Abreo F, Shasi D. Basal cell carcinoma in North American blacks. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:1005-1011.
4. Meyrick-Thomas RH, McGibbon DH, Munro DD. Basal cell carcinoma of the vulva in association with vulvar liquen sclerosis et atrophicus. *J Royal Soc Med* 1985;78(11)suppl:16-19.
5. Telfer NR, Volver GB, Bowens PW. Guidelines for the management of basal cell carcinoma. *Br J Dermatol* 1999;141:415-423.
6. Rahbari H, Mehregan AH. Basal cell epitheliomas in usual and unusual sites. *J Cutan Pathol* 1979;6:425-431.
7. Betti R, Brusca L, Inselvini E, Crosti C. Basal cell carcinomas of covered and unusual sites of the body. *Int J Dermatol* 1997;36:503-505.
8. Nehal R. Basal cell carcinoma of genitalia. *Dermatol Surg* 1998;24(1):361-363.
9. De Giorgi V, Salvini C, Massi D, Raspollini MR, Carli P. Vulvar basal cell carcinoma: Retrospective study and review of literature. *Gynecol Oncol* 2005;97(1):192-194.
10. Redondo M, López AR, Cruz B, Camacho G. Carcinoma basocelular del escroto. Una rara localización ligada a mal pronóstico. *Arch Esp Urol* 2000;53(7):642-644.
11. Kinoshita R, Yamamoto O, Yasuda H, Tokura Y. Basal cell carcinoma of the scrotum with lymph node metastases: report of a case and review of the literature. *Int J Dermatol* 2005;44(2):54-56.
12. Ratner D, Peacocke M, Zhang H, Li Ping X, Tsou H. UV specific p53 and PCTH mutations in sporadic basal cell carcinoma of sun-exposed skin. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:293-297.
13. Ruiz A, Kuznitsky R, Garay I. Factores de riesgo para carcinoma basocelular. Estudio de casos controles en Córdoba. *Med Buenos Aires* 2005;65(6):5-10.
14. Wong CSM, Strange RC, Lear JT. Basal cell carcinoma. Review. *Br Med J* 2003;327:794-798.
15. Banhos C, Martins L, Souza JB. Multiple basal cell carcinomas in the pubic area in a patient with skin type IV. Case report. *An Bras Dermatol* 2011;86(3):223-226.
16. Rodríguez A, Chópito M, López C, Reyes O. Características clínicas e histológicas del carcinoma basocelular. *Dermatol Venez* 2003;41(2):49-53.
17. Handa Y, Kato Y, Ishikawa H, Tomita Y. Giant superficial basal cell carcinoma of the scrotum. *Eur J Dermatol* 2005;15(3):186-188.
18. Bordel MT, Sánchez J, Cardeñoso E, Santos JC, Curto RR. Carcinoma basocelular vulvar: una rara localización del cáncer de piel más frecuente. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97(6):415-416.
19. Takahashi H. Non ulcerative basal cell carcinoma arising on the genitalia. *J Dermatol* 2000;27(12):798-799.
20. Parys BT, Hutton J. Fifteen year experience of carcinoma of the scrotum. *Br J Urol* 1991;68:414-417.
21. Vandeeweyer E, Deraemaeker R. Basal cell carcinoma of the scrotum. *J Urology* 2000;163(3):914-915.
22. De Silva A, Espinoza F, Gutiérrez F, Castañeda JJ, Torres C. Carcinoma basocelular de escroto. *Rev Mex Urol* 1998;58(2):91-94.
23. Jorquer E, Muñoz G, Suárez M. Carcinoma basocelular en el escroto. *Piel* 2005;20(6):306-308.
24. Cieplinski W. Combination chemotherapy for the treatment of metastatic basal cell carcinoma of the scrotum. A case report. *Clin Oncol* 1984;10(3):267-272.
25. Park SH, Lee SY, Kim SM, et al. A case of basal cell carcinoma on post traumatic scar of the scrotum. *Korean J Dermatol* 2006;49:1151-1153.
26. Izinkson I, Vanderpool J, Brodsky G, Mihm MC, Zembowicz A. Combined basal cell carcinoma and Langerhans cell histiocytosis of the scrotum in a patient with occupational exposure to coal tar and dust. *Int J Dermatol* 2004;43(9):678-680.
27. Wiefeldt D, Thiele J. Malignancies of the anal margin and perianal skin. *Clin Colon Rectal Surg* 2009;22(2):127-135.
28. Raghurama Rao G, Amareswar A, Hari-kishan Y, Prasad TS, Rao Ramkoteswar N. Pigmented basal cell carcinoma of the scrotum: An unusual site. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008; 44:508-509.
29. Nahass GT, Leonardi CL, Penneys N. Basal cell carcinoma of the scrotum. Report of three cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:574-578.
30. Park J, Cho YS, Song KH, Lee JS, et al. Basal cell carcinoma on the pubic area: Report of a case and review of 19 Korean cases of basal cell carcinoma from non sun exposed areas. *Ann Dermatol* 2011;23(3):405-408.
31. Grossman HB, Sogani PC. Basal cell carcinoma of scrotum. *Urology* 1981;17(5):421-422.
32. McDonald MW. Carcinoma of scrotum. *Urology* 1982;19(3):269-274.
33. Greider HD, Vernon SE. Basal cell carcinoma of the scrotum: A case report and literature review. *J Urol* 1982;127(1):145-146.
34. Schleicher SM, Milstein HJ, Ilowite R. Basal cell carcinoma of the scrotum. *Cutis* 1997;59(3):116.
35. Esquivias JI, González-López A, Velasco E, Pozo T, Del Villar A. Basal cell carcinoma of the scrotum. *Australas J Dermatol* 1999;40(3):41-43.
36. Dudzinski M, Baskin F, Fowler W. Giant basal cell carcinoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1984;63(3)suppl:575-605.
37. Kanitakis J, Vidal EA, Foure M. Extensive pigmented vulvar basal cell carcinoma presenting as pruritus in an elderly woman. *Dermatol Online J* 2011;17(1):8-9.
38. Hoffman MS, Roberts WS, Ruffolo EH. Basal cell carcinoma of the vulva with inguinal lymph node metastases. *Gynecol Oncol* 1988;29:113-119.

39. Benedet JL, Miller DM, Ehlen TG, Bertrand MA. Basal cell carcinoma of the vulva. Clinical features and treatment results in 28 patients. *Obstet Gynecol* 1997;90(5):765-769.
40. Mateus C, Fortier-Beaulieu M, Lhomme C, Rochard F, et al. Basal cell carcinoma of the vulva: 21 cases. *Ann Dermatol Venereol* 2001;128(1):11-15.
41. Breen JL, Neubecker RD, Greenwald E, Gregori CA. Basal cell carcinoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1975;46(2):122-129.
42. Mulayim N, Foster SD, Tolgay O, Babalola E. Vulvar basal cell carcinoma: two unusual presentations and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2001;85(3):53-57.
43. Saini R, Sarnoff DS. Basal cell carcinoma of the vulva presenting as unilateral pruritus. *J Drugs Dermatol* 2008;7(3):288-290.
44. De Ambrosis K, Nicklin J, Yon G. Basal cell carcinoma of the vulva: a report of four cases. *Australas J Dermatol* 2008;49(4):213-215.
45. Suda T, Kakinuma H. Erosive velvety lesion on the vulva. Vulvar basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 2006;142(3):385-390.
46. Pisani C, Poggiali S, De Padova L, Andreassi A, Bilenchi R. Basal cell carcinoma of the vulva. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20(4):446-448.
47. Sulaiman MZC, Polaczar SV, Partington PE. Basal cell carcinoma of penis: Case report. *Genitourin Med* 1988;64:128-129.
48. Ladocsi LT, Siebert CF, Rickert RR, Fletcher HS. Carcinoma basocelular del pene. *Piel* 1998;61(1):25-27.
49. Nazari Z, Omranipour R. Unusual location of vulvar basal cell carcinoma. *J Low Genit Tract Dis* 2006;10(4):242-244.
50. Misago N, Narisawa Y. Polipoid basal cell carcinoma of the perianal region: A case report and review of the literature. *J Dermatol* 2004;31(1):51-55.
51. Martínez CA, Priolli DG, Dioviesan LT, Waisberg J. Non solitary perianal trichoepithelioma with malignant transformation into basal cell carcinoma: Report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2004;47(5):773-777.
52. Nagendra DV, Rajakumar V. Perianal basal cell carcinoma: an unusual site of occurrence. *Indian J Dermatol* 2010;55(2):178-180.
53. Lami Y, Collazo S, Pesant O, Hernandez JL, Alfonso-Trujillo I. Estudio ecográfico de los tumores epiteliales cutáneos malignos. *Piel* 2009;24(9):465-469.
54. Peniche A, González A, Fierilo L, Albrandt A. Utilidad de la tomografía computada helicoidal en el carcinoma basocelular infiltrante. *Dermatol Rev Mex* 2011;55(4):188-194.
55. Wells MJ, Taylor RS. Mohs micrographic surgery for penoscrotal malignancy. *Urol Clin North Am* 2010;37(3):403-409.
56. Cuevas J, de Eusebio E, Diez E, Castiñeira I. Cirugía de Mohs: Aplicación de la técnica a neoplasias de pene. *Actas Urol Esp* 2007;31(9):1076-1081.
57. Giutfrida TJ, Jimenez G, Nouri K. Histologic cure of basal cell carcinoma treated with cryosurgery. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:483-486.
58. Fernández JM, Armario JC, Carranza C. Utilidad de la terapia fotodinámica en el tratamiento de los carcinomas basocelulares del tronco, cuero cabelludo y extremidades. *Piel* 2011;26(7):355-358.
59. Bath-Hex- Tall FJ, Perkins W, Bong J, Williams HC. Interventions for basal cell carcinoma of the skin. *Review Cochrane* 2007;2.
60. Fantini F, Gualdi G, Cimitan A, Gianneti A. Metastatic basal cell carcinoma with squamous differentiation. Report of a case with response of cutaneous metastases to electrochemotherapy. *Arch Dermatol* 2008;144(9):1186-1188.

Caso clínico

Foliculitis en penacho

Janet Eslava García,* José A Matute Briceño**

RESUMEN

Se comunica el caso de un paciente de 42 años de edad con foliculitis en penacho. Esta entidad es infrecuente y de evolución crónica y progresiva. Suele localizarse en la piel cabelluda y se distingue por formación de alopecia cicatricial con aglomerados pilosos, que emergen de un único orificio folicular. Actualmente la foliculitis en penacho es un tema de controversia por su etiopatogenia. Muchos autores estiman que debería considerarse una variante de foliculitis decalvante.

Palabras clave: foliculitis, foliculitis en penacho, alopecia cicatricial.

ABSTRACT

We report the case of a 42-year-old man with tufted hair folliculitis. It is an uncommon, chronic and progressive disease. It is usually located in scalp and is characterized by areas of scarring alopecia with clusters of hair emerging from a single follicular opening. Tufted hair folliculitis is currently a subject of controversy for its pathogenesis. Many authors believe that it should be considered a variant of folliculitis decalvans.

Key words: folliculitis, tufted hair folliculitis, cicatricial alopecia.

La foliculitis en penacho, que es una entidad inflamatoria folicular y perifolicular crónica poco frecuente, afecta la piel cabelluda, tiene manifestaciones clínicas y microscópicas muy singulares respecto a otras enfermedades productoras de alopecia. En la bibliografía médica se han publicado pocos casos de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de un paciente de 42 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acudió a consulta porque en la piel cabelluda tenía una dermatosis que afectaba la región parietooccipital. La dermatosis

estaba constituida por placas alopécicas de aspecto escleroatrófico y tenía, en su parte interior, confluencia de 10 a 20 cabellos (que emergían de un solo folículo) y pústulas foliculares cubiertas de costra serohemática (Figuras 1 y 2). El resto de la exploración física fue normal. Manifestó que la dermatosis inició cuando tenía 22 años de edad, con lesiones pruriginosas que eliminaban material seroso, de formación periódica y de alivio espontáneo. Ocho años antes de la consulta estas lesiones ocasionaron zonas alopécicas. El paciente se sometió a diversos tratamientos, pero no encontró respuesta clínica.

Los exámenes de laboratorio fueron normales. El cultivo con antibiograma reportó crecimiento de *Staphylococcus aureus*. El cultivo micológico fue negativo. El estudio histopatológico reveló un infundíbulo dilatado, con varios folículos pilosos emergentes y leve infiltrado perifolicular inespecífico (Figura 3). Con estos datos se determinó el diagnóstico definitivo de foliculitis en penacho. Se indicó tratamiento con rifampicina a 450 mg/día y nadifloxacino en crema cada 12 horas durante tres semanas y posteriormente tratamiento con isotretinoína a 40 mg/día, con remisión de las lesiones inflamatorias.

DISCUSIÓN

La foliculitis en penacho, que fue descrita en 1978 por Smith,¹ es una enfermedad infrecuente de la piel ca-

* Departamento de Dermatología.

** Departamento de Anatomía Patológica.

Hospital General Regional núm. 1, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad Obregón, Sonora, México.

Correspondencia: Dra. Janet Eslava García. Hospital General Regional núm. 1, Instituto Mexicano del Seguro Social. Prolongación Vicente Guerrero s/n, esq. Sahuaripa, colonia Centro, CP 85000, Ciudad Obregón, Sonora, México.

Correo electrónico: janetslava@yahoo.com.mx

Recibido: enero, 2012. Aceptado: mayo, 2012.

Este artículo debe citarse como: Eslava-García J, Matute-Briceño JA. Foliculitis en penacho. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):299-302.

www.nietoeditores.com.mx



Figura 1. Aspecto clínico de la dermatosis localizada en la región occipital.

belluda, aqueja a ambos sexos (con edades de 19 a 68 años) y predomina en hombres (relación de 2.7:1).² Se localiza principalmente en las regiones parietal, occipital y coronal.³ El cuadro inicia con papulopústulas folicu-

lares y placas eritematosas exudativas. Dentro del área afectada emergen, de un orificio folicular en común, 5 a 20 elementos pilosos de apariencia normal, lo que da el aspecto de penacho o “pelo de muñeca”.^{4,5} La evolución es progresiva y las recurrencias, que son frecuentes, consisten en sensibilidad local, exudación y prurito.⁶ Entre dichas agrupaciones se establecen zonas irregulares de alopecia cicatricial.

Su etiopatogenia se desconoce. Actualmente existe controversia por considerar a la foliculitis en penacho una enfermedad *per se* o la fase final de diversos procesos inflamatorios que afectan la piel cabelluda.⁶

Se han propuesto varias hipótesis, que incluyen anomalías nevroides, retención de pelos en telógeno en los penachos y traumatismo local.⁷ Se cree que la foliculitis en penacho podría relacionarse con una respuesta inmunitaria inadecuada a *S. aureus*, ya que esta especie se ha aislado en la mayoría de los casos descritos.⁸⁻¹¹

Los hallazgos histopatológicos muestran un infiltrado inflamatorio perifolicular en la dermis superior y media. Las papilas suelen estar conservadas y los folículos pilosos, en anágeno;¹² de esta manera, la inflamación, que se produce en el istmo y el infundíbulo folicular, podría ocasionar gradualmente la fusión y el recrecimiento del pelo, lo que da como resultado la imagen macroscópica característica.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con los siguientes procesos:



Figura 2. A mayor detalle, placas alopecicas escleroatróficas con pelos que emergen de un folículo. Se observa eritema, pústulas y exudación.

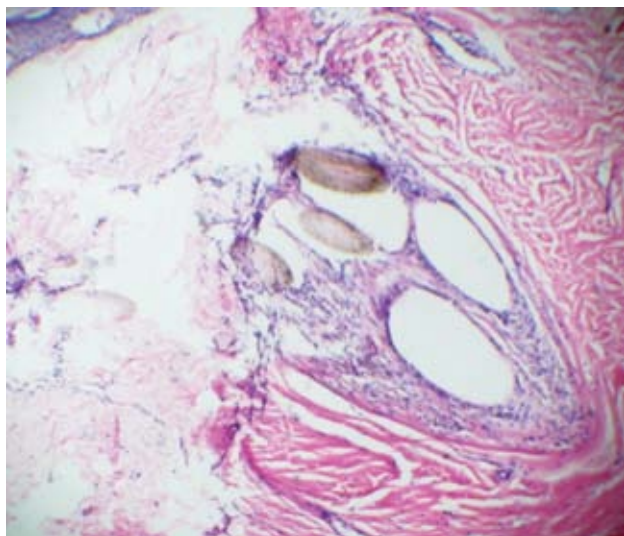


Figura 3. Imagen histológica. Infundíbulo dilatado con varios tallos pilosos en su interior.

Celulitis disecante de la piel cabelluda. Se distingue por nódulos subcutáneos dolorosos y abscesos, que forman vías sinuosas en las regiones occipital y coronal y que suelen provocar alopecia cicatricial.¹³

Acné queloideo de la nuca. Se manifiesta con pústulas foliculares y placas eritematosas, que forman cicatriz hipertrófica. Afecta la región occipital y el cuello.

Liquen plano pilaris. Es un proceso inflamatorio crónico que conlleva a la destrucción del folículo piloso. Desde el punto de vista clínico, se observan eritema y pápulas queratósicas foliculares.¹⁴

Querion de Celso. Se observa una placa inflamatoria dolorosa, constituida por pústulas, abscesos, úlceras y costras melicéricas. Es resultado de una infección fúngica por dermatofitos.¹⁵ Se ven pelos con tallo roto y disminución de la densidad folicular, que puede evolucionar a alopecia residual.

Foliculitis decalvante. Comparte características clínicas e histopatológicas con la foliculitis en penacho.¹⁶ Se manifiesta en forma de pústulas foliculares recurrentes, con áreas de alopecia cicatricial central. La foliculitis en penacho se distingue por varios conglomerados de pelo sobre las placas de alopecia. Estos hallazgos sugieren que la foliculitis en penacho debe considerarse una variante de foliculitis decalvante.

El tratamiento es complejo. Se han administrado antibióticos tópicos y sistémicos, que pueden disminuir el

componente inflamatorio; sin embargo, la remisión completa es infrecuente. Se han administrado, con respuesta limitada, isotretinoína oral, sulfato de cinc, corticosteroides sistémicos y metotrexato.^{2,3,6} Según algunos reportes, la escisión quirúrgica ha dado buenos resultados en casos con lesiones localizadas en quienes ha fracasado el tratamiento farmacológico.

CONCLUSIÓN

La foliculitis en penacho es una entidad infrecuente, cuya etiopatogenia se encuentra en polémica. La tendencia actual es considerarla una variante de foliculitis decalvante. En las enfermedades señaladas en los diagnósticos diferenciales se observan conglomerados pilosos, pero sólo de manera secundaria.⁴

En el caso presentado disminuyó el proceso inflamatorio, pero no la alopecia. Es necesario realizar estudios clínicos con distribución al azar de esta entidad para evaluar los posibles factores etiopatogénicos y determinar la opción terapéutica más adecuada.

REFERENCIAS

1. Smith NP. Tufted folliculitis of the scalp. *J R Soc Med* 1978;71(8):606-608.
2. Fernandes JC, Correia TM, Azevedo F, Mesquita-Guimarães J. Tufted hair folliculitis after scalp injury. *Cutis* 2001;67(3):243-245.
3. Ekmekci TR, Koslu A. Tufted hair folliculitis causing skullcap-pattern cicatricial alopecia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20(21):227-228.
4. Prodan C, Tiscornia J, Lustia M, Fernández BS, et al. Foliculitis en penacho. *Dermatol Argent* 2003;4(3):180-184.
5. Annesi G. Tufted folliculitis of the scalp: a distinctive clinicohistological variant of folliculitis decalvans. *Br J Dermatol* 1998;138:799-805.
6. Pujol RM, Matías GX, García PV, De Moragas JM. Tufted hair folliculitis. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:199-201.
7. Trueb RM, Pericin M, Hafner J, Burg G. Tufted hair folliculitis. *Hautarzt* 1997;48:266-269.
8. Tong AK, Baden HP. Tufted hair folliculitis. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:1096-1099.
9. Broshtilova V, Bardarov E, Kazandjieva J, Marina S. Tufted hair folliculitis: a case report and literature review. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* 2011;20(1):27-29.
10. Dalziel KO, Telfer NR, Wilson CL, Dawber RP. Tufted folliculitis. A specific bacterial disease. *Am J Dermatopathol* 1990;12:37-41.
11. Abal DL, Soria X, Casanova SJM. Alopecias cicatriciales. *Actas Dermosifiliogr* 2011;102(8):1-12.

12. Jeremías X, Giménez AAM. Folliculitis de pelos en penacho. *Med Cutan Iber Lat Am* 2003;31(2):113-115.
13. Stefanato CM. Histopathology of alopecia a clinical approach to diagnosis. *Histopathology* 2010;56(1):24-38.
14. Kang H, Alzolibani AA, Otberg N, Shapiro J. Lichen planopilaris. *Dermatol Ther* 2008;21(4):249-256.
15. Arenas GR. Dermatología: atlas, diagnóstico y tratamiento. 4ª ed. Ciudad de México: McGraw-Hill Interamericana, 2009;471-472.
16. Otberg N, Kang H, Alzolibani AA, Shapiro J. Folliculitis decalvans. *Dermatol Ther* 2008;21(4):238-244.

Caso clínico

Hiperqueratosis epidermolítica

Enriqueta Morales,* Alberto Ramos Garibay,** Isabel Cristina Valente Duarte de Sousa***

RESUMEN

La hiperqueratosis epidermolítica, conocida también como “eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa”, es una genodermatosis infrecuente, con patrón de herencia autosómico dominante, aunque incluso 50% de los pacientes experimentan mutaciones *de novo*. Se distingue por eritrodermia y ampollas secundarias a traumatismos mínimos, que se manifiestan desde el nacimiento y que evolucionan a ictiosis generalizada a lo largo de la vida, predominantemente en las zonas de flexión. El diagnóstico se determina con base en las manifestaciones clínicas y por confirmación histológica. La piedra angular del tratamiento son los emolientes tópicos. El pronóstico es bueno para la vida; sin embargo, los pacientes pueden padecer alteraciones funcionales, secundarias a queratodermia palmoplantar, y contracturas en flexión de las manos. Exponemos el caso de un paciente de cuatro años de edad con diagnóstico de hiperqueratosis epidermolítica, inicialmente considerada dermatitis atópica, y realizamos una breve revisión de la bibliografía médica.

Palabras clave: hiperqueratosis epidermolítica, eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa.

ABSTRACT

Epidermolytic hyperkeratosis, also known as bullous congenital ichthyosiform erythroderma, is a rare autosomal dominant genodermatosis, although up to 50% of cases represent new mutations. Epidermolytic hyperkeratosis presents as a bullous disease in newborns, followed by a lifelong ichthyotic skin disorder. Diagnosis is based on the clinical manifestations and the histological features. Treatment is symptomatic, with topical emollients being the mainstay of treatment. The prognosis is usually good; nevertheless, some patients may present hand contractures that impair function. We present the case of a 4-year-old male patient with epidermolytic hyperkeratosis, initially diagnosed as atopic dermatitis. A review of the literature is made.

Key words: epidermolytic hyperkeratosis, bullous congenital ichthyosiform erythroderma.

La hiperqueratosis epidermolítica, conocida también como “eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa”, fue descrita por primera vez por Brocq, en 1902, como una forma de eritrodermia ictiosiforme, en la que aparecen ampollas desde el nacimiento.¹ Es una genodermatosis con patrón de herencia autosómico dominante, aunque en 50% de los casos se manifiesta como mutación *de novo*.¹⁻⁴ También se han descrito casos recesivos.⁴ La causa son los defectos en

las citoqueratinas que forman los filamentos intermedios.² Las citoqueratinas afectadas son la 1 (K1) y la 10 (K10), las cuales predominan en los estratos suprabasales de la epidermis.^{1,2,4}

En este artículo exponemos un caso de hiperqueratosis epidermolítica y hacemos una revisión de la bibliografía.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de cuatro años de edad, llevado a nuestro centro por padecer “resequedad” desde el nacimiento, a decir de la madre. La resequedad fue diagnosticada por un facultativo como dermatitis atópica, por lo que indicó una crema, pero no disminuyó el cuadro. En la exploración física se encontró una dermatosis diseminada en la cabeza, el cuello, las extremidades superiores y las extremidades inferiores. En la cabeza afectaba la piel cabelluda y las mejillas; en el cuello, la cara anterior; en las extremidades superiores, los pliegues antecubitales, las caras anterior y posterior del antebrazo y las caras dorsal y palmar de las manos, y en las extremidades inferiores, de manera bila-

* Médico adscrito al servicio de Dermatología Pediátrica.

** Médico adscrito al servicio de Dermatopatología.

*** Dermatóloga egresada.

Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, México, DF.

Correspondencia: Dra. Enriqueta Morales. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. Dr. Vértiz 464, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF.

Recibido: abril, 2012. Aceptado: julio, 2012.

Este artículo debe citarse como: Morales E, Ramos-Garibay A, Valente-Duarte de Sousa IC. Hiperqueratosis epidermolítica. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):303-307.

www.nietoeditores.com.mx

teral y simétrica, las rodillas, los tobillos y el dorso y las plantas de los pies, con dermatosis de aspecto monoformo, constituida por escama hiperocrómica, liqenificación y xerosis, de evolución crónica y ligeramente pruriginosa (Figuras 1 a 4). En la consulta general se determinó el diagnóstico de dermatitis atópica y se indicó manejo con *cold cream*, aceite de ajonjolí y antihistamínicos. Se envió al paciente al servicio de Dermatología Pediátrica, donde, con base en la historia clínica de eritema generalizado, ampollas y xerosis desde el nacimiento, se determinó el diagnóstico presuntivo de eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa, por lo que se decidió realizar una biopsia incisional. La biopsia de piel reportó epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis irregular moderada con áreas de degeneración de queratinocitos

espinosos, dermis con papilomatosis y focos mínimos de linfocitos perivascuales (Figuras 5 y 6). Con estos datos se determinó el diagnóstico definitivo de hiperqueratosis epidermolítica. Fue llevado a revisión y en esa ocasión se indicaron, dos veces al día, *cold cream* con propilenglicol, urea a 20% y ácido salicílico a 3%, así como emolientes tópicos varias veces al día, con disminución de las lesiones.

DISCUSIÓN

Fisiopatología

En Biología y Patología el término *citoqueratina* se usa no sólo para describir las queratinas halladas en el citoplasma de las células epiteliales, sino también para distinguirlas de las llamadas “queratinas especializadas”, que se encuentran



Figura 1. Escama negra en el dorso de las manos y los antebrazos.



Figura 3. Escama negra en el dorso de los tobillos y los pies.



Figura 2. Escama negra y xerosis en los pliegues poplíteos.



Figura 4. Escama negra en la cara anterior del cuello.

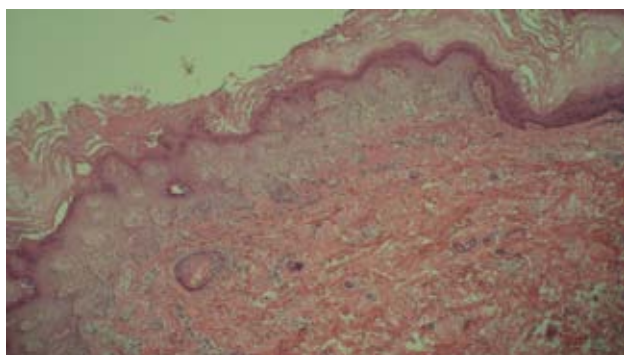


Figura 5. Discreta degeneración de los queratinocitos, principalmente en la capa granulosa (H y E, 10X).

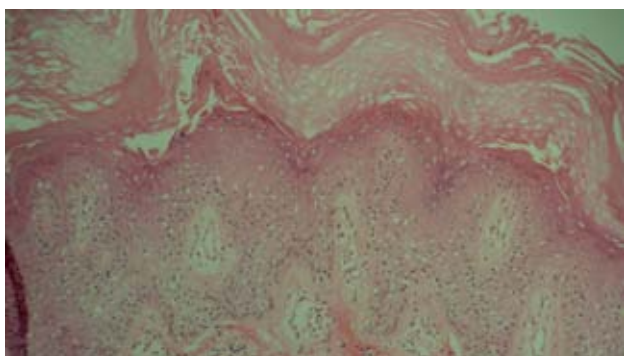


Figura 6. Epidermis con hiperqueratosis y pequeños focos de paraqueratosis. La capa espinosa muestra proyecciones puntiformes, y la dermis papilar, moderada reacción inflamatoria (H y E, 4X).

en las uñas y el pelo.⁵ Las queratinas son miembros de la familia de los filamentos intermedios y se agrupan en dos clases: las ácidas o tipo I (K9-K20) y las básicas o tipo II (K1-K8).^{2,4,5} Las citoqueratinas 1 y 10 están implicadas en la diferenciación suprabasal de los queratinocitos.¹ Cuando las citoqueratinas experimentan mutaciones puntuales, se asocian con la hiperqueratosis epidermolítica y la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa, y generan células suprabasales que se fragmentan fácilmente, con epidermis hiperproliferativa e hiperqueratósica.⁵ Forman parte del túbulo de las glándulas sudoríparas ecrinas y son marcadores de queratinización por excelencia.⁵

La K1 pertenece al grupo II y es codificada por el cromosoma 12, mientras que la K10 es del grupo I y es codificada por el cromosoma 17.^{1,2} Se dice que la citoqueratina (CK) 10 inhibe la proliferación celular y la progresión del ciclo celular.⁵

Los filamentos intermedios son estructuras heteropoliméricas compuestas de heterodímeros de K1 unida

a K10.^{1,4} En las células epiteliales las queratinas son los ladrillos que conforman el citoesqueleto que provee estabilidad estructural ante situaciones de estrés mecánico.^{1,4}

Las mutaciones de estas queratinas conllevan a la formación de proteínas de queratina defectuosas, que a pesar de que pueden incorporarse a los filamentos intermedios, causan su disfunción.^{1,2,4} Esto genera colapso de queratinocitos, con subsecuentes citólisis y manifestaciones clínicas con formación de ampollas.^{1,2,4}

La hiperqueratosis y la ictiosis subsecuentes que se observan en estos pacientes se deben a un mecanismo de compensación para proteger contra la fragilidad cutánea, y así disminuir la probabilidad de formación de ampollas.¹

Epidemiología

No hay predilección por sexo o raza.^{1,6} Se manifiesta desde el nacimiento en un caso por cada 200,000 a 300,000 nacidos vivos.^{1,3,6}

Estos pacientes padecen morbilidad y mortalidad elevadas durante el periodo neonatal debido a infecciones secundarias, sepsis y desequilibrio hidroelectrolítico.^{1,5}

Clasificación

En 1994 DiGiovanna distinguió clínicamente los dos tipos de hiperqueratosis epidermolítica con base en la presencia o ausencia de queratodermia palmoplantar.^{1,2,7} En el primer grupo incluyó a los pacientes con afección palmoplantar, y en el segundo, a los pacientes que no tenían alteraciones en esas áreas. De cada una de estas formas clínicas se desglosan tres subtipos, según sus manifestaciones clínicas (Cuadro 1).^{2,7}

Manifestaciones clínicas

Aparece desde el nacimiento e inicia como eritrodermia generalizada, con fragilidad cutánea que causa descamación, así como ampollas, incluso con traumatismos menores, en la mayoría de los casos.^{1,2,4} Las ampollas son superficiales y grandes, y al romperse ocasionan grandes zonas de exulceración.¹ En los pliegues de flexión aparecen ulceraciones superficiales y zonas extensas de piel desnuda.^{2,6} Debido a la interrupción de la barrera epidérmica, en estos niños existe un mayor riesgo de infecciones severas, desequilibrio hidroelectrolítico y sepsis.¹⁻⁵

Hay disminución gradual de la eritrodermia y de las ampollas, que a los pocos meses evolucionan a placas hiperqueratósicas, de aspecto verrugoso, en las zonas de

Cuadro 1. Clasificación clínica de las hiperqueratosis epidermolíticas

<i>Sin hiperqueratosis palmoplantar severa (asociada con defectos de citoqueratina 10)</i>			<i>Con hiperqueratosis palmoplantar severa (asociada con defectos de citoqueratina 1)</i>		
1	2	3	1	2	3
Escamas blancas generalizadas y antecedentes de ampollas. Puede haber alteraciones de la marcha. Sin alteraciones palmoplantares y sin eritrodermia	Similar al tipo 1, pero con escamas marrón-negras, y sin anomalías de la marcha	Similar a los tipos 1 y 2, con hiperlinealidad palmar y escamas escasas blancas con predominio en el tronco. Eritrodermia leve a moderada. Pueden existir anomalías al caminar	Hiperqueratosis palmoplantar con superficie lisa, ausencia de contracturas y distribución limitada a áreas de flexión. No hay eritrodermia ni alteraciones de la marcha	Hiperqueratosis palmoplantar lisa con contracturas digitales e hiperqueratosis diseminada con predominio en superficies extensoras y flexurales. Eritrodermia leve a moderada. Pueden existir alteraciones de la marcha	Hiperqueratosis palmoplantar de superficie cerebriforme y escamas marrón generalizadas. Sin eritrodermia, sin contracturas y sin alteraciones de la marcha

Adaptada de Chen TS y de DiGiovanna JJ.^{1,7}

flexión, la piel cabelluda y los glúteos.^{2,4,5} La hiperqueratosis inicia a los tres meses de edad, con engrosamiento poco evidente de la piel o con escamas finas y pequeñas.¹ Con la edad las escamas se van haciendo más gruesas (adquieren aspecto de “cartón corrugado”) y la probabilidad de manifestar ampollas disminuye, aunque incluso 20% de los pacientes sigue teniendo ampollas hasta la vida adulta.^{1,6} También pueden existir lesiones con patrón en mosaico, que sigue las líneas de Blaschko.⁵ En esta fase la colonización bacteriana de las escamas maceradas causa un olor fétido distintivo, el cual puede aliviarse parcialmente con jabones antibacterianos.^{2,6} La hiperqueratosis se agrava con el sol y el calor.⁶

El pelo, las uñas y los dientes son normales, aunque algunos pacientes pueden padecer alteraciones ungueales.^{1,6}

La afección de las palmas y las plantas ocurre en 60% de los pacientes y se manifiesta con grados variables de hiperqueratosis, asociada, sobre todo, con mutaciones de CK1.^{1,6,7} La queratodermia palmoplantar puede originar fisuras y contracturas recurrentes y dolorosas, que pueden ocasionar incapacidad funcional.²

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico con correlación histológica.^{1,2,7-9} Los hallazgos histológicos de la hiperqueratosis epidermolítica son distintivos pero no únicos.¹ Las características histopatológicas de esta entidad fueron descritas por primera vez, en 1897, por Nikolsky.^{2,8} Existe hiperqueratosis marcada, hipergranulosis (con gránulos grandes de queratohialina), acantosis y degeneración hidrópica del estrato espinoso.^{1-3,8} Además, puede haber

disqueratosis en grados variables.^{1,8} Los pacientes con estos cambios a lo largo y a lo ancho de toda la epidermis tienen una enfermedad generalizada, mientras que los hallazgos focales se observan en pacientes con formas esporádicas en mosaico.¹

En los queratinocitos suprabasales se observan, mediante microscopia electrónica, aglomerados de filamentos intermedios de queratina cortos, truncados, densos, redondos u ovales.^{1,4,6}

La inmunohistoquímica muestra anomalías de expresión de la citoqueratina 1 o 10.²

Tratamiento

El tratamiento es sintomático y se enfoca a disminuir los síntomas.² La piedra angular del tratamiento son los emolientes tópicos.^{1-4,6-9} Existen reportes de mejoría clínica con dosis altas de betacarotenos, retinoides sistémicos o tópicos, glicerina a 10%, ácido láctico, alfa-hidroxiácidos, calcipotriol y urea; sin embargo, no existe un consenso sobre la administración de estos fármacos.^{1,2,6,9}

Los agentes queratolíticos son poco tolerados por estos pacientes debido a que las escamas se desprenden en bloques extensos.¹

El sobrecrecimiento bacteriano es común, sobre todo por *Staphylococcus aureus*, secundario a la acumulación y maceración de la escama, por lo que pueden usarse jabones antibacterianos suaves o limpiadores con clorhexidina.^{1,2} Los síntomas tienden a disminuir con la edad.¹

Se ha visto que los pacientes con mutaciones de K10 responden mejor al tratamiento tópico o sistémico con retinoides que los que tienen mutaciones de K1.²

Los recién nacidos con zonas grandes de piel exulcerada deben ser atendidos en una unidad de cuidados intensivos neonatales.¹

CONCLUSIONES

El padecimiento de este paciente puede ser clasificado como una hiperqueratosis epidermolítica con afección palmoplantar tipo 1, por la distribución de las lesiones, la existencia de ampollas al nacimiento y la ausencia de eritrodermia, de alteraciones de la marcha y de contracturas en flexión de las manos. El pronóstico es bueno para la vida y la función. A pesar de que esta enfermedad tiene un curso crónico, existe mejoría al pasar el tiempo.

Es importante pensar en diagnósticos alternos en pacientes que experimentan dermatitis atópica con mala respuesta al tratamiento. Por las manifestaciones clínicas de la eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, muchos de los pacientes son erróneamente diagnosticados al inicio. El estudio histopatológico ayuda a complementar el diagnóstico. La importancia de un diagnóstico correcto reside en el apoyo y la explicación que se les proporcionen a los familiares del paciente, ya que el consejo genético es importante en el futuro, por la transmisión autosómica dominante de esta afección. Respecto al caso de este paciente, los padres estaban libres de la enfermedad, por lo que se deduce que hubo una mutación *de novo*.

El diagnóstico diferencial obligado en estos casos, por los hallazgos histopatológicos, incluye la ictiosis *hystrix*, considerada por algunos autores una variante de eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa, y la ictiosis

ampollosa de Siemens. Sin embargo, aunque en la ictiosis *hystrix* predomina la hiperqueratosis (que tiende a ser generalizada), no existen ampollas desde el nacimiento. La ictiosis ampollosa de Siemens se diferencia por una afección más evidente en la capa granulosa debida a defectos de la CK2.

REFERENCIAS

1. Chen TS, Metz BJ. Epidermolytic hyperkeratosis (bullous congenital ichthyosiform erythroderma). Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1112403-overview>
2. Kwak J, Maverakis E. Epidermolytic hyperkeratosis. *Dermatol Online J* 2006;12(5):6.
3. Das S, Roy AK, Kar C, Maiti A. Epidermolytic hyperkeratosis with a rare digital contracture. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2007;73(4):280.
4. Müller FB, Huber M, Kinaciyan T, Hausser I, et al. A human keratin 10 knockout causes recessive epidermolytic hyperkeratosis. *Hum Mol Genet* 2006;15(7):1133-1141.
5. Aquino-Pérez CG, Jurado-Santa Cruz F. Citoqueratinas en dermatología. *Dermatología Rev Mex* 2008;52(6):254-262.
6. Berrón-Ruiz AL, Beirana PA. Eritrodermia ictiosiforme congénita bulosa (revisión de la literatura y comunicación de los casos de la Clínica de Pediatría del Centro Dermatológico Pascua de 1990 a 1994). *Rev Cent Dermatol Pascua* 1995;4(2):68-73.
7. DiGiovanna JJ, Bale SJ. Clinical heterogeneity in epidermolytic hyperkeratosis. *Arch Dermatol* 1994;130(8):1026-1035.
8. Ross R, DiGiovanna JJ, Capaldi L, Argenyi Z, et al. Histopathologic characterization of epidermolytic hyperkeratosis: a systematic review of histology from the National Registry for Ichthyosis and Related Skin Disorders. *J Am Acad Dermatol* 2008;59(1):86-90.
9. Achar A, Naskar B, Laha R, Ray S. Epidermolytic hyperkeratosis: a case report. *J Indian Med Assoc* 2009;107(3):171-172.

Caso clínico

Dermatomiositis idiopática primaria

César Maldonado,* Virginia Martínez,** Gisela Navarrete,*** Halyd Yoseff Ríos,**** Javier Martínez¹

RESUMEN

La dermatomiositis idiopática primaria, que es una miopatía inflamatoria autoinmunitaria, constituye 30% de las miopatías inflamatorias; la edad de presentación es bimodal; predomina en adultos que están alrededor de la quinta década de la vida, del género femenino y de raza mestiza mesoamericana. Su causa es desconocida; sin embargo, se sabe que intervienen factores genéticos, ambientales, neoplásicos e inmunitarios, y las manifestaciones clínicas de la dermatomiositis son variadas, ya que primariamente afecta la piel y el músculo esquelético, y de manera secundaria, gran variedad de órganos e, incluso, sistemas. El pronóstico de quienes la padecen depende principalmente del grado de afectación muscular y cardiopulmonar, de la asociación con neoplasias malignas y del tratamiento oportuno.

Palabras claves: dermatomiositis, dermatomiositis idiopática primaria, autoinmunidad, epidemiología.

ABSTRACT

Idiopathic primary dermatomyositis is an autoimmune inflammatory myopathy that constitutes 30% of the inflammatory myopathies, its age of presentation is bimodal; it predominates in adults around the 5th decade of life, in the female gender and in Mesoamerican mixed race. The etiology of dermatomyositis is unknown, but it is known to involve genetic, environmental, neoplastic and immune factors. Clinical manifestations of dermatomyositis are varied, affecting primarily the skin and skeletal muscle and, secondarily affecting a variety of organs and even systems. The prognosis of idiopathic primary dermatomyositis depends primarily on the degree of muscular and cardiopulmonary disease, the association with malignancies and the timing of initiation of appropriate treatment.

Key words: dermatomyositis, primary idiopathic dermatomyositis, autoimmunity, epidemiology.

Las miopatías idiopáticas inflamatorias son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunitarias genéticamente determinadas, que afectan principalmente la piel y el músculo esquelético, lo que resulta en una enfermedad inflamatoria cutánea sumamente sintomática o en debilidad del músculo esquelético.¹

A este grupo de enfermedades corresponden la dermatomiositis, la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión.^{2,3}

Es cosmopolita y predomina en el género femenino, con relación 2:1. En cuanto a la edad de presentación, tiene distribución bimodal, con un primer pico a la edad de 5 a 14 años y un segundo pico a la edad de 45 a 65 años.⁴⁻⁶

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 56 años de edad, quien es gestor inmobiliario y cuyo pasatiempo es realizar fisicoculturismo.

Acudió a consulta por referir “enrojecimiento” en la cara, el pecho y los codos, con un mes y medio de evolución; inició tres a cuatro días después de haber tomado tratamiento homeopático de contenido no especificado.

En la exploración física se encontró que el paciente tenía dermatosis disseminada en la cabeza, el cuello, el tronco y las extremidades superiores. En la primera afectaba la piel cabelluda de las regiones parietal y occipital; en la cara afectaba la frente, el dorso de la nariz, la región malar, los pabellones auriculares, la zona preauricular y el ángulo

* Dermatólogo, jefe de la Clínica de Psoriasis.

** Dermatóloga, jefa de la Clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares-Autoinmunes.

*** Dermatopatóloga, jefa del servicio de Histopatología.

**** Residente de cuarto año de Dermatología.

¹ Residente de tercer año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, SSDF, México, DF.

Correspondencia: Dr. César Maldonado. Clínica de Psoriasis, Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. Vértiz 464, esq. Eje 3 Sur, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF. Correo electrónico: docmaldonado1@hotmail.com
Recibido: junio, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Maldonado C, Martínez V, Navarrete G, Ríos HY, Martínez J. Dermatomiositis idiopática primaria, a propósito de un caso. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):308-317.

www.nietoeditores.com.mx

de la mandíbula. En el cuello afectaba la región posterior del tronco, la zona V del escote y la escapulovertebral; en las extremidades superiores afectaba la cara externa de los hombros, los codos y el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas. La dermatosis era bilateral y simétrica (Figura 1).

La dermatosis era de aspecto polimorfo y estaba constituida, en la superficie de la cabeza, por placas eritematovioláceas infiltradas de formas y tamaños variables, bien delimitadas, con escama algunas de ellas y con costras hemáticas; en la cara externa de los hombros estaba formada por placas eritematosas de aspecto papular, confluentes y mal delimitadas; en los codos estaba compuesta por lesiones de aspecto papular liquenoide, de coloración violácea, y en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas estaba constituida por lesiones papulares eritematosas, que al confluir aparentaban una superficie adoquinada; además, tenía eritema periungueal e hipertrofia cuticular (Figuras 2, 3 y 4).



Figura 1. Aspecto general de la dermatosis.

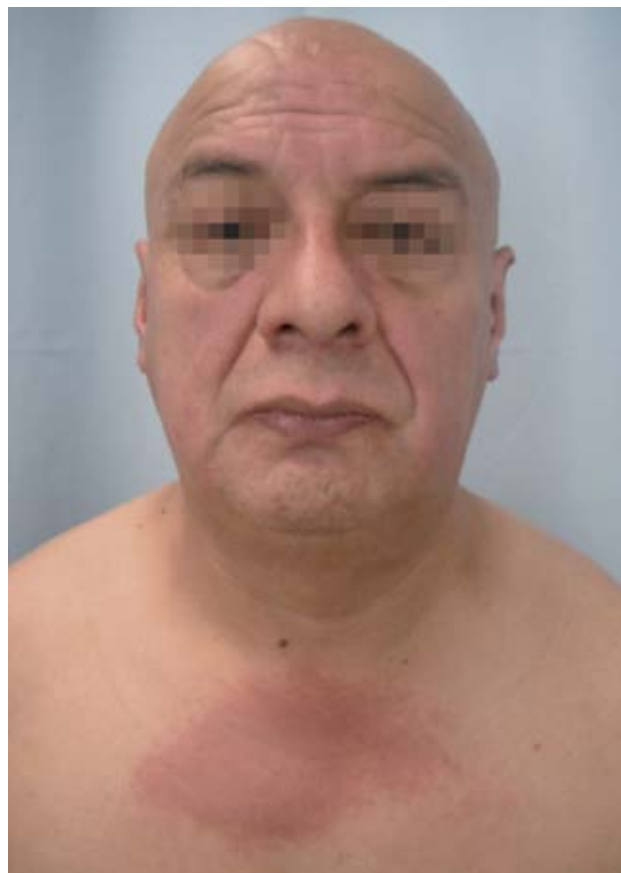


Figura 2. Placas eritematovioláceas infiltradas, de formas y tamaños variables, bien delimitadas y con costras hemáticas algunas de ellas.



Figura 3. Placas eritematovioláceas de aspecto infiltrado y con escama en la superficie.



Figura 4. En las manos se aprecia de manera importante el eritema periungueal y la hipertrofia cuticular; además, destacan las lesiones de aspecto papular eritematoso, que al confluir aparentan una superficie adoquinada; son compatibles con pápulas de Gottron.

En el resto de la piel y los anexos se encontraron alopecia androgenética (estadio 5 en la escala de Hamilton-Norwood), vitiligo (localizado en el pene), onicomicosis

distal y lateral (en las uñas de los pies) y tiña plantar e interdigital.

En el resto de la exploración física el paciente tenía, en las extremidades superiores y en las inferiores, fuerza muscular proximal de 4/5 y fuerza muscular distal de 5/5, así como ausencia de flogosis.

El paciente refirió que fue tratado previamente con clorhidrato de hidroxicina, betametasona intramuscular, linaza y agua mineral.

En el interrogatorio dirigido refirió pérdida de peso de 7 kg en tres meses, además de artralgias en las rodillas, los codos y las muñecas (de seis a ocho meses de evolución) y dificultad para realizar su rutina de ejercicio físico habitual.

El paciente tenía antecedentes familiares de artritis reumatoide y diabetes mellitus tipo 2 y antecedente de tabaquismo de cuatro cigarrillos al día durante ocho años y de etilismo durante 20 años, llegaba a la embriaguez dos veces al mes; actualmente están suspendidos. Practica fisicoculturismo desde hace 15 años.

Con base en los datos clínicos mencionados, se determinó el diagnóstico presuntivo de dermatomiositis, por lo que se inició el protocolo de estudio con toma de biopsia de piel, en la que se identificó capa córnea laminar, tapones córneos, atrofia e hiperpigmentación de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal, edema de fibras colágenas y moderado infiltrado de linfocitos en focos (que rodeaban vasos dilatados y congestionados hasta la dermis profunda), lo cual era compatible con dermatomiositis. La biopsia de músculo reveló músculo estriado y teñido en forma adecuada, que conservaba estriaciones y que tenía, dentro de sus fibras, infiltrado linfocitario disperso, que correspondía a cambios miopáticos mínimos (Figuras 5 a 8).

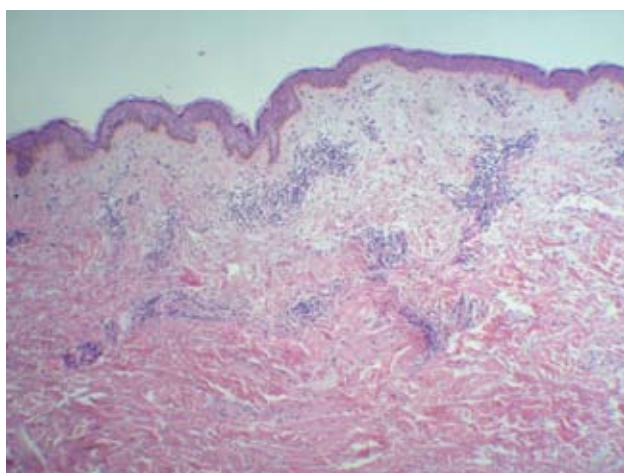


Figura 5. Epidermis con engrosamiento de la membrana basal, y dermis con infiltrados linfocitarios perivasculares (H y E, 4X).

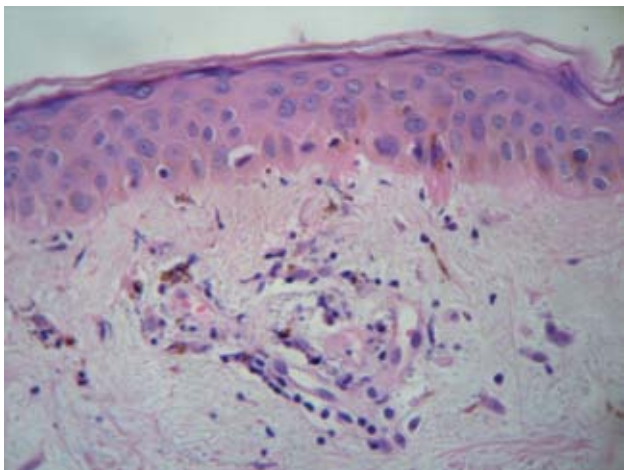


Figura 6. A mayor aumento, degeneración de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal. En la dermis superficial se observan infiltrados linfocitarios perivasculares (H y E, 20X).

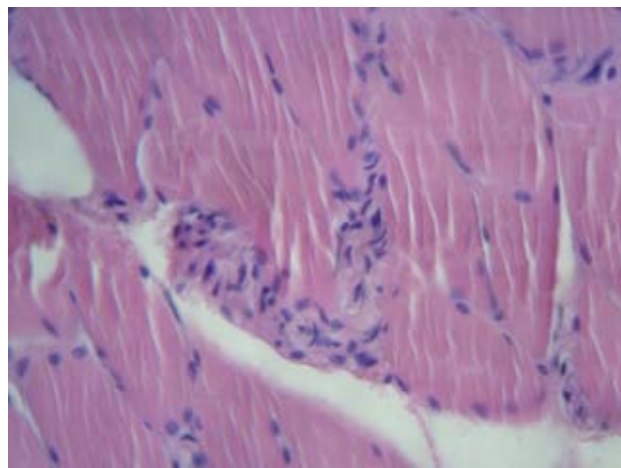


Figura 7. En la biopsia de músculo se aprecian infiltrados linfocitarios (H y E, 20X).

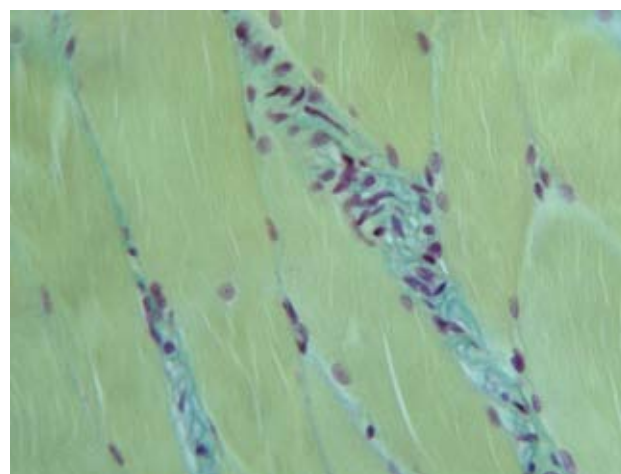


Figura 8. Infiltrados entre las fibras musculares con tinción especial (trícromica de Masson, 20X).

Se solicitaron estudios de laboratorio, con los resultados siguientes: biometría hemática: hemoglobina: 19.8 g/dL, hematócrito: 57.6%, plaquetas: 115,000/mm³, leucocitos: 4,400/mm³, velocidad de sedimentación globular: 2 mm/h. Química sanguínea: glucosa: 94 mg/dL, nitrógeno ureico en sangre: 14 mg/dL, urea: 30 mg/dL, creatinina: 0.95 mg/dL, ácido úrico: 7.5 mg/dL, colesterol: 258 mg/dL, triglicéridos: 435 mg/dL. Examen general de orina sin alteraciones. Enzimas musculares: aldolasa: 8 UI/L, creatina fosfoquinasa (CPK): 160 UI/L, transaminasa glutámico-oxalacética (TGO): 44 UI/L, transaminasa glutámico-pirúvica (TGP): 54 UI/L.

El estudio electromiográfico fue anormal, por lo que era compatible con miopatía inflamatoria incipiente.

Para evaluar la afectación de otros órganos y sistemas, se solicitaron estudios complementarios, con los siguientes resultados: frotis de sangre periférica sin alteraciones, reticulocitos en 1.87 (en límites normales), factor reumatoide negativo, anticuerpos antinucleares (por inmunofluorescencia indirecta con moteado grueso) en 1/80, antígeno prostático específico en 0.98 (en límites normales), telerradiografía de tórax sin alteraciones, esteatosis hepática de grado 1 en ultrasonografía abdominal e hiperplasia prostática benigna; el examen de sangre oculta en heces resultó negativo.

Con base en los criterios de Bohan y Peter, se determinó el diagnóstico definitivo de dermatomiositis idiopática primaria (Cuadro 1).

Cuadro 1. Diagnósticos definitivos

Dermatomiositis idiopática primaria
Trombocitopenia en estudio, probablemente autoinmunitaria
Poliglobulia, probablemente secundaria a tabaquismo (descartar enfermedad pulmonar)
Dislipidemia
Esteatosis hepática gastrointestinal por alcohol
Hiperplasia prostática benigna
Alopecia androgenética
Vitíligo
Onicomiosis distal y lateral
Tiña plantar e interdigital

Se inició tratamiento con prednisona a 0.5 mg/kg/día (50 mg), cloroquina a 150 mg/día (previa valoración oftalmológica), aceponato de metilprednisolona en crema a 0.1% en lesiones eritematosas durante tres semanas, glicerolado neutro de almidón como pantalla, dióxido de titanio cada cuatro horas, emoliente y dieta hipocalórica.

El paciente tuvo evolución hacia la mejoría, dado que revirtieron las manifestaciones musculares, y la piel experimentó regresión de la fotosensibilidad; sin embargo, algunas de las lesiones de la piel evolucionaron hacia la atrofia o la poiquilodermia.

En cuanto a los hallazgos paraclínicos, disminuyeron la trombocitopenia (en septiembre de 2010 plaquetas de 115,000/mcL y en febrero de 2011 de 158,000/mcL) y la dislipidemia (en septiembre de 2010 triglicéridos de 435 mg/dL y en febrero de 2011 de 89 mg/dL). La poliglobu-

lia aún se encontraba en estudio por parte del servicio de Medicina Interna del Hospital General de Zona (IMSS).

Después de seis meses de tratamiento, el paciente recibía prednisona a dosis de 20 mg/día (en dosis de reducción), cloroquina a dosis de 150 mg/día, emoliente y pantalla solar. Hubo observación periódica para descartar complicaciones a largo plazo.

REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

La dermatomiositis es de causa desconocida, con fondo genético; representa 37% de las miopatías inflamatorias.

La enfermedad fue descrita por clínicos alemanes desde 1886, pero quienes acuñaron los términos de *polimiositis* y *dermatomiositis* fueron Wagner (en 1886)⁷ y Unverricht (en 1891), respectivamente;⁸ una asociación con neoplasias se publicó en 1916⁹ y la asociación causal se describió en 1935.¹⁰ En 1975 Bohan y Peter propusieron los primeros criterios para diagnosticar la dermatomiositis (Cuadro 2),¹¹ y la clasificaron como se muestra en el Cuadro 3. Actualmente la dermatomiositis, las miopatías y los síndromes que las acompañan tienen una clasificación diferente, que se muestra en el Cuadro 4.¹²

La dermatomiositis es una enfermedad que puede manifestar todo un espectro clínico respecto a las variedades de presentación. En el Cuadro 5 se muestran algunas de las

Cuadro 2. Criterios diagnósticos propuestos por Bohan y Peter

1. Debilidad proximal simétrica que progresa en semanas o meses
2. Biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria
3. Elevación de enzimas musculares séricas
4. Electromiografía con características de miopatía
5. Erupción cutánea típica de dermatomiositis

Diagnóstico	Número de criterios
Definitivo	Cuatro criterios de cinco
Probable	Tres criterios de cinco
Posible	Dos criterios de cinco

Cuadro 3. Clasificación de Bohan y Peter, 1975

- I Polimiositis idiopática primaria (30-40%)
- II Dermatomiositis idiopática primaria (20-30%)
- III Dermatomiositis o polimiositis asociada con neoplasias malignas (10-15%)
- IV Dermatomiositis o polimiositis juvenil o de la infancia (10%)
- V Dermatomiositis o polimiositis en síndromes de sobreposición (20%)

Cuadro 4. Clasificación de dermatomiositis**1. Miopatías idiopáticas inflamatorias**

- Tipo I: polimiositis idiopática primaria
- Tipo II: dermatomiositis idiopática primaria
- Tipo III: polimiositis o dermatomiositis asociada con tumor maligno
- Tipo IV: dermatomiositis juvenil
- Tipo V: polimiositis o dermatomiositis relacionada con otra enfermedad colágeno-vascular
- Tipo VI: dermatomiositis amiopática

2. Otras formas de miopatía inflamatoria

- Miositis asociada con eosinofilia
- Miositis osificante
- Miositis localizada o focal
- Miositis de células gigantes

3. Miopatías causadas por infección (VIH, HTLV-1, echovirus, adenovirus, influenza, etcétera)**4. Miopatías causadas por fármacos y toxinas** (hidroxiurea, diclofenaco, triptófano, penicilamina y antimaláricos, entre otros)**5. Síndrome antisintetasa**, entidad asociada con anticuerpos específicos de miositis**6. Dermatomiositis amiopática** en la que existen manifestaciones cutáneas de la enfermedad de más de seis meses de duración, sin afección muscular

HTLV-1: virus linfotrópico de células T humanas tipo 1.

dermatomiositis, con ausencia del componente miopático o dermatopático.⁴

Epidemiología

La incidencia se sitúa entre 0.5 y 9 casos por cada millón de personas, y la prevalencia, entre 10 y 60 casos por cada millón. Predomina en mujeres en 1.5-2:1 con respecto a los hombres y en 1:1 con respecto a los ancianos y a los casos asociados con malignidad.¹³

Se considera una enfermedad bimodal, con dos picos de incidencia: entre 10 y 15 años y entre 45 y 60 años. La miositis por cuerpos de inclusión y la asociada con malignidad suelen manifestarse después de los 50 años.¹⁴ La incidencia de dermatomiositis juvenil es de 1 a 3.2 por cada millón de niños; hay dos picos de presentación: entre cinco y nueve años y entre 10 y 14 años, con predominio en la raza negra.

En el Centro Dermatológico Pascua, de 1982 a 2011, se diagnosticaron 265 casos de dermatomiositis: 220 mujeres y 45 hombres, de los cuales 225 correspondían a dermatomiositis en adultos, y 40, a dermatomiositis juvenil.

Cuadro 5. Algunas dermatomiositis**1. Dermatomiositis adermatopática**

- a. Pacientes con debilidad muscular; en histopatología o microscopia electrónica resulta una miositis típica de dermatomiositis, pero sin evidencia clínica de cambios cutáneos típicos de dermatomiositis

2. Dermatomiositis amiopática (antes dermatomiositis sin miositis)

- a. Pacientes con dermatomiositis y con manifestaciones cutáneas típicas de dermatomiositis clásica de seis meses o más (confirmadas por biopsia), pero sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal y sin anomalías séricas de las enzimas musculares. Los resultados deben estar en límites normales en otros estudios paraclínicos que midan la actividad muscular (si son positivos o anormales, debe clasificarse como "dermatomiositis hipomiopática"). Los criterios de exclusión de dermatomiositis amiopática son:
 - I. Tratamiento con inmunodepresores dos meses consecutivos o más, en los primeros seis meses de iniciada la afección cutánea
 - II. Administración de medicamentos (como hidroxiurea) capaces de producir cambios cutáneos similares a los que la dermatomiositis produce al inicio en la piel

3. Dermatomiositis cutánea

- a. Patrón clinicopatológico de cambios cutáneos, visto únicamente en dermatomiositis (sinónimo: lesiones patognomónicas de dermatomiositis)

4. Dermatomiositis hipomiopática

- a. Designa a pacientes con dermatomiositis cutánea pero sin evidencia clínica de miopatía durante seis meses o más; por enzimas musculares séricas, por electrofisiología o por evaluación radiológica, quienes se encuentran con evidencia subclínica de miositis. Se aplican los mismos criterios de exclusión enlistados en la dermatomiositis amiopática

5. Dermatomiositis posmiopática

- a. Subgrupo de pacientes con dermatomiositis clásica, que experimentan empeoramiento (principalmente en la piel) después de que la actividad de su enfermedad había disminuido en la piel y el músculo debido al tratamiento inmunodepresor

6. Dermatomiositis premiopática

- a. Pacientes con lesiones patognomónicas de dermatomiositis en la piel, sin debilidad muscular de menos de seis meses⁴

Causa

La causa actualmente se desconoce. Existen teorías sobre la interacción de agentes externos (ya sean físicos, químicos, neoplásicos o infecciosos), que provocan alteraciones autoinmunitarias cuando actúan en un territorio genético predispuesto.¹⁵

Factores genéticos

Los factores genéticos dan susceptibilidad para la dermatomiositis. El haplotipo 8.1 (HLA-A1, C7, B8, C4AQ0, C4B1, DR3, DQ2) se ha asociado fuertemente con enfermedades autoinmunitarias. De las miopatías inflamatorias idiopáticas, la polimiositis y la dermatomiositis se han asociado específicamente con HLA-B8, DR3 y DRw52. En particular, se han relacionado HLA-DRB1*0501 con dermatomiositis juvenil, HLA-B8/DR3/DRw52/DQ2 con miopatía por cuerpos de inclusión, HLA-DR3 y DRw52 con anticuerpos antisintetasa y las variantes de los polimorfismos del factor de necrosis tumoral α 308A y del antagonista del receptor de interleucina 1 con fotosensibilidad de la dermatomiositis.^{1,16}

Los interferones α y β están elevados en tejidos de pacientes con dermatomiositis, lo cual puede provocar lesión tisular directa.¹⁶

Factores ambientales

La radiación ultravioleta ocasiona apoptosis y exposición de autoantígenos en el exterior de la célula; así se favorece la pérdida de autotolerancia periférica y se inicia la cascada de autoinmunidad.¹ Se ha sugerido que la proximidad al ecuador de la Tierra es un factor de riesgo debido a que es mayor la exposición a la radiación ultravioleta.^{16,17}

En cuanto a la época del año, hay quienes refieren un pico de miopatía en primavera y hay quienes refieren que en invierno existen más casos en niños.^{16,18,19}

Agentes infecciosos

Los agentes infecciosos se han implicado en la aparición de dermatomiositis juvenil.²⁰ Las principales asociaciones con infección han ocurrido con virus Cocksackie, echovirus y retrovirus (VIH y HTLV-1 [virus linfotrópico de células T humanas-1]).^{1,16}

Fármacos

Los medicamentos que pueden causar miopatías son diversos; entre ellos se encuentran los esteroides y las

estatinas (especialmente en combinación con fibratos o ácido nicotínico); los fármacos que pueden inducir dermatomiositis son variados, desde la D-penicilamina, la cloroquina, la ciclosporina y la colchicina hasta fármacos que de manera aislada ocasionan dermatomiositis por reacciones idiosincrásicas.¹⁶

Neoplasias

Las neoplasias pueden considerarse un factor predisponente fisiopatológico para la aparición de autoinmunidad debido a que alteran la autotolerancia. En diversos estudios epidemiológicos se ha demostrado su asociación con miopatías (excepto con miopatías por cuerpos de inclusión); por tanto, debe considerarse la búsqueda intencionada de cáncer ante el diagnóstico de dermatomiositis.¹⁶

Cuadro clínico de dermatomiositis idiopática primaria en adultos

Manifestaciones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas se dividen en patognomónicas, clínicas características y compatibles.

Manifestaciones patognomónicas. 1) Pápulas de Gottron: son lesiones de aspecto papular violáceo en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas o en otras superficies de extensión, como codos y rodillas.^{5,21} 2) Signo de Gottron: se observa en codos y rodillas y se advierte como eritema o placas eritematoescamosas.^{5,21}

Lesiones clínicas características. 1) Eritema en heliotropo: son manchas eritemato-violáceas periorbitales.^{5,21} 2) Hipertrofia cuticular: principalmente en las manos; puede acompañarse de telangiectasias periungueales (algunos autores no la consideran característica; también aparece en lupus y esclerodermia).²² 3) Exantema maculopapular: numerosas lesiones de aspecto papular, asentadas en una base eritematosa y distribuidas simétricamente en el tronco superior (región posterior: signo del chal; región anterior: signo de la V del escote) y en las caras externas y proximales de las extremidades (signo de la funda de la pistola o de chaparreras).^{12,21} 4) Manos de mecánico: hiperqueratosis confluyente con hiperpigmentación bilateral y simétrica en las palmas y los dedos. Su presencia sugiere síndrome antisintetasa, constituido por autoanticuerpos antisintetasa, fiebre, poliartritis erosiva, “mano de mecánico”, fenómeno de Raynaud y enfermedad pulmonar intersticial.²²

Lesiones compatibles. 1) Poiquilodermia atrófica vascular: eritema circunscrito violáceo con telangiectasias, cambios en la pigmentación y atrofia asimétrica en las mejillas, el cuello, la V del escote, los hombros, la espalda y la cadera.^{12,21} 2) Calcinosis cutis: neoformaciones subcutáneas o dérmicas prominentes “en forma de palomitas de maíz” en codos, manos, rodillas y tronco.²¹

Con menos frecuencia se observa fotosensibilidad, eritema malar, fenómeno de Raynaud, vasculitis cutánea (predictiva de malignidad), eritema confluyente en la piel cabelluda y alopecia difusa no cicatricial, ampollas o vesículas en áreas de intensa inflamación, paniculitis, ictiosis adquirida, infiltración mucinosa en las manos y papulosis atrófica maligna, entre otros.^{5,21,23}

Manifestaciones no cutáneas

Al inicio hay debilidad muscular simétrica, que afecta las cinturas pélvica y escapular y que dura de semanas a meses.

El sistema gastrointestinal puede resultar con afectaciones variables, como reflujo gastroesofágico y disminución del vaciamiento gástrico, disfagia y dismotilidad esofágica, hipomotilidad intestinal, incontinencia rectal y perforación secundaria a vasculopatía.

En el sistema respiratorio se produce enfermedad pulmonar intersticial tipo bronquiolitis, neumonía y daño alveolar difuso, con tos y disnea. Puede haber neumonitis por aspiración, derrame pleural, hipertensión pulmonar y neumotórax espontáneo.

Las alteraciones cardíacas incluyen arritmia, miocardiitis, insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pericárdico y pericarditis.²⁴

Técnicas diagnósticas

Enzimas musculares: se correlacionan con el estado clínico del paciente, e incluso, meses antes de cualquier síntoma pueden mostrar alteraciones. La elevación de las transaminasas, la deshidrogenada láctica, la aldolasa y –más específicamente– la creatina fosfoquinasa (en su fracción MM) están estrechamente relacionadas con daño al músculo estriado. Algunos autores refieren que las concentraciones elevadas de creatina fosfoquinasa (CPK) están relacionadas con peor pronóstico, pues se asocian con neoplasia y neumopatía. Las concentraciones de CPK pueden estar elevadas hasta 50 veces sus parámetros normales si la enfermedad se encuentra activa.²⁵⁻²⁷

Biopsia cutánea: la imagen histológica en la epidermis revela hiperqueratosis, atrofia, acantosis, degeneración hidrópica de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal; en la dermis revela aumento de la vasculatura y depósitos de mucina. Dichos hallazgos no son específicos.²⁵

Biopsia muscular: en la histología de la dermatomiositis encontramos atrofia, datos de inflamación perifascicular y daño vascular, con isquemia y necrosis segmentaria, así como infiltrados perivasculares e intersticiales de tipo linfocitario. Debido a que dichos cambios aparecen en focos, podemos obtener una muestra sin alteraciones.

Electromiografía: en el Cuadro 6 se muestran los criterios de electromiografía para diagnóstico de miopatía inflamatoria. Aproximadamente 15% de los pacientes no experimentan dichas alteraciones.

Cuadro 6. Criterios electromiográficos para diagnóstico de miopatía inflamatoria

Ondas cortas polifásicas de baja amplitud
Irritabilidad insercional
Descargas abundantes de alta frecuencia

Resonancia magnética: aunque se supone que dicha técnica imagenológica puede ser útil para estudiar las miopatías inflamatorias (porque identifica los músculos afectados, sobre todo con la técnica de supresión de grasa), en nuestro medio no está difundido su uso debido a la poca accesibilidad a la misma.

Autoanticuerpos: varios anticuerpos contra antígenos nucleares y citoplasmáticos se encuentran en más de 20% de los pacientes con miopatías inflamatorias. Los anticuerpos contra antígenos citoplasmáticos son contra ribonucleoproteínas, que están implicadas en la traducción y síntesis de proteínas y que incluyen varias sintetasas y factores de traducción. Los anticuerpos contra histidil-transferasa ARN sintetasa, llamados “anti-Jo-1”, reúnen 75% de todas las sintetasas, lo que es clínicamente útil, ya que más de 80% de los pacientes con dermatomiositis y con positividad para anticuerpos anti-Jo-1 padecen enfermedad pulmonar intersticial. Como sea, estos anticuerpos no son específicos de músculo y pueden no tener significado clínico.²³ Entre los anticuerpos específicos están el anti-aminoacil-ARNt sintetasa (el cual se dirige

contra la enzima que cataliza la unión del aminoácido con sus respectivos ARNt), los anti-ARN de transferencia, los anticuerpos contra partículas de reconocimiento de señales (que participan en el transporte de las proteínas al retículo endoplásmico; este último se ha relacionado con afección cardíaca por dermatomiositis, mala respuesta al tratamiento y aumento de mortalidad) y los anticuerpos anti-Mi-2 (los únicos dirigidos contra el núcleo y asociados con signo del chal y distrofia cuticular). Otros anticuerpos son el anti-KJ (factor de translación) y el anti-FER (factor de elongación 1α).^{22,25} Entre los anticuerpos no específicos están los anticuerpos antinucleares ([ANA] presentes en más de 80% de los pacientes con dermatomiositis), los anticuerpos antirribonucleoproteína (anti-RNP), los anti-PM-Scl y los anti-Ku, que se asocian con síndrome de sobreposición.²⁵

Tratamiento

La dermatomiositis idiopática primaria debe ser tratada con corticoesteroides sistémicos, porque éstos pueden controlarla rápidamente en etapas iniciales. El tratamiento con corticoesteroides puede administrarse como monoterapia durante seis meses, tras los cuales se disminuye la dosis inicial a la mitad.

Posteriormente, los corticoesteroides pueden combinarse con medicamentos ahorradores de esteroides; los medicamentos mayormente recomendados son el metotrexato y la azatioprina, pero ésta sólo con recomendaciones anecdóticas.

Cada cuatro a seis meses, durante el tratamiento con corticoesteroides, un internista debe dar seguimiento a los pacientes por los probables efectos adversos del esteroide; además, de ser preciso, el seguimiento debe hacerse al menos durante dos años debido a la asociación con neoplasias malignas.

Debe tenerse en cuenta, aun iniciado el tratamiento, que la afección cutánea es más difícil de remitir que la muscular; por ello a veces es complejo el tratamiento de la afección cutánea. Los medicamentos sistémicos que proporcionan mejoría a la piel son el metotrexato y la hidroxiclороquina.

Los tratamientos recomendados contra la afección cutánea aislada o remanente son los protectores solares, los corticoesteroides tópicos, la hidroxiclороquina con quinacrina, los retinoides, la sulfona, la talidomida y el micofenolato de mofetilo.²²

DISCUSIÓN

El seguimiento del tratamiento médico de la dermatomiositis debe llevarse a cabo con rehabilitación muscular, control metabólico, evaluaciones periódicas por parte del servicio de Oftalmología y con revisiones continuas para la identificación oportuna de cáncer.

REFERENCIAS

1. Sontheimer RD, Costner MI. Dermatomyositis. In: Freedberg I, Eisen AZ, Wolff K, editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6th ed. New York: Mc Graw-Hill, 2003;1694-1707.
2. Londoño AM. Dermatomyositis. Piel 2005;6:174-182.
3. Kovacs S, Kovacs SC. Dermatomyositis. J Am Acad Dermatol 1998;39:899-920.
4. Gerami P, Schöpe JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. J Am Acad Dermatol 2006;54(4):597-613.
5. Sontheimer RD. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. Dermatol Clin 2002;20(3):387-408.
6. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. Rheum Dis Clin North Am 2002;28:579-602.
7. Wagner E. Ein fall von akuter polymyositis. Deutsch Arch Klin Med 1886;40:241-266.
8. Unverricht H. Dermatomyositis acuta. Deutsch Med Wochenschr 1891;17:41-44.
9. Kankleit. Über primäre nichteitrige polymyositis. Deutsch Arch Klin Med 1916;120:335-349.
10. Bezecky R. Dermatomyositis. Arch of Dermat u Syph 1935;171:242-251.
11. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med 1975;292:344-347.
12. Dourmishev LA, Dourmishev AL. Dermatomyositis: advances in recognition, understanding and management, Berlín Heidelberg: Springer-Verlag, 2009.
13. Hachulla E. Dermatomyositis and polymyositis: clinical aspects and treatment. Ann Med Interne (París) 2001;152:455-464.
14. Gallais V, Crickx B, Belaich S. Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis. Ann Dermatol Venereol 1996;123:722-726.
15. O'Callaghan A, Trallero E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clin 2008;4:197-206.
16. Irazoque PF, Barragan NY. Epidemiología, etiología y clasificación. Reumatol Clin 2009;5(3):2-5.
17. Okada S, Weatherhead E, Targoff I, Wesley R, et al. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. Arthritis Rheum 2003;48:2285-2293.

18. Sarkar K, Weinberg C, Oddis CH, Medsger T, et al. Seasonal influence on the onset of idiopathic inflammatory myopathies in serologically defined groups. *Arthritis Rheum* 2005;52:2433-2438.
19. Phillips BA, Zilko PJ, Garlepp MJ, Mastaglia FL. Seasonal occurrence of relapses in inflammatory myopathies: a preliminary study. *J Neurol* 2002;249:441-444.
20. Pachman LM, Lipton R, Ramsey-Goldman R, Shamiyeh E, et al. History of infection before the onset of juvenile dermatomyositis: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Research Registry. *Arthritis Rheum* 2005;53(2):166-172.
21. Jurado F. Dermatomiositis. En: Torres V, Camacho FM, Mihm M, Sober A, editores. *Dermatología práctica ibero-latinoamericana*. 1ª ed. Ciudad de México: Nieto Editores, 2005.
22. Franks AG. Psoriatic arthritis and reiter syndrome. In: Sontheimer R, Provost T, editors. *Cutaneous manifestations of rheumatic diseases*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins, 2004;197-203.
23. Callen JP. Signos dermatológicos de las enfermedades sistémicas. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini PR, editores. *Dermatología*. Madrid: Elsevier, 2004;712-715.
24. Leon G, Blancas F. Dermatomiositis. *PAC Dermatología*, 1ª ed. Intersistemas, 2001;21-24.
25. López L, Martínez V, Ramos GA, Arias GAC, Champet LAM. Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006;15(3):209-216.
26. Dalakas M, Hohlfield R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003;362:971-982.
27. Dalakas MC. Dermatomyositis. In: Asherson RA, Sarzi-Puttini PC, Doria A, Kuhn A, editors. *Handbook of systemic autoimmune diseases. The skin in systemic autoimmune diseases*. Elsevier, 2006;5:135-145.

Caso clínico

Porfiria cutánea tarda en pacientes tratados con hemodiálisis

Malynahi Libertad Tapia Juárez,* Sagrario Hierro Orozco,** Lucía Achell Nava,*** Víctor Jaimes Hernández***

RESUMEN

Las porfirias son el resultado de la alteración específica enzimática de la vía de biosíntesis del grupo hemo. El origen de la porfiria cutánea tarda en pacientes hemodializados es multifactorial; la predisposición genética y algunos factores exógenos que contribuyen al daño hepático pueden tener un papel importante en su aparición. Se comunica el caso de una mujer de 37 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus, hipertensión arterial sistémica y lupus eritematoso sistémico que tenía nefropatía lúpica. Se le inició manejo sustitutivo con hemodiálisis, y dos años después sufrió porfiria cutánea tarda.

Palabras clave: porfiria cutánea tarda, hemodiálisis.

ABSTRACT

Porphyrias are caused by specific enzymatic alteration of the biosynthesis pathway of the heme group. Porphyria cutanea tarda in hemodialyzed patients is multifactorial, mainly due to genetic predisposition and some exogenous factors that contribute to hepatic damage. We present the case of a 37-year-old female with history of diabetes mellitus, systemic arterial hypertension and systemic lupus erythematosus who suffered lupoid nephropathy requiring hemodialysis, and porphyria cutanea tarda two years later.

Key words: porphyria cutanea tarda, hemodialysis.

La porfiria cutánea tarda es la afección más común en del grupo de las porfirias. Su incidencia es de uno por cada 25,000 pacientes en Estados Unidos. Predomina en varones, sobre todo en los que padecen insuficiencia crónica y reciben tratamiento con hemodiálisis (1.2 a 18%). Es causada por un defecto cuantitativo o cualitativo de la enzima uroporfirinógeno descarboxilasa; se manifiesta en pacientes que tienen una actividad menor a 20% de dicha enzima. La fisiopatología

aún no es bien entendida, pero se cree que su origen es multifactorial.¹⁻³

Las manifestaciones cutáneas son espontáneas o provocadas por traumatismos, principalmente en áreas fotoexpuestas, y son: eritema, edema, fragilidad cutánea, formación de vesículas y ampollas tensas de contenido claro o serohemorrágico, erosiones, úlceras con cicatrices atróficas secundarias, milia, máculas hipo o hiperpigmentadas, prurito y conjuntivitis hiperémica y cutis romboidal; es frecuente la hipertrichosis en la región malar, temporal o periorbital. Casi todos los pacientes tratados con hemodiálisis sufren alguna alteración cutánea.^{1,3} En 1975, Gilchrist registró la primera dermatosis ampollosa en pacientes tratados con hemodiálisis que mostraban una elevación moderada de las concentraciones de porfiria en la sangre, cuyas lesiones cutáneas eran indistinguibles de la porfiria cutánea tarda. Cuando no hay aberración en el metabolismo de las porfirinas, se le designa pseudoporfiria, porfiria cutánea tarda *like* o con el término clínico de dermatosis ampollar de hemodiálisis en el estadio terminal de la enfermedad renal, generalmente afecta a pacientes que reciben tratamientos prolongados de cinco a siete años.^{1,4,5}

El principal mecanismo para la aparición de este padecimiento en pacientes tratados con hemodiálisis es la falta

* Residente de primer año de dermatología.
 ** Jefe del Servicio de Dermatología.
 *** Médico adscrito al Servicio de Dermatología.
 Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dra. Malynahi Libertad Tapia Juárez. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Félix Cuevas 540, colonia Del Valle, CP 03100, México, DF. Correo electrónico: malyta_@hotmail.com
 Recibido: enero, 2012. Aceptado: junio, 2012.

Este artículo debe citarse como Tapia-Juárez ML, Hierro-Orozco S, Achell-Nava L, Jaimes-Hernández V. Porphiria cutánea tarda en pacientes tratados con hemodiálisis. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):318-322.

www.nietoeditores.com.mx

de eficiencia en la excreción urinaria de porfirinas, lo que reduce su aclaramiento y afecta la síntesis hemohepática.⁴⁻⁶ La hemodiálisis disminuye a casi la mitad las concentraciones de porfirinas en plasma; sin embargo, se ha descrito que los procedimientos estándar son insuficientes para la remoción de precursores o porfirinas plasmáticas, así como para aclarar las uniones a proteínas plasmáticas o “medias moléculas”. Específicamente, existe evidencia de que la uroporfirinógeno descarboxilasa (UROD) eritrocitaria y el ácido aminolevulínico (ALAD) están inhibidos en dicho tratamiento, lo que ocasiona hiperporfiriremia con o sin déficit enzimático, y depósitos en la piel que inducen manifestaciones cutáneas tras la exposición a la luz solar.^{2,3,5} Se clasifican en tipo 1, adquirida o forma esporádica, en donde la alteración en la enzima se debe a un defecto cualitativo y está limitada al hígado; y tipo 2, familiar o hereditaria, donde hay un defecto cuantitativo hepático y extrahepático.²

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años de edad, quien refirió la aparición de múltiples lesiones diseminadas a la cara y los dos tercios inferiores de las extremidades superiores, que relacionó con la exposición a la luz solar. Las lesiones eran redondeadas e hiperocrómicas, de 0.5 a 1 cm, bien delimitadas, de color marrón claro a oscuro; otras lesiones tenían bordes bien definidos de color eritematoso, rosa intenso, de 0.5 cm, y costras hemáticas y zonas de desepitelización en la superficie, alternadas con vesículas de 3 a 5 mm, de contenido claro, algunas con techo colapsado (Figuras 1, 2 y 3). La paciente era originaria de Acapulco, Guerrero, soltera, católica, licenciada en derecho, y tenía antecedentes familiares por la rama materna de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica. En 1994 se le diagnosticó lupus eritematoso sistémico y nefropatía lúpica grado IV, hasta el momento sin indicios de actividad; en 1999 se le detectó hipertensión arterial sistémica y en 2004 diabetes mellitus tipo 2. En marzo de 2007, requirió manejo sustitutivo con hemodiálisis, y un año después se le diagnosticó síndrome de Cushing iatrogénico y dislipidemia, que fue concomitante con hiperfosfatemia resistente e hipertiroidismo secundario severo. Se cuantificaron las porfirias séricas, cuyos resultados fueron: uroporfirinas 238 µg/L, hepta-carboxilada 120 µg/L y porfirinas totales 3,766 µg/L, y se hizo una biopsia de piel (Figuras 4, 5 y 6) que corroboró el diagnóstico.



Figura 1. Aspecto general de las lesiones hiperpigmentadas faciales.

DISCUSIÓN

Ocho son las enzimas implicadas en la biosíntesis del grupo hemo, la cual inicia en la mitocondria con glicina y succinil Co A, en donde participa la primera enzima: ALAS (5-ácido aminolevulínico sintetasa), codificada por dos genes, el eritroide (ALAS1, en el cromosoma X) y la ubiquitina (ALAS2, en el cromosoma 3). Esta última tiene como función ser la limitadora de la velocidad de producción de hemo por retroalimentación negativa en el hígado; en las células eritroides es regulada durante la diferenciación eritroide en respuesta de la eritropoyetina. Después de tres etapas citoplasmáticas, el paso final de formación toma lugar nuevamente en la mitocondria. La síntesis de hemo se lleva a cabo para participar en reacciones respiratorias y de oxidorreducción, principalmente en células eritropoyéticas para la formación de hemoglobina, y en el parénquima del hígado para la



Figura 2. Acercamiento de las lesiones hiperpigmentadas y zonas de despigmentación.



Figura 3. Despigmentación periungueal.

síntesis de citocromos y hemoproteínas. Las porfirias son el resultado de la alteración específica enzimática de la vía de biosíntesis del grupo hemo; a menudo se clasifican en hepáticas o eritropoyéticas, de acuerdo con el órgano en el cual se acumulan los precursores de

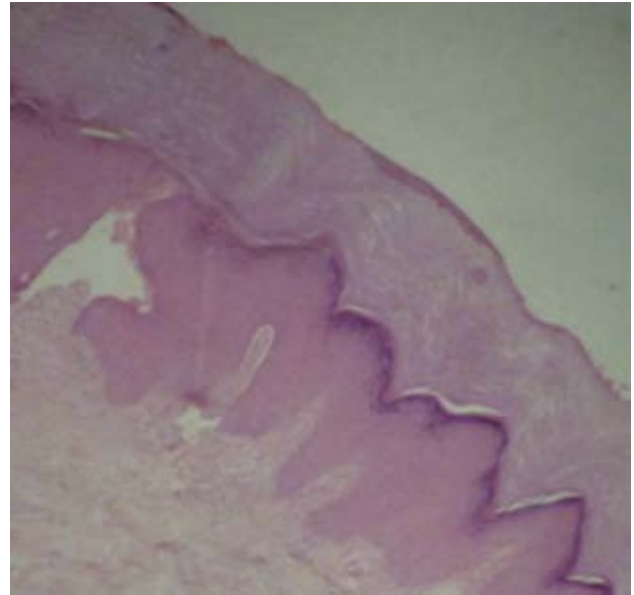


Figura 4. Ampolla en el dorso de la mano. Se observa en un extremo una ampolla subepidérmica con proyección de la papila al interior, sin infiltrado inflamatorio. (Biopsia de piel H&E 10x.)

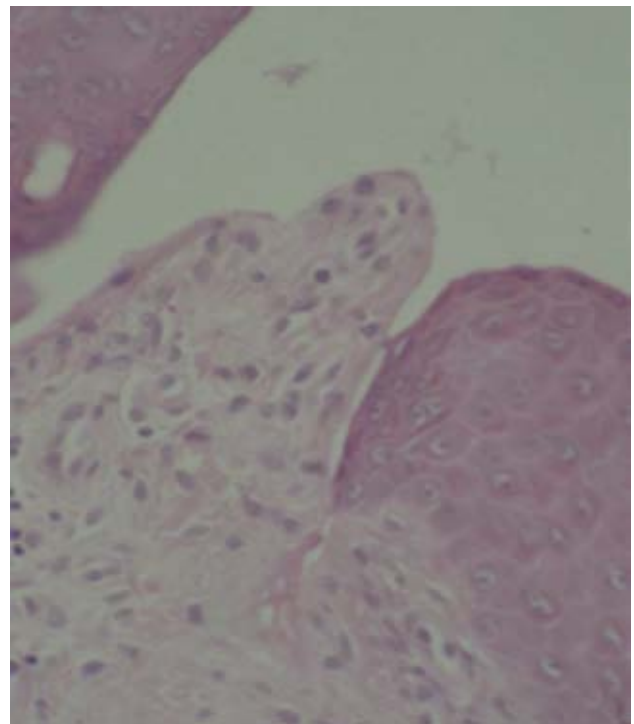


Figura 5. Ampolla con rigidez de la papila, con proyección al interior de la misma. (H&E 40x.)

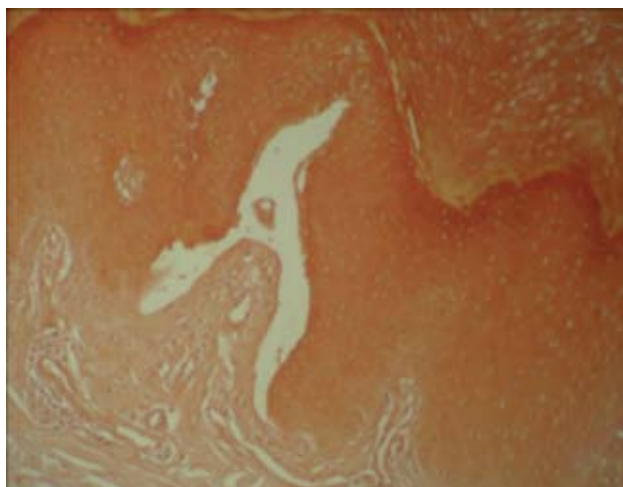


Figura 6. Ampolla subepidérmica y proyección papilar, ausencia de infiltrado inflamatorio. (Rojo congo 20x.)

hemo.⁷ Específicamente, en la porfiria cutánea tarda hay deficiencia de la quinta enzima de la síntesis de hemo, la uroporfirinógeno descarboxilasa, lo que provoca acumulación y excreción de porfirinas policarboxiladas.¹ Éstas son moléculas cuyo anillo estructural absorbe la luz visible, generando estados de excitación, por lo que las concentraciones excesivas de porfirinas expuestas a la luz solar producen radicales libres con peroxidación de lípidos, lo cual induce una reacción de fototoxicidad en la piel. El tipo de daño celular depende de la solubilidad de porfirinas de cada tejido.⁸

En algunos pacientes existe un decremento de la actividad de la uroporfirinógeno descarboxilasa por mutación en los alelos programados para dicha enzima, sobre todo si están genéticamente predispuestos; sin embargo, su inhibición puede deberse a la azoemia por subutilización y acumulación, e incrementa las concentraciones en el plasma de porfirinas policarboxiladas, coproporfirina y protoporfirina, elevando, a su vez, la actividad de 5-ácido aminolevulínico sintetasa, que es una limitante de velocidad de la biosíntesis de hemo. Se ha observado que en pacientes con insuficiencia renal crónica o deterioro renal severo, reciban o no tratamiento de hemodiálisis, hay una disminución de la actividad de ácido aminolevulínico, lo que hace suponer que probablemente sea producido en la corteza renal, así como una inhibición de la misma por factores urémicos séricos.^{1,2,6} De hecho, cualquier hepatopatía o lesión parenquimatosa puede disminuir la actividad del uroporfirinógeno descarboxilasa y generar estados que

incrementan la biosíntesis de hemo por sobresaturación de receptores enzimáticos defectuosos, inhibición directa de enzimas, liberación de radicales libres y metabolitos tóxicos mediante la activación del sistema citocromo P450 y aumento de hierro por metabolismo anormal; esto potencia el riesgo de padecer porfiria cutánea tarda. La administración de estrógenos en terapia sustitutiva, la exposición a pesticidas (hexaclorobenceno), la hemocromatosis, las altas concentraciones de aluminio sérico e infecciones virales como las causadas por el VIH y el virus de la hepatitis C, se consideran factores desencadenantes o precipitantes de un defecto enzimático latente y el origen de la expresión clínica de la porfiria cutánea tarda.^{2-4,6,9,10} Se han descrito otras asociaciones, como el tratamiento con eritropoyetina de flujo alto, hemofiltración y transfusión de plasma.⁵

Sin embargo, uno de los factores precipitantes más importantes de este padecimiento durante el tratamiento con hemodiálisis es la perturbación del metabolismo del hierro, ya que se encuentran alteraciones incluso en 80% de los casos, por lo que la terapia con hierro oral o parenteral o las hemotransfusiones repetidas generan una sobrecarga de hierro o siderosis que provoca disfunción hepatocelular mediante un proceso reversible dependiente de hierro que inactiva o inhibe de forma directa la uroporfirinógeno descarboxilasa hepática por mecanismos oxidativos, e incrementa la producción *de novo* de porfirinas, contribuyendo a la expresión fenotípica o exacerbación de la enfermedad. Existe una relación causal entre la magnitud de depósitos de hierro y el grado de manifestaciones clínicas.^{1-5,10}

El diagnóstico en pacientes renales debe realizarse por cuantificación serológica. La relación entre uroporfirina y porfirina heptacarboxilada en plasma mayor a 8 en pacientes tratados con hemodiálisis excluye la porfiria cutánea tarda verdadera.^{3,5}

El tratamiento no está estandarizado; sin embargo, deben evitarse los posibles factores precipitantes. El manejo clásico es el agotamiento de hierro mediante la flebotomía, aunque a menudo no es factible por la alta incidencia de anemia. Se ha utilizado la eritropoyetina para neutralizar el hierro y la desferroxamina para disminuir los depósitos de éste en el hígado. La cloroquina promueve la remoción de las porfirinas formando complejos hidrosolubles. Estas terapias se han administrado de manera combinada para la remisión rápida de la porfiria cutánea tarda.^{1,7,11} Se ha

demostrado una mejor remoción de porfirinas con hemodiálisis de membranas de flujo alto y alta eficiencia.¹²

CONCLUSIONES

El origen de la porfiria cutánea tarda en pacientes con insuficiencia renal crónica tratados con hemodiálisis es multifactorial, aunque se considera que se debe a predisposición genética. Entre los principales factores se encuentra la disminución del aclaramiento urinario de porfirinas séricas y el hecho de que el tratamiento de hemodiálisis ha resultado insuficiente para removerlas; a su vez, el daño hepático en estos pacientes se debe primordialmente a la sobrecarga de hierro y a la infección por el virus de la hepatitis C, que pueden contribuir a la expresión del defecto enzimático latente o a la expresión fenotípica de la enfermedad.

REFERENCIAS

1. Thunell S, Harper P. Porphyrins, porphyrin metabolism, porphyrias. III. Diagnosis, care and monitoring in porphyria cutanea tarda-suggestions for a handling programme. *Scand J Clin Lab Invest* 2000;60:561-580.
2. Ruggian J, Fishbane S. Porphyria cutanea tarda in a patient on chronic ambulatory peritoneal dialysis. *J Am Soc Nephrol* 1996;7:7397-7402.
3. Labidi J. Porphyria cutanea tarda in a chronic hemodialysis patient. *Saudi Kidney Dis Transpl* 2010;21(5):919-922.
4. García Parrilla J, Ortega R, Pena ML, Rodicio JL, et al. Porphyria cutanea tarda during maintenance haemodialysis. *BMJ* 1980;280:1358.
5. McKane W, Green C, Farrington K. Porphyria cutanea tarda precipitated by intravenous iron in a haemodialysis patient. *Nephrol Dial Transplant* 2001;16:1936-1938.
6. Gafter U, Mamet R, Korzets A, Malachi T, Schoenfeld N. Bullous dermatosis of end-stage renal disease: a possible association between abnormal porphyrin metabolism and aluminium. *Nephrol Dial Transplant* 1996;11:1787-1791.
7. Puy H, Gouya L, Deybach J. Porphyrias: Seminar. *Lancet* 2010;375:924-937.
8. Murphy GM. The cutaneous porphyrias: a review. *Br J Dermatol* 1999;140:573-581.
9. Castiella E, Zapata M. An analysis of HFE gene mutations, hepatitis viruses, alcohol intake, and other risk factors in 54 patients from Guipuzcoa, Basque Contry, Spain. *Rev Esp Enferm Dig* 2008;100(12):774-778.
10. Madhavi E, William L. Bullous skin lesions in a patient undergoing chronic hemodialysis. *Semin Dial* 2010;23(1):83-87.
11. Köstler E, Wollina U. Therapy of porphyria cutanea tarda. Review. *Expert Opin Pharmacother* 2005;6(3):377-383.
12. Carson R, Dunnigan EJ, DuBose TD, Goeger DE, Anderson KE. Removal of plasma porphyrins with high-flux hemodialysis in porphyria cutanea tarda associated with end-stage renal disease. *J Am Soc Nephrol* 1992;2:1445-1450.

Caso clínico

Pénfigo vulgar inducido por la vacuna contra la influenza estacional

Jazmín Albavera Giles,* Sagrario Hierro Orozco,** Lucía Achell Nava,*** Víctor Jaimes Hernández***

RESUMEN

Se expone el caso de una paciente de 54 años de edad, quien 15 días después de la aplicación de la vacuna Vaxigrip® (influenza estacional) padeció ampollas flácidas y tensas de contenido seroso y algunas de ellas de contenido hemorrágico. Inicialmente se internó en la Unidad de Cuidados Intensivos de un Hospital General del ISSSTE y un mes después se envió al Servicio de Dermatología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, donde se le diagnosticó pénfigo vulgar inducido por vacuna contra la gripe, con desenlace fatal. En este artículo se mencionan la asociación de la vacuna con la inducción de pénfigo vulgar, los mecanismos fisiopatológicos y los limitados casos reportados en la bibliografía médica mundial.

Palabras clave: influenza, vacuna Vaxigrip®, pénfigo vulgar inducido por fármacos.

ABSTRACT

A case of a 54-year-old female patient who after fifteen days of the application of Vaxigrip® vaccine (seasonal influenza) reported the appearance of tense and flaccid blisters with serous and some of them with hemorrhagic content. Patient was initially admitted in the intensive care unit of a General Hospital of ISSSTE and then she was sent to the Dermatology Service of the National Medical Center 20 de Noviembre, where she was diagnosed with pemphigus vulgaris induced by influenza vaccination with a fatal ending. This paper reviews the association between the vaccine and the induction of pemphigus vulgaris, the pathophysiological mechanisms and the limited cases reported in world literature.

Key words: influenza, vaccine Vaxigrip®, drug induced pemphigus.

El pénfigo vulgar es una enfermedad autoinmunitaria de tipo ampollosa, afecta la piel y las mucosas y resulta de la interacción entre la predisposición genética de algunos pacientes y

ciertos factores exógenos.¹ La clave de la etiopatogénesis de pénfigo vulgar fue inicialmente descrita por Beutner y Jordon en 1960, quienes demostraron la presencia de anticuerpos directos contra antígenos intracelulares en el suero de los pacientes con pénfigo. Sin embargo, el estímulo inicial que produce la respuesta autoinmunitaria del pénfigo es poco conocido.

La primera comunicación que sustenta un nuevo concepto que se relaciona con la formación de autoanticuerpos fue descrita por Degos en 1969, quien expuso el primer caso de pénfigo inducido por factores exógenos, como algunos fármacos. Ruocco y col. propusieron el término de *pénfigo inducido por fármacos* y su clasificación, de acuerdo con la función que desempeñan los factores endógenos o exógenos, que parecen desencadenar e incluso inducir la formación de pénfigo vulgar.² Algunos factores desencadenantes son fármacos, sobre todo los que contienen bioquímicamente el grupo tiol (81% de los casos), el grupo fenol y las taninas.¹ En la bibliografía médica se mencionan los posibles mecanismos por los que estos fármacos pueden inducir pénfigo; además, se indica que

* Residente de Dermatología.

** Jefa del Servicio de Dermatología y titular del Curso de Dermatología.

*** Médico adscrito al Servicio de Dermatología y profesor adjunto de Dermatología.
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, México, DF.

Correspondencia: Dra. Jazmín Albavera Giles. Servicio de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Félix Cuevas 540, colonia Del Valle, CP 03100, México, DF. Correo electrónico: jazz_ag83@hotmail.com

Recibido: enero, 2012. Aceptado: abril, 2012.

Este artículo debe citarse como: Albavera-Giles J, Hierro-Orozco S, Achell-Nava L, Jaimes-Hernández V. Pénfigo vulgar inducido por la vacuna contra la influenza estacional. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):323-326.

www.nietoeditores.com.mx

éstos pueden alterar los antígenos epidérmicos, inducir la producción de autoanticuerpos y alterar la función inmunitaria y la cohesión epidérmica.³

También se mencionan la luz ultravioleta, los rayos X, las hormonas, los factores nutricionales, el estrés y las infecciones virales o bacterianas como desencadenantes o exacerbantes de pénfigo vulgar. En 1974 Krain mencionó por primera vez la aparición de pénfigo vulgar después de una infección por virus del herpes simple; también se han encontrado asociaciones con herpes zoster y citomegalovirus; sin embargo, el número de casos reportados de pénfigo inducido por infecciones virales es limitado.²

Ocasionalmente se ha encontrado asociación entre pénfigo vulgar y la aplicación de vacunas virales o bacterianas. Cozzani y col. expusieron el caso de una niña de 11 años, quien padeció pénfigo vulgar después de la vacunación contra difteria y tétanos.⁴ También se reportó pénfigo oral después de la administración de la vacuna contra el ántrax.⁵ Berkun y col.⁶ y Mignogna y col.⁷ reportaron dos casos de pénfigo vulgar: en uno el pénfigo apareció tres meses después de la vacunación contra la hepatitis B y en el otro, un mes después de recibir la vacuna contra la influenza.

Por el advenimiento de pandemias mundiales de origen viral (como la de influenza A/H1N1, que se inició en México en el mes de marzo de 2009 y que de aquí probablemente se diseminó rápidamente a Estados Unidos y a otros países), se requieren campañas de vacunación masiva.⁸ No se tienen aún reportes detallados de todos los efectos de la vacunación a corto, mediano y largo plazo. La vacuna contra la influenza estacional ha demostrado ser inductora de ciertas afecciones, como el pénfigo vulgar de este caso.

VACUNA

La vacuna contra la influenza se obtiene de un subvirión de las cepas A/Victoria/3/75/H3N2 de 600 UI, X-53 (Ft-Dix 741.76) [idéntica a la New Jersey/8/76 de 400 UI] y B/Hong Kong/8/73 de 400 UI, las cuales se obtienen a su vez de virus inactivados.⁹ La vacuna contiene formol inactivado, antígenos virales purificados, hemaglutinina y neuraminidasa. La composición de la vacuna la diseñan cada año la Organización Mundial de la Salud y la Unión Europea. El tiomersal, formol, neomicina y gentamicina son usados como conservadores; se han identificado efectos adversos después de la aplicación de la vacuna, los cuales pueden ser leves, severos o graves.¹⁰

Lo más común son las reacciones locales y los procesos neurológicos, como el síndrome de Guillain-Barré, que se asocia más frecuentemente con la aplicación de la vacuna; incluso, se han reportado muertes.¹¹

COMUNICACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 54 años de edad, técnico-docente y con antecedente familiar de diabetes mellitus tipo 2; su padecimiento inició, 15 días después de la aplicación de la vacuna Vaxigrip®, con una dermatosis diseminada, que se distinguía por ampollas flácidas y tensas de contenido seroso y hemorrágico, que se acompañaban de vómito de contenido biliar y fiebre no cuantificada, por lo que recibió manejo ambulatorio con antihistamínicos y esteroide tópico; sin embargo, evolucionó hacia el deterioro, por lo que decidió acudir a un Hospital Regional, donde ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos; un mes después se envió al Centro Médico Nacional 20 de Noviembre por falta de respuesta al tratamiento. A su ingreso a esta unidad hospitalaria padecía una dermatosis generalizada, que no afectaba algunas áreas del tercio inferior de ambas extremidades inferiores, con piel sana aparente pero con signo de Nikolski positivo; la dermatosis se distinguía por ampollas flácidas de contenido serohemorrágico; algunas estaban colapsadas y tenía extensas áreas de denudación, que dejaban un fondo eritematoso rosa intenso; algunas tenían costras hemáticas en su superficie y escaso material de fibrina, que afectaba aproximadamente 70% de la superficie corporal; también padecía desepitelización corneal y erosiones orales. Se inició tratamiento con metilprednisolona a dosis de 1 g cada 6 h y baños coloides. La paciente evolucionó satisfactoriamente, con reepitelización importante al tercer día; sin embargo, en forma súbita las condiciones generales empeoraron, por lo que ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos, con desenlace fatal un día después por insuficiencia orgánica múltiple (Figuras 1 y 2).

Los estudios de laboratorio mostraban: citometría hemática con leucocitosis: 1.40 mil/mm³, hemoglobina: 11.7 g/dL, trombocitopenia: 87 mil/mm³, neutrofilia: 1.18 mil/mm³, examen general de orina con leucocitocituria y hematuria, gasometría arterial con acidosis mixta severa.

En la biopsia de piel, teñida con hematoxilina y eosina, se encontró una ampolla suprabasal acantolítica, cuyo piso estaba formado por una hilera de células basales y cuyo



Figura 1. A. Denudación del tórax posterior. B. Ulceraciones en la lengua. C. Ampolla tensa.

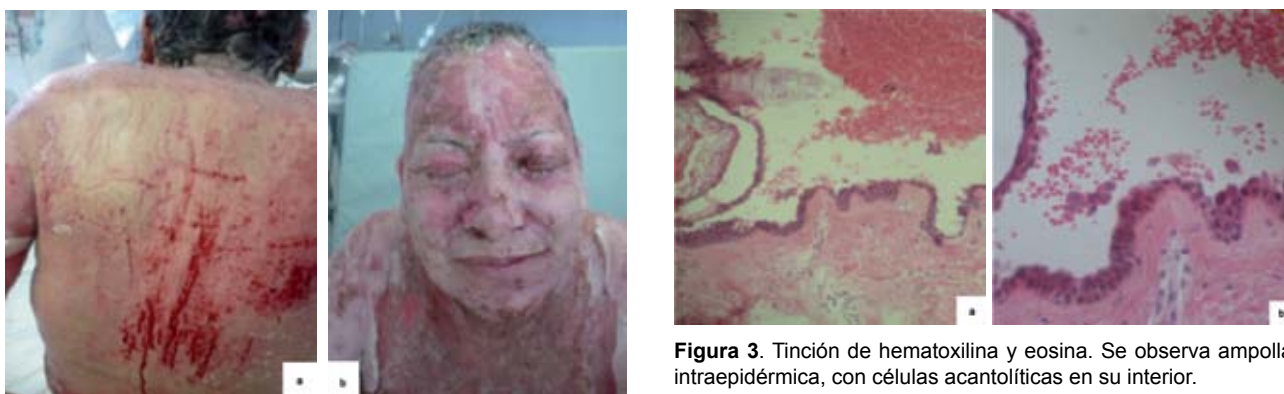


Figura 2. Evolución al tercer día.

Figura 3. Tinción de hematoxilina y eosina. Se observa ampolla intraepidérmica, con células acantolíticas en su interior.

techo estaba formado por el resto de la epidermis; en su interior había células acantolíticas y escasa fibrina, y en otras zonas, áreas de regeneración epidérmica (Figura 3).

En la inmunofluorescencia se observaron en la epidermis depósitos en encaje y de ampolla intraepidérmica de IgG.

Cuando la paciente ingresó, su padecimiento se consideró, por la extensión y el comportamiento de las lesiones, como necrólisis epidérmica tóxica; el estudio histopatológico y la inmunofluorescencia revelaron imágenes compatibles con pénfigo vulgar.

DISCUSIÓN

En la bibliografía médica mundial se ha reportado un caso de pénfigo vulgar inducido por la vacuna contra la influenza estacional, así como otro que fue exacerbado por

la aplicación de la vacuna. El primero corresponde a una mujer de 72 años de edad, quien padeció pénfigo vulgar un mes después de recibir la vacuna contra la influenza; experimentó erosiones en la mucosa oral, la nasal, la vulva y el esófago; el diagnóstico se comprobó por inmunofluorescencia y biopsia directa; las lesiones empeoraron a los cuatro meses. En este artículo se consideró que la asociación, que era más que una coincidencia, se producía por un estímulo inmunitario inducido por la vacuna a través de la producción de interleucinas e interferones.⁷

En la bibliografía médica también se reportó el caso de un paciente de 47 años, quien experimentó reactivación del pénfigo vulgar, que fue diagnosticado ocho años antes por clínica e histopatología y que fue tratado con prednisona; tuvo mal control de su enfermedad, con incremento de la dosis de 10 a 25 mg; las recaídas eran frecuentes y siete

días después de la aplicación de la vacuna Vaxigrip® experimentó ampollas y erosiones en el tronco, las mucosas y la conjuntiva, por lo que recibió tratamiento con prednisona (50 mg/día) y micofenolato de mofetilo (2 g/día), con importante disminución de las lesiones; el paciente recordó que ya había tenido una reactivación similar en 2002, la cual también se manifestó siete días después de la vacuna.

Los mecanismos desencadenante después de la aplicación de la vacuna son poco claros; se proponen dos mecanismos: el primero sugiere una reacción hiperinmunitaria inducida en sujetos predispuestos genéticamente, con formación de anticuerpos antidesmogleína a la larga; el segundo sugiere una reacción cruzada entre los antígenos de la vacuna y los antígenos del pénfigo.¹² Aun cuando no se ha encontrado evidencia de estas hipótesis en la producción de pénfigo vulgar y de otras enfermedades ampollosas de origen autoinmunitario, tales mecanismos en la producción y exacerbación de otras enfermedades autoinmunitarias se han implicado después de la aplicación de las vacunas.¹³ La vacuna contra la influenza se recomienda en pacientes que están bajo terapia inmunodepresora; sin embargo, puede desencadenar o exacerbar enfermedades de origen autoinmunitario. Los sujetos con pénfigo vulgar a menudo padecen recaídas sin que se conozca el factor desencadenante, por lo que las recaídas después de la aplicación de las vacunas pueden diagnosticarse poco. La estimulación del sistema inmunitario inducida por la vacuna puede alterar el equilibrio de la terapia inmunodepresora convencional.¹² No se sabe qué pacientes están en riesgo de reactivación; sin embargo, el riesgo parece ser menor en pacientes con dosis de prednisona menores de 1 mg/kg/día.

CONCLUSIÓN

Este artículo trata de una presentación atípica de pénfigo vulgar; un pénfigo inducido por la vacuna contra la influenza estacional; los posibles mecanismos patogénicos sugieren una reacción cruzada entre antígenos de la vacuna y antígenos del pénfigo, así como formación de anticuerpos antidesmogleína.

En pacientes con inmunodepresión por una enfermedad autoinmunitaria la vacuna puede causar un brote. Los

pacientes con control subóptimo de su enfermedad deben ser evaluados cuidadosamente y los pacientes con falta de respuesta al tratamiento son los que probablemente estén en más riesgo de reactivación.¹²

Después de estos estudios, debe valorarse el riesgo-beneficio de vacunar a estos pacientes. En la bibliografía médica mundial sólo se han reportado los dos casos mencionados, y se espera detectar más casos por las campañas de vacunación masiva contra la influenza estacional y la H1N1.

REFERENCIAS

1. Brenner S, Srebnik A, Goldberg I. Pemphigus can be induced by topical phenol as well as by foods and drugs that contain phenols or thiols. *J Cosmetic Dermatol* 2004;2:161-165.
2. Ruocco V, Wolf R, Ruocco E, Baroni A. Viruses in pemphigus: a casual or causal relationship? *Int J Dermatol* 1996;35(11):782-784.
3. Ruocco V, Sacerdoti G. Pemphigus and bullous pemphigoid due to drugs. *Int J Dermatol* 1991;30(5):307-312.
4. Cozzani E, Cacciapuoti M, Parodi A, Rebora A. Pemphigus following tetanus and diphtheria vaccination. *Br J Dermatol* 2002;147:188-189.
5. Muellenhoff M, Cukrowski T, Morgan M, Dorton D. Oral pemphigus vulgaris after anthrax vaccine administration: association or coincidence? *J Am Acad Dermatol* 2004;50:136-139.
6. Berkun Y, Mimouni D, Shoenfeld Y. Pemphigus following hepatitis B vaccination coincidence or causality? *Autoimmunity* 2005;38:117-119.
7. Mignogna MD, Lo Muzio L, Ruocco E. Pemphigus induction by influenza vaccination. *Int J Dermatol* 2000;39(10):800.
8. Hampson A. The novel influenza A (H1N1) enigma: is it a pandemic, how should we respond, what should we call it? *Influenza and other respiratory viruses* 2009;3(4):119-120.
9. García RMC, Hierro OS, Achell NL. Vasculitis leucocitoclástica posvacunación contra influenza: comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Dermatol Rev Mex* 2010;54(2):80-83.
10. Arjen F, Nikkels J, Nazli N, Gerald E. Cutaneous adverse reactions following anti-infective vaccinations. *Am J Clin Dermatol* 2006;7(4):209-211.
11. Vellozzi C, Burwen D, Dobardzic A, Ball R, et al. Safety of trivalent inactivated influenza vaccines in adults: background for pandemic influenza vaccine safety monitoring. *Vaccine* 2009;27:2114-2120.
12. De Simone C, Caldarola G, D'agostino M, Zampetti A, et al. Exacerbation of pemphigus after influenza vaccination. *Clin Exp Dermatol* 2008;33(6):718-720.
13. Shoenfeld Y, Aron-Maor A. Vaccination and autoimmunity- 'vaccinosis': a dangerous liaison? *J Autoimmun* 2000;14(1):1-10.

Caso clínico

Linfoma cutáneo primario de células grandes inmunofenotipo B (CD20+)

Zamira Faride Barragán Estudillo,* Nancy Pulido Díaz,** María Magdalena López Ibarra,*** Marissa de Jesús Quintal Ramírez****

RESUMEN

El linfoma cutáneo primario de células B es una proliferación neoplásica de linfocitos con inmunofenotipo B con presentación clínica que corresponde a neoformaciones con localización exclusivamente cutánea. Aún permanece incierto el mecanismo de génesis de este tipo de neoplasias. Se comunica el caso de un hombre de 68 años de edad, previamente sano y con lesión en el tórax, de 18 meses de evolución y de crecimiento progresivo.

Palabras clave: linfoma no Hodgkin, linfoma cutáneo primario de células B, CD20+, rituximab.

ABSTRACT

Primary cutaneous diffuse large B-cell lymphomas are a neoplastic proliferation of B lymphocytes that presents as a neoformation with cutaneous exclusive localization. The genesis of this neoplasim is still unknown. We report the case of a 68-year-old male, previously healthy, who presents an 18-months evolution slow growth neoformation in thorax.

Key words: non-Hodgkin lymphoma, primary cutaneous lymphoma B cells, CD20+, rituximab.

El linfoma no Hodgkin fue descrito por primera vez en 1832 y fue identificado inicialmente en los ganglios linfáticos; desde entonces, sus manifestaciones clínicas, histopatológicas, inmunopatológicas y de genética molecular se han investigado ampliamente y se han clasificado en varias ocasiones. Por definición, constituye una entidad que afecta los ganglios linfáticos de manera primaria; daña,

por orden de frecuencia, el sistema nervioso central, el aparato gastrointestinal, el aparato genitourinario y la piel.¹

Los linfomas cutáneos primarios de células B se definen como una proliferación neoplásica de linfocitos con inmunofenotipo B y comúnmente aparecen como neoformaciones con localización exclusivamente cutánea, no dolorosas y generalmente de buen pronóstico; sin embargo, su incidencia, su clasificación y su origen celular son controvertidos.

Se desconocen los mecanismos implicados en la presencia y persistencia de estas células B neoplásicas malignas de la dermis. Sólo en algunos casos se han relacionado con estimulación antigénica persistente debida a agentes infecciosos, como virus (herpes humano tipo 8 [VHH-8], de la inmunodeficiencia humana [VIH] y de la hepatitis C [VHC]), bacterias (*Borrelia burgdorferi*) y en el contexto de enfermedades autoinmunitarias (lupus eritematoso sistémico).^{2,3}

El diagnóstico exige que en un periodo de seis meses, desde que inicia el primer síntoma en la piel, haya únicamente afectación cutánea, y a los linfomas de infiltración secundaria se les reserva el nombre de *linfoma cutáneo secundario*. Los linfomas cutáneos primarios de células B constituyen cerca de 20 a 25% de todos los linfomas

* Residente de segundo año de Dermatología.
 ** Médica adscrita al Servicio de Dermatología.
 *** Jefa del Servicio de Dermatología.
 **** Médica adscrita al servicio de Anatomía Patológica.
 Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, México, DF.

Correspondencia: Dra. Zamira Faride Barragán Estudillo. Servicio de Dermatología, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza. Seris y Zaachila s/n, colonia La Raza, CP 02990, México, DF. Correo electrónico: zamira_barragan@hotmail.com
 Recibido: mayo, 2012. Aceptado: julio, 2012.

Este artículo debe citarse como: Barragán-Estudillo ZF, Pulido-Díaz N, López-Ibarra MM, Quintal-Ramírez MJ. Linfoma cutáneo primario de células grandes inmunofenotipo B (CD20+). Dermatol Rev Mex 2012;56(5):327-331.

www.nietoeditores.com.mx

primarios de la piel y los más comunes son: los “B”, los centrofoliculares y los de la zona marginal.⁴

La Organización Mundial de la Salud (OMS, 2008) clasificó a los linfomas de células B en tres tipos de linfoma no Hodgkin cutáneo primario de células B: linfoma folicular, linfoma difuso de células grandes y linfoma MALT (tejido linfoide asociado con mucosas).^{1,5} En términos clínicos, se manifiestan como placas o tumores solitarios, y en algunos casos son múltiples, generalmente localizados y de color eritematovioláceo; sin embargo, por las características inespecíficas de la dermatosis, se recurre cotidianamente a la histología para determinar su origen. En cuanto al tratamiento, éste depende de si son lesiones aisladas o numerosas; cuando se trata de las primeras, se prefiere la intervención quirúrgica o la radioterapia, y cuando son múltiples o recidivantes, se prefiere la quimioterapia. El pronóstico a largo plazo es bueno, con supervivencia de cinco años en aproximadamente 50% de los pacientes.⁶

COMUNICACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 68 años de edad, previamente sano. Tenía una dermatosis en la línea axilar anterior derecha del tórax, de 18 meses de evolución, con crecimiento progresivo y lento, con prurito y dolor intermitente, y sin tratamiento médico previo. En la exploración dermatológica se observó una dermatosis, constituida por dos neoformaciones nodulares eritematovioláceas, de 8.5 × 7.9 cm y de 2.5 × 2 cm, de bordes mal definidos, con múltiples pápulas en su superficie (firmes y sobre base eritematosa) y con datos de infiltración a la palpación (Figura 1).

Se realizó biopsia en huso de la lesión y en los cortes histológicos con tinción de hematoxilina y eosina se observó epidermis normal; en las dermis superficial y profunda y en la hipodermis se observaron infiltración en forma difusa por células linfoides de citoplasma eosinófilo amplio y parcialmente definido, núcleos ovoides con nucléolo evidente y cromatina fina granular espaciada, con focos de hemorragia reciente y con linfocitos pequeños de aspecto reactivo asilado. Se realizaron marcadores de inmunohistoquímica, que resultaron positivos para CD20, CD10, BCL-2, BCL-6 y Ki-67 en 70%; por tanto, se determinó el diagnóstico de linfoma no Hodgkin difuso de células grandes inmunofenotipo B, positivo para CD20 (Figura 2).



Figura 1. A. Dermatitis localizada en la línea axilar anterior del tórax, constituida por dos neoformaciones nodulares eritematovioláceas. **B.** Se observan dos neoformaciones nodulares eritematovioláceas de 8.5 × 7.9 cm y de 2.5 × 2 cm, de superficie irregular, de bordes mal definidos, con múltiples pápulas en su superficie, firmes, sobre base eritematosa y con datos de infiltración a la palpación.

Una vez establecido el diagnóstico, se decidió enviar al paciente al servicio de Hematología para valoración,

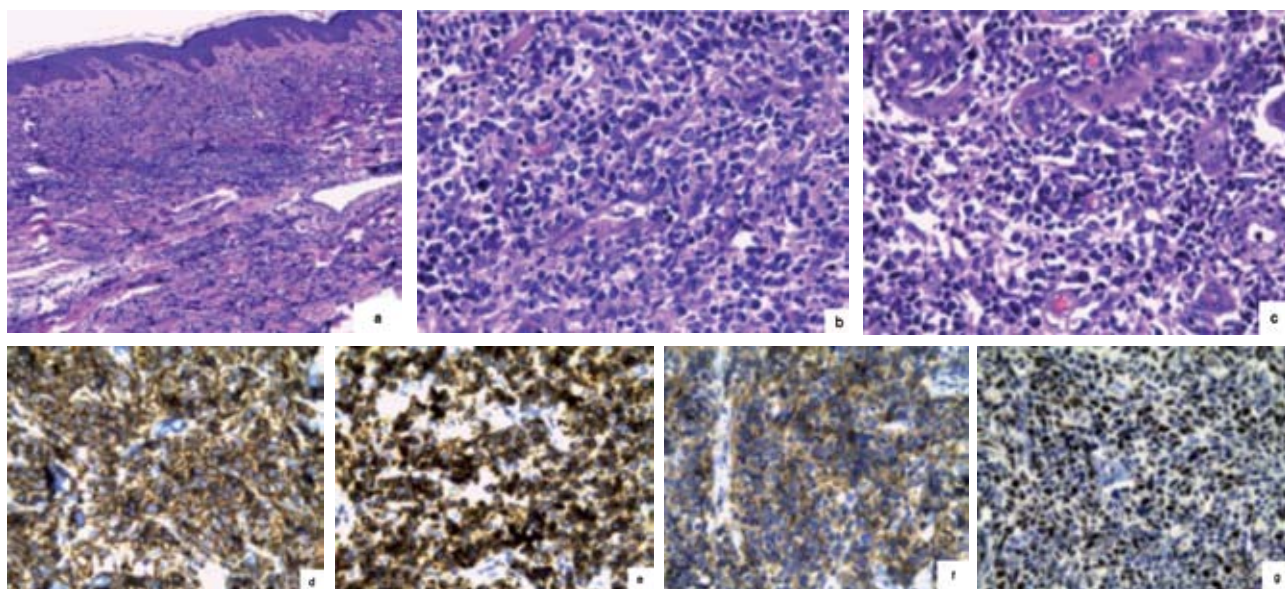


Figura 2. A. Vista panorámica con epidermis normal y lesión infiltrante en la dermis (H y E, 10X). B y C. Acercamiento en el que se observa infiltrado de linfocitos de citoplasma amplio eosinófilo, mal definido, de núcleos ovoides, de cromatina regular y con nucléolo prominente, que disecan en forma difusa fibras de colágeno y anexos; se observan, además, focos de hemorragia reciente, acompañados de linfocitos pequeños de aspecto reactivo asilado (H y E, 40X). D. CD20. E. BCL-2. F. CD10. G. Ki-67 (marcadores de inmunohistoquímica, 40X).

donde le realizaron una biopsia y aspirado de médula ósea (sin datos de afección), además de una TAC, que no evidenció lesión en los ganglios linfáticos y los órganos hematopoyéticos. Se inició tratamiento con ciclofosfamida (1,400 mg), epirubicina (113 mg), vincristina (2 mg) y prednisona (100 mg) en seis ciclos, con buena respuesta. Actualmente el paciente cursa con remisión de la lesión y con evolución satisfactoria (Figura 3).



Figura 3. Dermatitis residual, conformada por mancha hiperpigmentada y zonas de atrofia aisladas posteriores al tratamiento con quimioterapia.

COMENTARIO

El linfoma difuso de células grandes B constituye 30 a 40% de los linfomas no Hodgkin en adultos; en países no industrializados la proporción es más grande, porque llegan a encontrarse hasta en 45% de los casos. Constituye 1 a 3% de los linfomas en general, aunque se sabe que no constituye más de 20 a 30% de los casos de linfomas de piel de todos los tipos.

El linfoma primario cutáneo se ha reportado en la bibliografía médica por décadas, pero hace pocos años el linfoma cutáneo primario de células B se reconoció como una categoría independiente entre los linfomas no Hodgkin encontrados en esta localización.^{1,5} Su diagnóstico exige que no haya evidencia de diseminación extracutánea en un periodo de seis meses, desde que inicia el primer síntoma en la piel, y al linfoma de infiltración cutánea de un órgano hematopoyético se le reserva el nombre de *linfoma cutáneo secundario*.⁷

Esta enfermedad se manifiesta en adultos de mediana edad, sin predominio de género.² En términos clínicos, aparece como placas o tumores solitarios o múltiples, localizados y de color eritematovioláceo, y en una proporción importante de casos no es posible establecer un diagnóstico

claro únicamente con los datos clínicos; el diagnóstico diferencial representa un reto diagnóstico para el clínico debido a que es muy amplio y variado. Los principales diagnósticos clínicos diferenciales son: hiperplasia folicular linfoide, linfocitoma cutis, pseudolinfomas, picadura por artrópodos e –incluso– eritema elevatum diutinum,⁷ por lo que es indispensable tomar una biopsia de piel, además de usar técnicas de inmunohistoquímica para determinar la estirpe de estas neoformaciones.

Existen varios sistemas de clasificación de tumores linfoides cutáneos, como la Clasificación Europea Americana Revisada de Neoplasias Linfoides (REAL, que combina hallazgos clínicos, histológicos, biológicos, inmunohistoquímicos y citogenéticos), la clasificación de la Organización Europea para la Investigación y Tratamiento del Cáncer (EORTC, que incluye sólo linfomas cutáneos primarios y que hace hincapié en las características clínicas) y la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS, que se utiliza de manera cotidiana y que simplifica la clasificación de este tipo de neoplasias) [Cuadro 1].⁸

Cuadro 1. Clasificación de la OMS-EORTC de linfomas cutáneos primarios de células B⁸

1. Linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal
2. Linfoma cutáneo primario del centro folicular
3. Linfoma cutáneo primario difuso de células grandes B de la pierna
4. Otros tipos de linfoma difuso de células grandes B

Los cortes histológicos de este tipo de neoplasia se encuentran conformados por grandes células linfoides transformadas, cuyas variantes morfológicas se clasifican como centroblástica, inmunoblástica, rica en células T e histiocitos y anaplásica. La célula predominante representa una célula grande no hendida, un inmunoblasto o una mezcla de ambos tipos celulares; otros tipos de células que pueden observarse son las multilobuladas grandes hendidas. En algunos casos puede haber predominio de linfocitos T pequeños o histiocitos, que semejan un linfoma T o una enfermedad de Hodgkin de predominio linfocítico.⁴

Todos los casos expresan antígenos de línea B, como CD19, CD20 y CD22, con o sin inmunoglobulinas de superficie; normalmente no suelen expresar CD5 o CD10; el BCL-2 se encuentra reordenado en aproximadamente 30% de los casos.^{4,7}

En lesiones aisladas el tratamiento de elección es la operación o la radioterapia; en lesiones múltiples y recidivantes se aplica quimioterapia, principalmente con ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona (CHOP).^{1,5} Un linfoma difuso de células grandes B en estadios iniciales puede tratarse con pulsos breves de quimioterapia con CHOP, o un equivalente, durante tres ciclos, seguidos de radiación local.⁹ Sin embargo, recientemente se describió que el rituximab es útil en forma de monoterapia.

El rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico humano-murino, que es específico del antígeno de superficie de las células B y CD20 y que produce disminución de los linfocitos B tras su administración.^{9,10} En pacientes con linfoma este fármaco reduce eficazmente el recuento de células B circundantes mediante, al menos, tres mecanismos: citotoxicidad, mediación por células e inducción de la apoptosis. Se une directamente al componente del complemento C1q e inicia, con ello, la vía clásica de activación del complemento, y por consiguiente, logra funcionar como intermediario en la lisis directa de las células B mediante toxicidad dependiente del complemento.¹⁰

Estos tumores tienen alta tasa de recurrencia, que puede ser cercana a 58% cuando se aplica radioterapia y a 54% cuando se administra poliquimioterapia. Sin embargo, el pronóstico a largo plazo es bueno, con supervivencia a cinco años de aproximadamente 50% de los pacientes.⁶

CONCLUSIÓN

El objetivo de esta comunicación fue destacar, por la poca frecuencia de presentación de los linfomas cutáneos primarios, la manifestación clínica de esta neoplasia atípica en un paciente inmunocompetente en la séptima década de la vida, así como subrayar la importancia de un diagnóstico clínico e histopatológico temprano en el curso favorable de la evolución.

REFERENCIAS

1. Introcaso CE, Kantor J, Porter DL, Junkins HJM. Cutaneous Hodgkin's disease. *J Am Acad Dermatol* 2008;58(2):295-298.
2. Pedraz J, Delgado Y, Ballester M, Fraga J y col. Linfoma cutáneo de células grandes B de las piernas. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(4):237-240.

3. Fung MA, Murphy MJ, Hoss DM, Grant-Kels JM. Practical evaluation and management of cutaneous lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 2002;46(3):325-327.
4. Ferreira F, Oristel I, Leonardo E, Hernández VJ. Linfoma primario cutáneo difuso de células B grandes, tipo pierna (LPCDCBG-TP), localizado en cuero cabelludo. *Rev Med Electrón* 2010;32(3):66-72.
5. Serra-Guillén C, Herrero J, Requena C, Alfaro A y col. Afección cutánea específica por enfermedad de Hodgkin. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(9):571-573.
6. Vences CM, Navarrete FG, González GM, Ramos GA y col. Linfoma B cutáneo de células grandes de la pierna. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(1):66-70.
7. Barthe AA, Soler Sánchez T. Linfomas cutáneos primarios de células B. Disponible en: <http://www.elmedicointeractivo.com/ap1/emio/d/publicaciones/dermocosmeticaoct/472-476.pdf>
8. Willemze R, Kerl H, Sterry W, Berti E, et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: a proposal from the Cutaneous Lymphoma Study Group of the European Organization for Research and Treatment of Cancer. *Blood* 1997;90(1):354-371.
9. Gallardo F, Pujol RM. Diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos primarios de células B. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(9):537-547.
10. Morales AV, Advani R, Horwitz SM, Riaz N, et al. Indolent primary cutaneous B-cell lymphoma: experience using systemic rituximab. *J Am Acad Dermatol* 2008;59(6):953-957.

CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN DERMATOPATOLOGÍA

SERVICIO DE DERMATOPATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO OD

Requisitos para presentar la solicitud como candidato al curso de especialización y residencia en Dermatopatología:

1. Ser dermatólogo con reconocimiento universitario o estar cursando el último año de la especialidad de Dermatología.
2. Presentar solicitud por escrito dirigida a la Dra. Patricia Mercadillo Pérez, profesora titular del Curso Universitario de Especialidad en Dermatopatología, Jefa del Servicio de Dermatopatología, Hospital General de México OD. Tel-fax: 5004-3845 y 5543-3794.
3. Anexar a la solicitud curriculum vitae.
4. Entrevista con el profesor titular del curso. La documentación debe entregarse en el periodo del 1 de septiembre al 30 de octubre de 2012.
5. Se seleccionan dos candidatos.
6. El curso tendrá una duración de dos años, iniciando el 1 de marzo y concluyendo el último día de febrero. El curso es de tiempo completo con una duración diaria de ocho horas.
7. Se extenderá diploma Universitario de la Especialización en Dermatopatología por la Universidad Nacional Autónoma de México.

Caso clínico

Síndrome de Nicolau

Nicole Stephanie Kresch Tronik,* Fernando de la Barreda**

RESUMEN

El síndrome de Nicolau es un síndrome iatrogénico raro que ocurre después de la aplicación intramuscular de un medicamento, y provoca necrosis tisular, ulceración y cicatrización. Se comunica el caso de una paciente de 45 años de edad que sufrió este síndrome después de aplicarse ella misma fenilbutazona por vía intramuscular.

Palabras clave: síndrome de Nicolau, fenilbutazona.

ABSTRACT

Nicolau syndrome is a rare iatrogenic condition that occurs following intramuscular administration of drugs, causing cutaneous necrosis, ulcers and scarring. We report the case of a 45-year-old woman who suffered this syndrome after intramuscular self-administration of phenylbutazone.

Key words: Nicolau syndrome, phenylbutazone.

El síndrome de Nicolau, o dermatitis livedoide, es un síndrome raro descrito como de origen iatrogénico. Ocurre después de la aplicación de un medicamento por vía intramuscular, intraarterial o subcutánea. Se distingue por necrosis de la piel y los tejidos profundos, que termina en ulceración y cicatrización.¹⁻⁵

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 45 años de edad con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo; lipectomía realizada tres años antes, en la cual requirió una transfusión, y artritis reumatoide sin tratamiento. La paciente

acudió a consulta por una dermatosis localizada en el polo superior del glúteo derecho, que se distinguía por una placa de 10 x 5 cm, eritematosa e indurada, con escara y áreas de ulceración (Figura 1), de tres semanas de evolución. La paciente refirió que su padecimiento inició inmediatamente después de la autoaplicación intramuscular de fenilbutazona, recetada por su médico particular para tratar el dolor lumbar y de la extremidad inferior izquierda diagnosticado como ciática por el mismo médico. Se solicitaron estudios de laboratorio, como biometría hemática y química sanguínea, en donde se encontró leucocitosis de 11,500 células por campo; en el resto de los valores no se hallaron alteraciones. El cultivo fue negativo. Con base en la topografía, la morfología y los antecedentes, se diagnosticó síndrome de Nicolau. Se dio tratamiento con antibiótico sistémico y medidas locales. La paciente mejoró; hubo alivio de la dermatosis, aunque quedó una cicatriz.

DISCUSIÓN

El síndrome de Nicolau, también conocido como dermatitis livedoide y embolia cutis medicamentosa,¹ es un padecimiento poco frecuente que se manifiesta después de la aplicación intramuscular de un medicamento; ocasiona grados variables de necrosis tisular, incluidos la piel y

* Residente de tercer año de dermatología. Hospital General Dr. Manuel Gea González.

** Dermatólogo, Hospital Ángeles de las Lomas.

Correspondencia: drankresch@yahoo.com,
fbarreda05@prodigy.net.mx
Recibido: enero, 2012. Aceptado: julio, 2012.

Este artículo debe citarse como Kresch-Tronik NS, De la Barreda F. Síndrome de Nicolau. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):332-334.

www.nietoeditores.com.mx



Figura 1. Placa de 10 x 5 cm, eritematosa e indurada, con escara y áreas de ulceración.

los tejidos profundos.^{2,3} Fue descrito por Freudenthal, en 1924, y por Nicolau, en 1925, después del uso de sales de bismuto para el tratamiento de un paciente con sífilis.⁴

Se considera un síndrome iatrogénico provocado por administración medicamentosa, generalmente por vía intramuscular, aunque se han reportado casos originados por la aplicación intraauricular,¹ subcutánea⁵ o intravenosa posterior al tratamiento de venas dilatadas.⁶

El cuadro clínico se distingue por dolor intenso causado por la aplicación del medicamento, seguido por una coloración purpúrea de la piel subyacente, que adopta un patrón reticular. Esta área de aspecto livedoide se distingue por márgenes bien delimitados y angulados.⁷

La fisiopatogenia se desconoce; se han sugerido distintas teorías, como traumatismo o embolismo arterial provocado por microcristales o fármacos cristaloides, o isquemia por compresión secundaria a la inyección,⁸ vasoespasmo ocasionado por la inserción de la aguja, embolización por el material inyectado, compresión generada por el material que se acumula en la periferia de los vasos² o bloqueo de las arteriolas que induce necrosis por alta viscosidad, como se pensaba sucedía con las sales de bismuto administradas para tratar la sífilis. Algunos de los agentes causales son los antiinflamatorios no esteroides (AINES), analgésicos locales, corticoesteroides, antibióticos, complejos de vitamina B, antihistamínicos y vacunas. Los efectos más notorios se observan después de la inyección de AINES. Se han reportado casos provocados por etanercept⁹ e interferón alfa.¹⁰

El diagnóstico es clínico. En el estudio histopatológico se aprecia necrosis causada por isquemia.¹¹ Pueden utili-

zarse métodos de imagen, como ultrasonido y resonancia magnética, con el fin de delimitar el área dañada.¹²

Se ha comprobado que el tratamiento temprano limita la necrosis cutánea. La aplicación de compresas frías puede agravar la necrosis tisular.¹³

El tratamiento consiste en trombólisis con heparina después del evento, pentoxifilina y oxígeno hiperbárico. Se han utilizado esteroides intralesionales para disminuir la inflamación. Es de gran importancia desbridar la herida. Los antibióticos sistémicos juegan un papel fundamental en el manejo.⁶

Se ha recomendado aspirar siempre antes de inyectar para prevenir el embolismo por depósito intraarterial del medicamento, pero existen controversias sobre si este síndrome puede evitarse por este método.

La alteración en la coloración de la piel puede resultar en necrosis y ulceración. La necrosis cutánea se alivia con un alto grado de deformidad y cicatriz. Las complicaciones incluyen contracturas y deformidad, que generan un proceso cicatricial.¹⁴ Se ha reportado el crecimiento de un sarcoma de partes blandas en el sitio de necrosis.¹⁵

REFERENCIAS

1. Cherasse A, Kahn MF, Mistrh R, Maillard H, et al. Nicolau's syndrome after local glucocorticoid injection. *Joint Bone Spine* 2003;70:390-392.
2. De Sousa R, Dang A, Rataboli PV. Nicolau syndrome following intramuscular benzathine penicillin. *J Postgrad Med* 2008;54:332-334.
3. Hamilton B, Fowler P, Galloway H, Popovic N. Nicolau syndrome in an athlete following intra-muscular diclofenac injection. *Acta Orthop Belg* 2008;74:860-864.
4. Murthy SC, Siddalingappa K, Suresh T. Nicolau's syndrome following diclofenac administration: A report of two cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2007;73:429-431.
5. Sonntag M, Hodzic-Avdagic N, Bruch-Gerharz D, Neumann NJ. Embolia cutis medicamentosa after subcutaneous injection of pegylated interferon- α . *Hautarzt* 2005;56:968-969.
6. Geukens J, Rabe E, Bieber T. Embolia cutis medicamentosa of the foot after sclerotherapy. *Eur J Dermatol* 1999;9:132-133.
7. Nischal KC, Basavaraj HB, Swaroop MR, Agrawal D, et al. Nicolau syndrome: An iatrogenic cutaneous necrosis. *J Cutan Aesth Surg* 2009;2:98-101.
8. Ezzedine K, Vadoud-Sayed J, Heenen M. Nicolau syndrome following diclofenac administration. *Br J Dermatol* 2004;150:385-387.
9. Guarneri C, Polimeni G. Nicolau syndrome following etanercept administration. *Am J Clin Dermatol* 2010;11(Suppl 1):51-52.
10. Rasokar H. Aseptic necrosis after subcutaneous injection of alfa interferon. *Disch Med Wochenschr* 1989;114:45:458-460.

11. Yébenes M, Gilaberte M, Toll A, Barranco C, Pujol RM. Localized retiform purpura after accidental intra-arterial injection of polidocanol. *Acta Dermatol Venereol* 2005;85:372-373.
12. Lie C, Leung F, Chow SP. Nicolau syndrome following intramuscular diclofenac administration: A case report. *J Orthop Surg* 2006;14:104-107.
13. Senel E, Ada S, Güleç AT, Cañal B. Nicolau syndrome aggravated by cold application after i.m. diclofenac. *J Dermatol* 2008;35:18-20.
14. Corazza M, Capozzi O, Virgili A. Five cases of livedo-like dermatitis (Nicolau's syndrome) due to bismuth salts and various other non-steroidal anti-inflammatory drugs. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:585-588.
15. Mayrink M, Mendonça AC, da Costa PR. Soft-tissue sarcoma arising from a tissue necrosis caused by an intramuscular injection of diclofenac. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:1970-1971.

Caso clínico

Dermatitis por contacto por tatuaje de henna negra con respuesta inmunológica a distancia

Lourdes Alonzo Romero Pareyón,* Karina Morán Martínez**

RESUMEN

Los tatuajes temporales de henna son cada vez más frecuentes; en ello influye su supuesta inocuidad y su desaparición en pocas semanas. De manera preocupante, su aplicación en niños se ha incrementado en los últimos años. La henna es una planta con características colorantes que se utiliza como tinte para el pelo, la piel y las uñas. En ocasiones se mezcla con otras sustancias, como la parafenilendiamina (PPD), un colorante sintético que se agrega como aditivo para acelerar la penetración, mejorar la definición y oscurecer su color rojizo; sin embargo, por sus características alergénicas, aumenta el riesgo de dermatitis por contacto. La incidencia cada vez mayor de esta complicación exige la difusión de estas observaciones, y debe alertarse a los médicos sobre la posibilidad de otras complicaciones derivadas de su aplicación, especialmente de tintes de pelo que contienen parafenilendiamina. Se comunica un caso pediátrico de reacción severa a un tatuaje temporal de henna negra, y se revisa la bibliografía acerca de las reacciones adversas relacionadas con este tipo de tatuajes. Las complicaciones de esta práctica pueden ser graves, de manera que la costumbre de tatuar con henna no debe considerarse inofensiva y libre de riesgos.

Palabras clave: henna negra, parafenilendiamina, tatuajes temporales, dermatitis por contacto alérgica, niños, reacciones adversas.

ABSTRACT

Temporary henna tattoos are becoming more frequent because of their apparent safety and the fact that they disappear within a few weeks. In recent years the use of these tattoos in children has increased at an alarming rate. Henna is a plant with characteristic tints that is used to dye skin, hair and nails. Sometimes it is blended with other substances such as paraphenylenediamine (PPD), a synthetic dye that is added to accelerate penetration, improve definition and darken its reddish hue. Unfortunately, because of its sensitizing properties, this substance increases the risk of contact dermatitis. The increasing frequency of this complication merits the diffusion of these observations, and clinicians must be alert of the possibility of complications, particularly after the use of hair tints that contain PPD. We report a pediatric case of a severe reaction to a black henna temporary tattoo and the literature on this topic is reviewed. Complications of this practice can be serious and its customary use must not be considered harmless or risk free.

Key words: black henna, paraphenylenediamine, temporary tattoos, contact dermatitis, children, adverse reactions.

La dermatitis por contacto alérgica en niños se consideraba, hasta hace algunos años, un padecimiento esporádico; sin embargo, el creciente número de casos comunicados y

diversos estudios de corte transversal publicados en los últimos 30 años indican que no sólo es frecuente, sino que constituye una enfermedad de gran relevancia, con altas tasas de prevalencia. De acuerdo con diversas casuísticas, los principales agentes sensibilizantes en la infancia son los metales, los vulcanizadores del hule y las fragancias.¹⁻³

La aplicación de tatuajes temporales de henna es una práctica decorativa que está aumentando progresivamente; gran parte de estos tatuajes se realiza en niños y adolescentes en el periodo vacacional. En los últimos años, los tatuajes de henna, llamados también tatuajes temporales o pseudotatuajes han invadido diversos lugares turísticos de todo el mundo.⁴⁻⁷ En España, un estudio reciente reveló que entre 3 y 8% de la población tiene algún tipo de tatuaje,⁸⁻¹⁰ en una investigación retrospectiva realizada en un centro británico, los tatuajes temporales se identificaron como la causa más frecuente de dermatitis por contacto por para-

* Jefa del Servicio de Dermatosis Reaccionales.

** Médico residente del tercer año de dermatología. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, SSDF.

Correspondencia: Dra. Karina Morán Martínez. Servicio de Dermatosis Reaccionales, Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. Dr. Vértiz 464, esq. Eje 3 Sur, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF. Correo electrónico: morankary99@hotmail.com
Recibido: marzo, 2012. Aceptado: junio, 2012.

Este artículo debe citarse como: Alonzo-Romero-Pareyón L, Morán-Martínez K. Dermatitis por contacto por tatuaje de henna negra con respuesta inmunológica a distancia. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):335-340.

www.nietoeditores.com.mx

fenilendiamina en niños de cinco a diez años de edad.^{4,11} Estos tatuajes se realizan habitualmente con henna (*alheña* en persa, o *mehndi* en hindú), un pigmento natural de color rojizo que se extrae del arbusto *Lawsonia inermis* (familia *Lythraceae*) procedente de Oriente Medio, la India y el norte de África. Clásicamente, la pintura de henna se ha utilizado en ceremonias y rituales de países islámicos para decorar de forma temporal la piel, el pelo y las uñas.^{2,12-14} La henna se aplica como una pasta que libera ácido hennotánico, con alta afinidad por la queratina de la piel y la tiñe de un color marrón rojizo, que se elimina en dos a tres semanas con el lavado sucesivo.^{4,14} Su capacidad de sensibilización es muy baja, de manera que los casos de verdadera sensibilización a henna natural resultan excepcionales;^{3,4} sin embargo, se adultera con diversos aditivos como el limón, la remolacha, la cáscara de nuez, aceites esenciales, resinas, gomas fijadoras, azúcares y colorantes sintéticos, como la parafenilendiamina y la toluendiamina, que dan un tono más oscuro al tatuaje, abrillantan el color, lo hacen más duradero y aceleran el tiempo de fijación, pero favorecen la aparición de reacciones adversas.^{4,13} La henna a la que se ha agregado PPD se conoce como henna negra.

La parafenilendiamina es un compuesto orgánico derivado de la anilina. Su uso más conocido es como componente de tintes capilares;¹⁴⁻¹⁸ sin embargo, se utiliza también en la fabricación de múltiples productos, como colorante textil, de cuero, plásticos, tintas de imprenta, como antioxidante en hule negro en neumáticos, cintas transportadoras, gafas protectoras,^{3,16,18} en líquidos para revelado de rayos X y fotografía, tinta de fax e impresoras y aceites diesel.^{14,16}

Se encuentra en la mayor parte de los tintes comerciales y no debe aplicarse directamente sobre la piel, las cejas o las pestañas; la concentración recomendada como segura en los tintes de pelo va de 5 a 7%. En los paquetes de tatuaje de henna negra está en una concentración superior a 15%.^{17,19,20}

La parafenilendiamina tiene un alto potencial de sensibilización; puede actuar por mecanismos de hipersensibilidad tardía causando dermatitis por contacto en la zona de aplicación, generar lesiones a distancia e inducir hipersensibilidad inmediata, provocando urticaria, angioedema e, incluso, dificultad respiratoria.^{8,9,13} Se comporta como un prohapteno y su oxidación intraepidérmica produce benzoquinona, que es la sustancia inductora de alergia de contacto.^{6,15,19}

Los pacientes alérgicos a la parafenilendiamina pueden experimentar reacción cruzada con otras moléculas, como los colorantes del grupo azo, fundamentalmente con el naranja disperso 3 y el amarillo disperso 3, debido a los anillos aromáticos comunes en su composición química, además de que el primero, al degradarse, forma parafenilendiamina.^{3,21} También hay reacción cruzada con sulfonamidas, hipoglucemiantes orales, sulfadiacina argéntica y el PABA contenido en filtros solares, así como con la benzocaína y la procaina, que son anestésicos locales del grupo éster, derivados del PABA. El paraaminobenceno y el paraaminofenol, que derivan de la parafenilendiamina, pueden encontrarse en los mismos productos que ésta.

Agregado a lo anterior, se han reportado diversos efectos indeseables de manera tardía, el más frecuente es la discromía posinflamatoria en el área del tatuaje, con persistencia de la leucodermia durante varios meses.^{14,15,21,22} También se han publicado casos de eritema polimorfo disseminado asociado con la aplicación de tatuajes de henna.¹⁴

Como complicación grave, se ha descrito la insuficiencia renal debida a glomerulonefritis por la absorción percutánea de parafenilendiamina.^{19,22,23}

CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de un paciente de 12 años de edad, originario y residente del Distrito Federal, con dermatosis diseminada al tórax anterior, el abdomen, la región suprapúbica, la cara interior de los muslos y los pliegues poplíteos. Refirió que las lesiones aparecieron inicialmente en el tronco, en la zona donde se había aplicado un tatuaje de henna negra 15 días antes, en una playa en Acapulco, y en el término de dos días se diseminaron al resto del tronco y las extremidades. La dermatosis estaba constituida por eritema, eccema, vesículas y pápulas, y era intensamente pruriginosa (Figuras 1 a 4).

Acudió a consulta médica general, donde recibió tratamiento con antibióticos y antiinflamatorios por vía oral, betametasona intramuscular en dosis única y prednisolona oral, sin mejoría. Debido a esto, acudió al Centro Dermatológico Pascua, donde se le indicó tratamiento por vía oral con prednisona (0.5 mg/kg) a dosis de reducción en el término de 15 días y fomentos de sulfatados. Al disminuir la intensidad de la dermatitis y suspender la prednisona se agregó desonida en crema, así como emoliente. El paciente



Figura 1. Aspecto general de las lesiones en el tórax anterior y el abdomen.

respondió bien al tratamiento; mostró una mancha hipocrómica residual en el área del tatuaje y alivio completo de las lesiones a distancia (Figuras 5, 6 y 7).

Se le realizaron pruebas epicutáneas dos semanas después del alivio de las lesiones activas. La primera lectura se hizo a las 24 horas y la segunda a las 72; en ambas se obtuvo una respuesta intensamente positiva (+++) a parafenilendiamina y paraaminobenceno, y una respuesta positiva (++) a la mezcla de fragancias, benzocaína y rojo disperso (Figuras 8 y 9). Se proporcionó la información escrita pertinente para evitar los productos de riesgo y hasta el momento la evolución del paciente ha sido satisfactoria.

Como antecedentes de importancia se refirió que la madre padecía esclerodermia en sable y el paciente había



Figura 2. Eritema, eccema, pápulas y escamas que confluyen formando una placa.



Figura 3. Predominio de eritema y pápulas en lesiones a distancia.



Figura 4. Predominio de eritema y pápulas en lesiones a distancia.



Figura 5. Mancha hipocrómica residual.



Figura 6. Alivio de las lesiones.



Figura 7. Alivio de las lesiones.

sufrido dermatitis atópica y glomerulonefritis posestreptocócica, ya curada.

DISCUSIÓN

Los casos de dermatitis por contacto debidos a tatuaje de henna negra van en aumento, a la par de la mayor frecuencia de aplicación de este tipo de pseudotatuajes. El concepto de inocuidad y temporalidad que promueven sus



Figura 8. Pruebas epicutáneas realizadas dos semanas después del alivio del cuadro.



Figura 9. Lectura a las 48 h con positividad intensa a PPD y paraaminobenceno.

aplicadores ha incrementado la popularidad de este tipo de procedimientos. Las lesiones que derivan de la reacción alérgica a los productos añadidos a la henna pueden ser invalidantes, como en el caso que se comunica, y se considera que pueden detonar la aparición de enfermedades autoinmunitarias; debido a los antecedentes familiares y

personales de autoinmunidad del paciente, se consideró indispensable la vigilancia estrecha y prolongada para detectar en forma temprana cualquier complicación por reactividad al tatuaje.

La sensibilidad a fragancias detectada en las pruebas epicutáneas puede estar relacionada con sustancias aromáticas añadidas a la tinta del tatuaje, las cuales ocasionaron una sensibilización activa, ya que el paciente no tenía antecedente de intolerancia a fragancias; la positividad a la benzocaína seguramente es expresión de sensibilidad cruzada con parafenilendiamina.

Los médicos que han tenido oportunidad de ver este tipo de casos, que con mayor frecuencia son niños, tienen el compromiso moral de difundir en el ámbito médico y entre la población general la información acerca de las reacciones adversas a tatuajes temporales, para desincentivar su aplicación, ya que además de provocar lesiones cutáneas, pueden derivar en cuadros sistémicos graves.

En el caso que se comunica, la dermatitis provocada por el tatuaje fue muy severa y requirió seguimiento a largo plazo. Se optó por el retiro del material de las pruebas epicutáneas aplicadas en 24 horas con lecturas a corto plazo, ya que se sabe, por pacientes vistos con anterioridad, que la reacción a la parafenilendiamina y al paraaminobenceno suele ser muy intensa en los pacientes sensibilizados por tatuajes de henna, independientemente de su edad.

REFERENCIAS

1. Simonsen AB, Deleuran M, Johansen JD, Sommerlund M. Contact allergy and allergic contact dermatitis in children. A review of current data. *Contact Dermatitis* 2011;65:254-265.
2. Alonzo-Romero L, Medina D, Espinosa. Dermatitis por contacto en pacientes pediátricos. *Dermatología Rev Mex* 2001;45:267-271.
3. Arranz SD, Corral M, Vidaurrázaga C, Lucas R, Díaz R. Riesgos de los tatuajes de henna negra. *An Pediatr (Barc)* 2005;63(5):448-452.
4. Lasa E, Cojocariu Z, Arroabarren E, Echechipía S, et al. Henna tattooing in children: natural or temporary? *An Sist Sanit Navar* 2007;30(1):131-134.
5. Villaverde R, Melguizo B, Sánchez C, Sánchez-Lafuente P. Dermatitis por contacto por pseudotatuajes de henna. *An Pediatr (Barc)* 2005;62(3):289-284.
6. Oztas MO, Onder M, Oztas P, Atahan C. Contact allergy to henna. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2001;40:754-756.
7. Nawaf AM, Joshi A, Nour-Eldin O. Acute allergic contact dermatitis due to para-phenylenediamine after temporary henna painting. *J Dermatol* 2003;30:797-800.

8. Abdulla KA, Davidson N. A woman who collapsed after painting her soles. *Lancet* 1996;348:658.
9. Chung K, Murdock C, Stevens S, Li Y, et al. Mutagenicity and toxicity studies of p-phenylenediamine and its derivatives. *Toxicol Lett* 1995;81:23-32.
10. Lauchl S, Lautenschlager S. Contact dermatitis after temporary henna tattoos-an increasing phenomenon. *Swiss Med Wkly* 2001;131:199-202.
11. Clayton TH, Wilkinson SM, Rawcliffe C, Pollock B, Clark SM. Allergic contact dermatitis in children: should pattern of dermatitis determine referral? A retrospective study of 500 children tested between 1995 and 2004 in one U.K. centre. *Br J Dermatol* 2006;154:114-117.
12. Thami GP, Kaur S, Kanwar AJ. Allergic contact dermatitis to henna. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:91-92.
13. Jappe U, Hause BM, Petzoldt D. Erythema-multiforme-like eruption and depigmentation following allergic contact dermatitis from paint-on henna tattoo, due to para-phenylenediamine contact hypersensitivity. *Contact Dermatitis* 2001;45:249-250.
14. Sidwell RU, Francis ND, Basarab T, Morar N. Vesicular erythema multiforme-like reaction to para-phenylenediamine in a henna tattoo. *Pediatr Dermatol* 2008;25:201-204.
15. Vera E, Bérgon M, López de Ayala L, Arranz D. Dermatitis de contacto por pseudotatuajes en niños. A propósito de dos casos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2003;31(3):179-181.
16. Sonnen G. Type IV hypersensitivity reaction to a temporary tattoo. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2007;20:36-38.
17. Neri I, Guareschi E, Savoia F, Patrizi A. Childhood allergic contact dermatitis from henna tattoo. *Pediatr Dermatol* 2002;6:503-505.
18. Calogiuri G, Foti C, Bonamonte D, Netti E, et al. Allergic reactions to henna-based temporary tattoos and their components. *Immunopharmacology and immunotoxicology* 2010;32(4):700-704.
19. Diario Oficial de la Unión Europea. Directiva 2003/15/CE del parlamento Europeo y del consejo, de 27 de febrero de 2003, por la que se modifica la Directiva 76/768/CEE del consejo relativa a la aproximación de la legislaciones de los Estados miembros en materia de productos cosméticos. DO L66; 26-35, 11/3/2003 y DO L262; 169, 27/7/1976.
20. Almeida PJ, Borrego L, Pulido-Mellian E, González-Díaz O. Quantification of p-phenylenediamine and 2-hidroxy-1,4-naphthoquinone in henna tattoos. *John Wiley & Sons A/S. Contact Dermatitis* 2011;66:33-37.
21. Mayer LB, Moriarty BW, Judelson DA, Rundell KW. Tattooing and body piercing. *Pediatrics* 2003;111:126.
22. Moro Rodríguez AL, Sánchez Calderón M, Grifo Peñuelas MJ, Sanz Sanz A y col. Dermatitis por contacto por tatuaje temporal con henna negra en tres niños de una misma familia. *Semergen* 2005;31(5):230-234.
23. Le Coz CJ, Lefebvre C, Keller F, Grosshans E. Allergic contact dermatitis caused by skin painting (pseudotattooing) with black henna, a mixture of henna and p-phenylenediamine and its derivatives. *Arch Dermatol* 2000;136:1515-1517.

Caso clínico

Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan)

Zamira Faride Barragán Estudillo,* Mónica Ivette Rivera Gómez,** María Magdalena López Ibarra,***
Marissa de Jesús Quintal Ramírez****

RESUMEN

El edema sólido facial persistente es una complicación poco frecuente del acné de origen desconocido que se distingue por edema crónico y constante. Tiene una evolución fluctuante que posteriormente se torna permanente y representa un reto terapéutico para el clínico debido a la escasa respuesta a los diversos tratamientos.

Palabras clave: acné, edema sólido facial persistente, Morbihan.

ABSTRACT

Persistent solid facial edema is an uncommon acne complication of unknown etiology distinguished by chronic and persistent edema. Its evolution is still uncertain; it begins as fluctuant and becomes permanent condition, giving to the clinician an important therapeutic challenge because of the poor response to treatment.

Key words: acne, persistent solid facial edema, Morbihan.

Desde la descripción del edema sólido facial persistente relacionado con el acné, se ha desarrollado gran controversia en la bibliografía acerca de la existencia o no de este padecimiento, ya que en la bibliografía francesa corresponde a una dermatosis con identidad propia, mientras que en la americana se clasifica como eritema y edema persistentes que pueden asociarse con acné rosácea.¹

En 1957, Degos, en Francia, realizó la primera descripción de un padecimiento similar al que se conoce en la actualidad, y lo designó, en forma primaria, como eritema persistente crónico y edema de la mitad superior de la cara.² En su informe comunicaba el caso de un paciente con edema y eritema crónico en la región frontal, además de los párpados y la porción central de la cara.² Durante la investigación del caso para encontrar su génesis, se pensó que podía derivar de una forma no descrita de lupus eritematoso cutáneo; sin embargo, no se hallaron datos positivos histológicos que confirmaran dicha información.^{1,2} Por esta razón, se le llamó al padecimiento edema eritematoso facial superior (*L'oedeme érythémateux facial supérieur*).

Después, otros investigadores contemporáneos^{2,3} comunicaron hallazgos de datos compatibles con rosácea, sarcoidosis, lupus eritematoso, mucinosis, dermatomiositis, dermatitis por contacto y porfiria. Finalmente se descartaron dichas enfermedades,³ y se postuló que este cuadro podría ser consecuencia de distintos padecimientos congénitos, infecciosos o neoplásicos, o procesos inflamatorios, aunque hasta la fecha no se ha determinado un origen preciso.

El edema sólido facial persistente relacionado con el acné se considera una complicación poco frecuente de

* Residente de segundo año de Dermatología.
** Médica adscrita al Servicio de Dermatología.
*** Jefa del Servicio de Dermatología.
**** Médica adscrita al Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

Correspondencia: Dra. Zamira Faride Barragán Estudillo. Servicio de Dermatología, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza. Seris/Zaachila s/n, colonia La Raza, CP 02990, México, DF.
Correo electrónico: zamira_barragan@hotmail.com
Recibido: mayo, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Barragán-Estudillo ZF, Rivera-Gómez MI, López-Ibarra MM, Quintal-Ramírez MJ. Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan). Dermatol Rev Mex 2012;56(5):341-345.

éste, y como esta relación se encuentra bien documentada pero poco difundida, se asume que es un padecimiento escasamente reportado.

Desde el punto de vista clínico se distingue por eritema y edema en el tercio medio y superior del rostro (de predominio frontal y glabellar, además de daño en los párpados con rara afección malar o nasal), con curso crónico y recurrente que culmina en un cuadro de edema indurado y persistente.^{4,5} Los pacientes refieren síntomas subjetivos, principalmente derivados de la desfiguración del contorno facial que produce esta enfermedad y que suele afectarlos de manera cosmética y psicológica.

En la actualidad, existen escasas referencias en la bibliografía mundial y nacional sobre esta enfermedad (la primera descripción publicada por autores mexicanos se remonta a 1982, y estuvo a cargo del Dr. Amado Saúl y la Dra. Josefa Novales³). En México, los reportes son pocos,¹ por eso se considera de suma importancia la comunicación de un caso de este padecimiento que respondió de manera moderada.

CASO CLÍNICO

Un hombre de 21 años de edad, sin antecedentes de importancia, con diagnóstico de acné inflamatorio concomitante con edema facial desde enero de 2010, y tratado inicialmente con isotretinoína, acudió a consulta debido a su escasa respuesta al tratamiento. A la exploración dermatológica, se encontró dermatosis localizada en la cabeza, especialmente en la cara, que se distinguía por eritema y edema de predominio centrofacial, que alternaba con comedones, pápulas, pústulas y cicatrices (Figuras 1 y 2).

Se tomó biopsia por sacabocado de la piel de la cara en junio de 2011, la cual reveló dermatitis perivascular superficial linfocítica, sin indicios de vasculitis (Figura 3).

Con los hallazgos inespecíficos obtenidos en la biopsia de piel y ante la escasa respuesta a la monoterapia con retinoide oral a dosis de 40 mg/día, se decidió iniciar la administración de sulfona a dosis de 100 mg/día en marzo de 2012, lo que indujo una buena respuesta un mes después (Figura 4).

COMENTARIO

De acuerdo con lo escrito por Laugier y Gilardi en 1981, el origen del epónimo de este padecimiento se basa en la



Figura 1. Fotografía inicial en la que es evidente el edema de predominio centrofacial, además de disminución de la apertura palpebral en el ojo izquierdo (a) que después del tratamiento con retinoide oral y sulfona durante nueve meses mostró discreta mejoría (b), que es manifiesta en la reducción del edema periorbitario.

descripción que hizo Degos, en 1957, de un cuadro de edema con eritema crónico e idiopático en la frente y los párpados en un paciente originario de Morbihan.²

El edema sólido facial persistente, también denominado Morbihan, se distingue por su curso gradual, mediante el cual se van instalando paulatinamente las características que lo definen: aumento de volumen del área afectada, consistencia sólida y evolución crónica persistente;¹ en algunas ocasiones puede relacionarse, además, con eritema que tradicionalmente tiende a permanecer en la región central y el tercio medial de la cara.

Es habitual que este padecimiento no se diagnostique debido a que en la mayoría de los casos la sospecha clínica resulta tres años después de que aparece el acné y el edema, sin correlación aparente entre ambos; además de que se observa escasa mejoría posterior al tratamiento específico contra el acné inflamatorio⁴ y escasa relación con la evolución o la edad a la cual inicia el acné.⁶

Esta enfermedad generalmente sobreviene con resultados de laboratorio normales y hallazgos histopatológicos inespecíficos, como: hiperqueratosis, tapones córneos, atrofia epidérmica de intensidad variable, capa basal en forma rectilínea, e infiltrado frecuentemente linfocitario que en ocasiones puede converger con plasmocitos de predominio perivascular y perianexial, junto con ectasia de los vasos más superficiales y alteraciones en las fibras elásticas.¹

Su origen aún es desconocido; sin embargo, se han planteado diversas hipótesis. Una de las más aceptadas



Figura 2. Vista frontal (a) en la que se observa importante edema facial sólido con asimetría facial secundaria, además de lesiones secundarias activas de acné con predominio en el tercio medio, conformado por pápulas (b), cicatrices y nódulos (c).

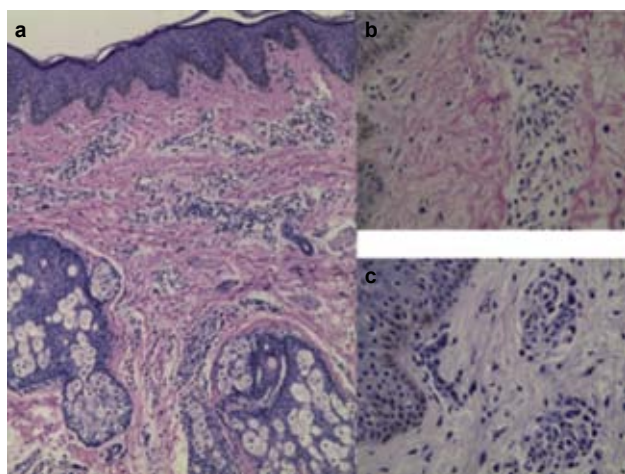


Figura 3. Vista panorámica con epidermis normal (a). Dermatitis perivascular superficial linfocítica, sin datos de vasculitis (b y c).

es la que enuncia que es secundario a una alteración del flujo sanguíneo y linfático cutáneo que, aunada a cierta predisposición aparentemente genética, deriva en este cuadro.⁴ Este planteamiento se sustenta en los reportes de casos aislados en gemelos, lo que hace sospechar un carácter hereditario, aunque no se ha logrado demostrar.⁷

Otra de las teorías más conocidas acerca del origen de esta enfermedad es la propuesta por Winkelmann, en la

que se plantea que la inflamación crónica puede producir inflamación celular y resultar en edema facial por medio de un mecanismo parecido al de la formación de edema de miembros inferiores en pacientes con insuficiencia venosa y cuadros de celulitis de repetición. Winkelmann, en este mismo planteamiento, propuso al acné como foco infeccioso recurrente presente y constante en esta enfermedad, factor que perpetúa el edema en estos pacientes.¹ Otra hipótesis reconocida es la derivada del estudio realizado por Camacho y Winkelmann, donde se sugiere que el factor desencadenante del edema facial es la rotura de la pared folicular con la posterior salida hacia la dermis de queratina y demodex, generando, de forma secundaria, una reacción inflamatoria que clínicamente se manifiesta como edema.^{1,8}

Hace poco se propuso en algunas publicaciones la participación de la urticaria de contacto inmunológica, ya que produce, de forma crónica, inflamación subclínica y recurrente vinculada con alteraciones en el drenaje linfático; si bien no se ha demostrado que es un agente causal.^{4,5}

El diagnóstico de este padecimiento debe realizarse mediante la correlación clínico-patológica. En la mayoría de los casos es resultado del diagnóstico de exclusión, donde deben considerarse anomalías congénitas como: infecciones por micobacterias, lupus eritematoso crónico,

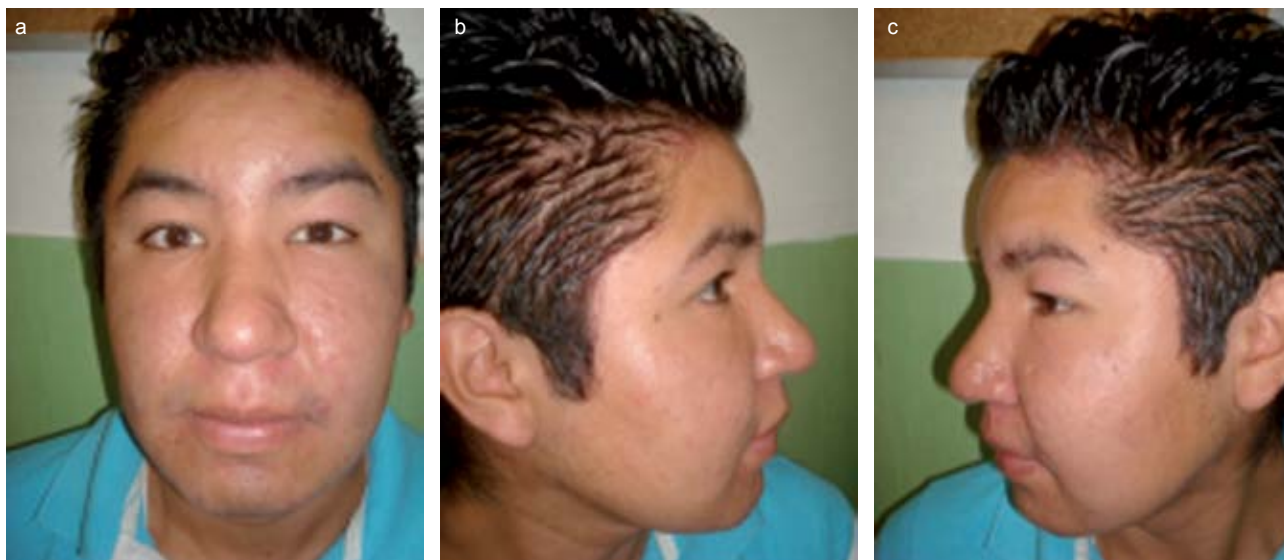


Figura 4. Vista frontal (a) en la que se observa reducción del edema facial con apertura palpebral casi total en el ojo derecho, además de disminución de las lesiones nodulares y pápulas (b y c).

rosácea, granulomatosis orofaciales (como estomatitis por contacto), sarcoidosis, infecciones relacionadas con procesos dentarios, síndrome de Melkersson-Rosenthal, queilitis granulomatosa de Miescher y lepra lepromatosa.¹

Debido a que se desconoce su origen, aún no se ha encontrado un tratamiento definitivo contra esta afección, si bien se ha indicado radioterapia, esteroides sistémicos, antimicrobianos, clofazimina e, incluso, talidomida; esta última en combinación con retinoide oral, todo lo cual ha producido una respuesta moderada en algunos pacientes.^{1,7,9} También se ha prescrito el drenaje linfático facial como coadyuvante en la disminución del edema residual, aunque no se ha comprobado su eficiencia.^{4,7,9}

Debido a que la talidomida y la isotretinoína han demostrado ser útiles en el tratamiento de afecciones con base inmunitaria e inflamatoria dentro del campo de la dermatología, inicialmente se propuso su administración de forma separada y recientemente en conjunto con moderada respuesta;^{1,8,9} sin embargo, y acorde con las últimas investigaciones sobre este padecimiento, se ha observado, sin poder corroborarse aún, un posible papel de la urticaria de contacto inmunológica en la perpetuación del edema sólido facial persistente relacionado con el acné. Por tanto, como parte de la estrategia terapéutica, se recomienda evitar el contacto con irritantes o alérgenos desencadenantes.

CONCLUSIONES

El edema sólido facial persistente relacionado con el acné continúa siendo un reto para el dermatólogo general, pese a que ya han transcurrido cerca de 60 años de su descripción inicial; su diagnóstico resulta casi siempre de la exclusión de otros padecimientos.

Tiene importantes implicaciones médicas, psicológicas y sociales para los pacientes afectados que, en la mayor parte de los casos, son personas jóvenes a quienes interesa no sólo el contexto médico sino también el estético; motivos por los que la búsqueda de una terapia segura y eficiente es uno de los temas dentro de la dermatología moderna.

REFERENCIAS

1. Simental-Lara F, Arellano-Mendoza I, Mercadillo-Pérez P. Edema sólido facial persistente relacionado con acné. *Dermatología Rev Mex* 2006;50:72-75.
2. Laugier P, Gilardi S. L'edème érythémateux facial supérieur (Degos). *Ann Dermatol Venereol* 1981;108:507-513.
3. Saúl A, Novales J. Edema eritematoso crónico facial superior (síndrome de Morbihan, Degos 1957). *Rev Leprol Fontilles* 1982;13(6):643-650.
4. Wohlrab J, Lueftl M, Marsch W. Persistent erythema and edema of the midthird and upper aspect of the face (morbus Morbihan): Evidence of hidden immunologic contact urti-

- caria and impaired lymphatic drainage. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:595-602.
5. Driban NE, Parra V. Apostillas dermatológicas 34. *Rev Argent Dermatol* 2007;88:136-138.
 6. Tseng S, Pak G. Rediscovering thalidomide: A review of its mechanism of action, side effects, and potential uses. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:969-979.
 7. Romiti N. Morbus Morbihan: solid and persistent facial edema and erythema. *An Bras Dermatol* 2000;75:599-603.
 8. Tosti A, Guerra L, Bettoti V, Bonelli U. Solid facial edema as a complication of acne vulgaris in twins. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:843-844.
 9. Feely M, Olsen K, Gamble G, Davis M. Cutaneous lymphatics and chronic lymphedema of the head and neck. *Clin Anat* 2012;25:72-85.

Caso clínico

Xantogranuloma necrobiótico de presentación inusual

José Alfredo Soto Ortiz,* Pamela Sandoval Mayén,** Juan Gabriel Barrientos García***

RESUMEN

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad poco frecuente que se distingue por neoformaciones amarillentas que confluyen formando placas eritematosas, infiltradas, sobre todo en el área periocular. Se comunica el caso de un paciente de 85 años de edad con lesiones en el tronco y las extremidades, sin afectación periocular. El principal significado clínico de este padecimiento es su relación con paraproteinemias, principalmente del tipo IgG κ . A pesar de que se realizaron estudios exhaustivos, no se encontró dicha asociación en este paciente; sin embargo, debe hacerse un seguimiento a largo plazo para descartar la aparición posterior de lesiones. Hasta el momento no existe un tratamiento adecuado que elimine las manifestaciones dermatológicas.

Palabra clave: xantogranuloma necrobiótico, paraproteinemias, IgG κ , mieloma múltiple, células gigantes tipo Touton.

ABSTRACT

Necrobiotic xanthogranuloma is a rare disease characterized by the presence of yellowish formations that may constitute infiltrated, erythematous larger patches that usually are seen in periocular area. We present the case of an 85-year-old man with cutaneous lesions localized on trunk and limbs without periocular area location. The main association of this pathology is with paraproteinemias, most commonly IgG κ type. Despite of an exhaustive investigation, we did not find any association. Nevertheless, we must follow this patient for long periods to assure that this association is not present. Until now there is not an appropriate treatment that cures the dermatologic manifestations.

Key words: necrobiotic xanthogranuloma, paraproteinemias, IgG κ , multiple myeloma, Touton giant cells.

El xantogranuloma necrobiótico se distingue por nódulos amarillentos, aislados o confluentes, que forman placas eritemato-amarillentas infiltradas y llegan a medir incluso 20 cm de diámetro. Estos nódulos ocasionalmente pueden mostrar telangiectasias, cicatrices o ulceración.¹ En 60 a 70% de los casos, las lesiones crecen primero en el tronco y posteriormente en la cara. Predominan en la región periorbitaria, en donde se encuentran hasta en 80% de los casos, aunque pueden afectar con menor frecuencia los muslos,

las piernas, los hombros y los glúteos. Por lo general, son asintomáticos, aunque pueden provocar prurito leve.^{1,2}

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad poco frecuente clasificada entre las histiocitosis de células no Langerhans. Fue descrito por primera vez por Kossard y Winkelmann en 1980. Por lo general, tiene un curso progresivo y afecta órganos internos como: el corazón, los pulmones, la laringe, la faringe, el músculo esquelético, los riñones, los ovarios y el intestino.³⁻⁷ Se asocia con paraproteinemias incluso en 80% de los casos, en especial con gammapatía monoclonal tipo IgG κ .^{1,2} En 10% puede estar asociado con mieloma múltiple.¹

Entre otras manifestaciones clínicas, los pacientes pueden experimentar leucopenia, hipocomplementemia, crioglobulinemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular.^{2,8,9} La asociación con enfermedades linfoproliferativas y hematológicas es poco frecuente. En el análisis histopatológico no se encuentran alteraciones en la epidermis. En la dermis se observa una inflamación granulomatosa compuesta por histiocitos espumosos, linfocitos y células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño y Touton; se disponen en una matriz con áreas de necrobiosis de la colágena, y en ocasiones pueden apreciarse hendiduras de colesterol.¹⁰

* Médico internista y dermatólogo.

** Dermatóloga.

*** Dermatólogo y dermatopatólogo.
Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.
Secretaría de Salud de Jalisco, Zapopan, Jalisco, México.

Correspondencia: Dr. José Alfredo Soto Ortiz. Circuito de las Flores 3460, Fraccionamiento Ciudad Bugambilias, CP 45238, Zapopan, Jalisco, México. Correo electrónico: jalfsoto@yahoo.com.mx
Recibido: enero, 2012. Aceptado: abril, 2012.

Este artículo debe citarse como: Soto-Ortiz JA, Sandoval-Mayén P, Barrientos-García JG. Xantogranuloma necrobiótico de presentación inusual. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):346-349.

www.nietoeditores.com.mx

Se han intentado diversos tratamientos, como cirugía, láser y esteroides tópicos, intralesionales y sistémicos. Se han administrado también agentes alquilantes, antimetabolitos, psoralenos, plasmaféresis y quimioterapia, todos ellos con malos resultados.

CASO CLÍNICO

Un paciente del sexo masculino de 85 años de edad acudió a consulta debido a un cuadro dermatológico de un año de evolución, conformado por nódulos eritemato-amarillentos de 0.3 a 0.6 cm, aislados; tenía, además, placas eritemato-anaranjadas con nódulos amarillentos de 1 a 20 cm en sus dimensiones máximas. Dichas lesiones se encontraban en la cara anterior y posterior del tórax y las extremidades superiores e inferiores (Figuras 1 y 2). Las lesiones aparecieron inicialmente en las extremidades superiores y se diseminaron a las localizaciones descritas. El paciente refirió prurito leve en forma ocasional. No se encontraron antecedentes personales patológicos de interés para el caso.

Se tomó una biopsia, la cual reveló epidermis con aplanamiento de los procesos interpapilares y un denso infiltrado en toda la extensión de la dermis compuesto principalmente por histiocitos y numerosas células gigantes multinucleadas tipo Touton, de cuerpo extraño y



Figura 1. Nódulos y placas eritemato-anaranjados.

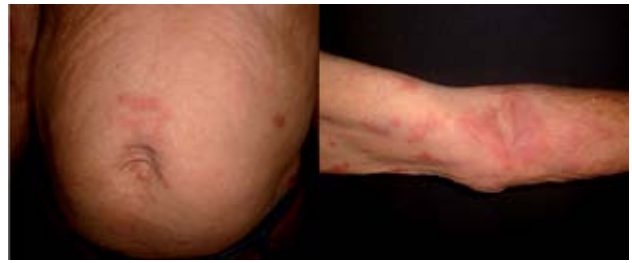


Figura 2. Lesiones que afectan el abdomen y la extremidad superior.

Langhans. Este denso infiltrado rodeaba grandes focos de necrobiosis (Figuras 3 y 4). Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico diseminado.

La biometría hemática, la química sanguínea y la determinación de lípidos arrojaron resultados que se ubicaron dentro de los límites normales. La velocidad de sedimentación globular estaba elevada (42 mm/h), en tanto que las proteínas de Bence-Jones no fueron detectables. La electroforesis de lipoproteínas fue normal y los estudios radiográficos de cráneo, tórax y fémur no revelaron alteraciones. El Servicio de Hematología no consideró necesario el aspirado de médula ósea.

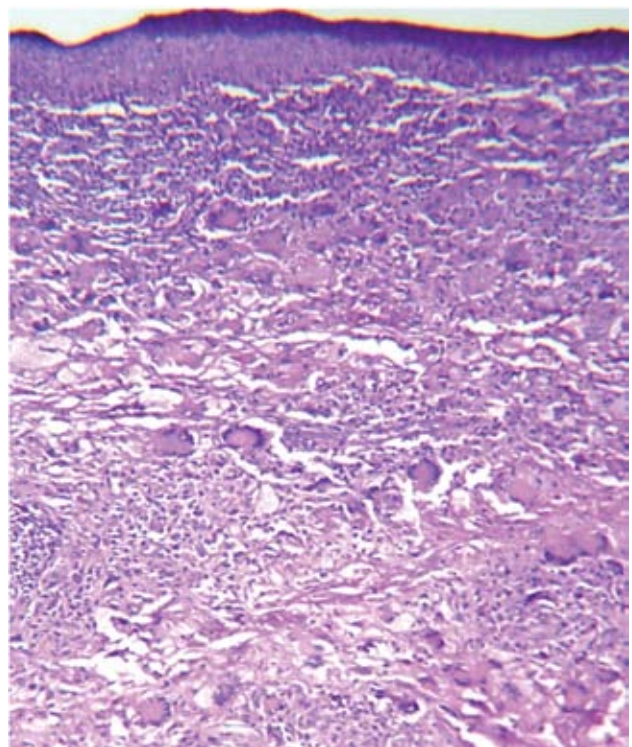


Figura 3. Denso infiltrado histiocitario con focos de necrobiosis.

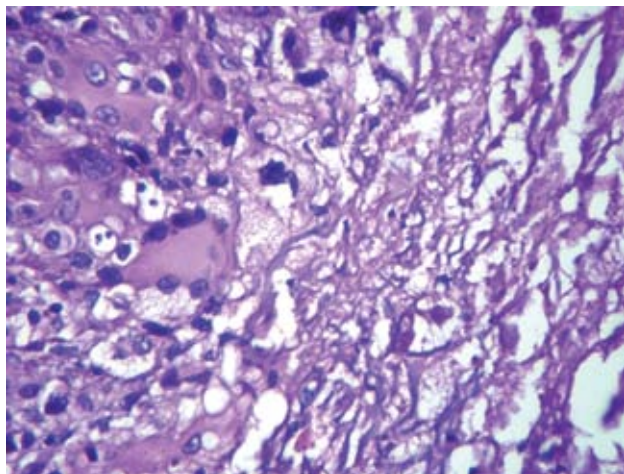


Figura 4. Células gigantes tipo Touton.

Con estos hallazgos clínicos y de laboratorio se descartó asociación con enfermedades sistémicas. Debido a la edad del paciente y a la renuencia de éste para recibir tratamiento, se decidió dar manejo terapéutico conservador.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad poco frecuente. Se reportaron aproximadamente 118 casos hasta 2009 en la bibliografía indizada que se revisó.¹⁰ Este padecimiento no predomina en ningún género; se han reportado casos en pacientes de 17 a 85 años de edad, con un promedio de 56 años.²

No obstante que la presentación más habitual es la periocular,¹ la mayor parte de los reportes indican que las lesiones inician en el tronco y las extremidades, como en este caso, y que la afección periocular puede darse al avanzar el padecimiento; por tanto, la falta de afectación de este sitio no excluye el diagnóstico.^{1,11}

Los estudios de laboratorio y gabinete descartaron paraproteinemia, como se reporta en 80 a 90% de los casos;^{1,2,12} sin embargo, es importante el seguimiento estrecho, ya que puede llegar a ocurrir.

Aunque las concentraciones de lípidos pueden estar elevadas, normales o reducidas,^{2,3,13,14} en el xantogranuloma necrobiótico es habitual que se encuentren dentro de parámetros normales. La explicación fisiopatológica más aceptada de este tipo de lesiones es la formación de complejos entre inmunoglobulinas y lípidos que se depositan en la piel.¹⁰

Algunos pacientes con paraproteinemias pueden tener elevación de lipoproteínas plasmáticas y, a diferencia de los que padecen xantogranuloma necrobiótico, muestran xantomas difusos que se manifiestan como lesiones maculares amarillentas difusas que, desde el punto de vista clínico e histopatológico, son diferentes a las lesiones del xantogranuloma necrobiótico.

La elevación de la velocidad de sedimentación globular se ha informado en algunos enfermos;^{2,10} este hallazgo es el único observado en este paciente, no obstante, no deja de ser un dato inespecífico. El resto de los estudios de laboratorio estuvo dentro de los parámetros normales, lo que podría indicar un xantogranuloma necrobiótico en estadio temprano o un caso que nunca evolucionará a las formas sistémicas o paraneoplásicas.

Los principales diagnósticos diferenciales del xantogranuloma necrobiótico son las enfermedades que se distinguen por ocasionar lesiones de aspecto xantomatoso, como las hiperlipidemias relacionadas con trastornos del metabolismo endógeno o exógeno de las lipoproteínas, la necrobiosis lipoídica y los xantomas normolipémicos concomitantes con histiocitosis no Langerhans.

Se han reportado múltiples tratamientos contra este padecimiento, aunque ninguno ha demostrado aliviar significativamente las lesiones cutáneas; entre ellos se encuentran: esteroides sistémicos, agentes alquilantes y escisión quirúrgica, cuyos resultados son variables y no siempre satisfactorios.^{1,4,6,9,10} Estos tratamientos se acompañan de morbilidad considerable. Debido a que el paciente no mostraba repercusión sistémica, se eligió un tratamiento conservador con vigilancia estrecha para detectar oportunamente alguna asociación con otras enfermedades.

Se considera que el significado clínico que tiene este tipo de lesiones benignas es que pueden ser el marcador de manifestaciones sistémicas que ponen en peligro la vida y, al detectarlas oportunamente, se mejora el pronóstico de los pacientes afectados.

REFERENCIAS

1. Wood A, Wagner V, Abbott J, Gibson L. Necrobiotic xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 2009;145:279-284.
2. Viera V, del Pozo J, Martínez W, Veiga-Varreiro J.A, Fonsseca E. Necrobiotic xanthogranuloma associated with lymphoplasmacytic lymphoma. Palliative treatment with carbon dioxide laser. *Eur J Dermatol* 2005;15:182-185.
3. Mehregan D, Winkelmann R. Necrobiotic xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1992;128:94-100.

4. Finan M, Winkelmann R. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia: a review of 22 cases. *Medicine (Baltimore)* 1986;65:376-388.
5. Martinez M, Rodriguez M, Ruiz I, Sanchez P, Delgado S. Necrobiotic xanthogranuloma associated with myeloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:328-331.
6. Machado S, Alves R, Lima M, Leal I, Massa A. Cutaneous necrobiotic xanthogranuloma (NXG): successfully treated with low dose chlorambucil. *Eur J Dermatol* 2001;11:458-462.
7. Hunter L, Burry AF. Necrobiotic xanthogranuloma: a systemic disease with paraproteinemia. *Pathology* 1985;17:533-536.
8. Chave T, Hutchinson P. Necrobiotic xanthogranuloma with two monoclonal paraproteins and no periorbital involvement at presentation. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:493-496.
9. Criado P, Vasconcellos C, Pegas J, Lopes LF, et al. Necrobiotic xanthogranuloma with lambda paraproteinemia: case report of successful treatment of melphalan and prednisone. *J Dermatol Treat* 2002;13:87-89.
10. Spicknall K, Mehregan D. Necrobiotic xanthogranuloma. *Int J Dermatol* 2009;48:1-10.
11. Muscardin L, Mastroianni A, Chistolini A, Pulsoni A. Necrobiotic xanthogranuloma without periorbital lesions and without paraproteinemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:233-235.
12. Flann S, Wain M, Halpern S, Andrews V, Whittaker S. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinaemia. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:248-251.
13. Hohenleutner S, Hohenleutner U, Stelz W, Landthaler M. Necrobiotic xanthogranuloma with eye involvement. Overview and case report. *Hautarzt* 1995;46:330-334.
14. Venencie PY, Doukan S, Vieillefond A, Boyer-Neumann C, Delfraissy, et al. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia. *Ann Dermatol Venereol* 1992;119: 825-827.

Caso clínico

Técnica quirúrgica para el tratamiento de un otomematoma gigante

Julio Enríquez Merino,* Ana Martha Caballero Centeno,** Lesly Grisell Pech Ortiz,*** Magda García Castellón****

RESUMEN

El otomematoma, llamado también otoserohematoma o pseudoquistes auricular, es una entidad frecuente, que se distingue por la acumulación de sangre y fluido seroso debajo de la capa pericondrial del pabellón de la oreja. En la mayoría de los casos su origen se debe a un traumatismo cerrado. En caso de no tratarse esta acumulación de fluido, éste será gradualmente reemplazado por tejido cicatricial, lo que ocasionará una deformidad en el pabellón auricular, que comúnmente es conocida como "oreja de coliflor" u "oreja de luchador". Se comunica el caso de un paciente con otomematoma de gran tamaño, con manejo quirúrgico y buen resultado.

Palabras clave: otomematoma, manejo quirúrgico.

ABSTRACT

The othematoma or otoserohematoma, also called auricular pseudocyst, is frequent, characterized by accumulated serosanguinous fluid beneath the perichondrial layer of the pinna. The etiology is frequently caused by a local trauma. If the hematoma is not removed it will gradually be replaced by scar tissue, and permanent deformity is almost inevitable called "cauliflower ear" or "wrestler's ear". This paper presents the case of a patient with a big othematoma with surgical management and good result.

Key words: auricular hematoma, surgical treatment.

Por su localización, el oído externo (pabellón de la oreja) es muy vulnerable y susceptible de sufrir lesiones traumáticas.¹

El otomematoma, llamado también otoserohematoma o pseudoquistes auricular, lo describió por primera vez Hartmann en 1866. Aunque es una entidad frecuente para el otorrinolaringólogo, es poco conocida por el dermatólogo. Se define como la acumulación de sangre y fluido seroso en el plano entre el pericondrio

y el cartilago del pabellón auricular.^{2,3} Generalmente se produce por traumatismos contundentes (que golpean el pabellón contra el cráneo), por traumatismos leves repetidos (por usar auriculares o cascos de protección) o, incluso, por permanecer mucho tiempo acostado sobre una oreja. Estos tipos de traumatismos producen fuerzas de cizallamiento que alteran la adherencia que existe entre el pericondrio y el cartilago, lo que propicia que entre estas dos estructuras se acumulen sangre y fluido seroso; una vez que se produce el daño, se inicia la formación de fibrocartilago en los 7 a 10 días siguientes.⁴ La separación entre el pericondrio y el cartilago puede ocasionar necrosis y, por ende, pérdida de la base cartilaginosa, que da forma al pabellón de la oreja, y engrosamiento de los tejidos blandos ("oreja de coliflor" o deformidad en "oreja de luchador").^{2,5}

Algunos autores lo consideran una enfermedad ocupacional de obreros de carga, deportistas de rugby, boxeadores, luchadores, etc., y también se considera un signo de maltrato infantil.^{1,2,6}

En términos clínicos, se distingue por aumento de volumen, edema y eritema, que afectan parcial o totalmente el pabellón; cuando existe infección, a veces hay salida de material serohemático o seropurulento.²

* Dermatólogo, jefe del servicio de Cirugía Dermatológica.
 ** Dermatóloga adscrita al servicio de Dermato-Oncología y Cirugía Dermatológica.
 *** Dermatóloga egresada.
 **** Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, México, DF.
 Dermatóloga.

Correspondencia: Dr. Julio Enríquez Merino. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. Dr. Vértiz 464, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF.
 Correo electrónico: enriquez_dermqx@yahoo.com.mx
 Recibido: febrero, 2012. Aceptado: mayo, 2012.

Este artículo debe citarse como: Enríquez-Merino J, Caballero-Centeno AM, Pech-Ortiz LG, García-Castellón M. Técnica quirúrgica para el tratamiento de un otomematoma gigante. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):350-353.

El propósito de los diversos métodos para tratar el otomastoma es evitar la recurrencia y prevenir la deformidad.^{2,5}

En una revisión sistemática, realizada por el grupo Cochrane, se encontraron diversos métodos para tratar el hematoma del pabellón de la oreja, que incluyen aspiración (Koopmann, 1979; Talaat, 1985), incisión simple y evacuación (Savage, 1981; Schuller, 1989), incisión anterior, fenestración del cartílago y evacuación (O'Donnell, 1999), incisión posterior, fenestración del cartílago y evacuación (Bull, 1984; Vuyk, 1991). También se encontraron diversos tratamientos para prevenir la recidiva del hematoma, que incluyen el uso de sutura, lazo o lazos sobre apósito, entablillado de silicona, apósitos de algodón, lana y yeso, drenaje pasivo o de succión y uso de un broche nasal; no se concluye cuál es el mejor tratamiento.⁵ Existen pocos estudios comparativos en los que, a manera de orientación, se determine cuál es el método más adecuado. En un estudio de 65 pacientes Choung y col. compararon el método de compresión simple (con material dental de silicona) con otros métodos (con material de algodón) y no encontraron diferencias significativas.^{7,8}

Puede considerarse que el mejor tratamiento contra el otomastoma es el drenaje con compresión quirúrgica rápida y eficaz para evitar la deformación del pabellón. La compresión es la que le permite al pericondrio permanecer adosado al cartílago, por lo que deberá permanecer al menos una semana; es necesaria una vigilancia posquirúrgica de aproximadamente tres meses.⁹

Una de las complicaciones descritas son las infecciones, ya sea que se manifiesten en el momento de la lesión inicial o durante el procedimiento para drenar el hematoma; pueden ocasionar pericondritis del pabellón de la oreja, y en casos graves puede ocurrir pérdida tisular, por lo que es importante administrar al paciente algún antibiótico, y si es necesario, también un analgésico.⁹

COMUNICACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 26 años de edad, dedicado a la albañilería y originario y residente de México, DF. Acudió a consulta al Centro Dermatológico Pascua porque tenía una dermatosis en la cabeza, que le afectaba el pabellón auricular en el hélix y el antihélix y que estaba constituida por aumento de volumen que simulaba una neoformación de aspecto quístico, de superficie cubierta con piel normal

discretamente eritematosa, de límites bien definidos, fluctuante y dolorosa a la palpación (Figura 1).

En el interrogatorio refirió tres semanas de evolución, con "crecimiento" gradual de la oreja sin atribuirlo a ningún traumatismo.

Se determinó el diagnóstico clínico de otomastoma, se decidió drenar inmediatamente el contenido líquido con jeringa y aguja hipodérmica de calibre 20 G x 32 mm (se obtuvieron 15 cm³ de líquido hemático) y se programó para intervención quirúrgica (Figura 2).

Descripción de la técnica quirúrgica

El procedimiento se realizó después de la asepsia y la antisepsia de la región, así como de la infiltración de anestésico local mediante bloqueo troncular. En la cara interna del hélix se realizó una incisión, que abarcaba toda la lesión, y una vez descubierto el cartílago, se separaron las dos hojas y se realizó un curetaje suave con bisturí en la cara interna de los cartílagos a fin de obtener mayor adherencia de ambas paredes (Figuras 3, 4 y 5). Se recortó el tejido redundante del cartílago y el de la piel y se afrontaron posteriormente los bordes de la herida mediante sutura, ácido poliglicólico 6-0 en el cartílago y nailon 5-0 en la piel. En seguida, con rollos de algodón y gasa se realizó



Figura 1. Imagen clínica de la lesión.

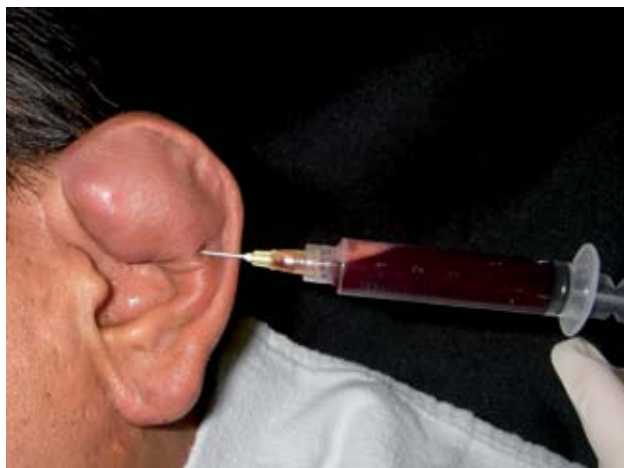


Figura 2. Drenaje previo a la operación.



Figura 4. Cartílago.



Figura 3. Incisión en el hélix.



Figura 5. Curetaje de hojas del cartílago.

compresión de las caras anterior y posterior del pabellón auricular y luego se hizo la fijación, con sutura de nylon 2-0, en todo el espesor del pabellón auricular, a manera de *over-tie*. Esta compresión se mantuvo durante dos a tres días para asegurar la adherencia de las hojas de los cartílagos. Posteriormente se liberó la compresión y se retiraron las suturas de la piel después de cinco a siete días (Figuras 6, 7 y 8).

COMENTARIOS

El otoseroma u otoserohematoma es una entidad frecuente; sin embargo, en Dermatología se observa ocasionalmente. Se debe a traumatismos que afectan el cartílago auricular al

inducir acumulación líquida entre sus hojas. Con los tratamientos médicos no se obtiene un resultado satisfactorio; con el drenaje del contenido se obtiene mejoría temporal, ya que es frecuente la recidiva. El manejo quirúrgico es más adecuado. El caso descrito mostraba una lesión que afectaba casi todo el pabellón auricular, por gran volumen de líquido acumulado; éste se drenó unos días antes de la operación para facilitar el manejo. La técnica presentada, que es relativamente sencilla, ha resultado ser eficaz en el alivio de esta afección, ya que permite eliminar el contenido, visualizar el espacio entre las hojas del cartílago y realizar un curetaje suave para estimular la adhesión de las hojas del cartílago. Al final puede eliminarse el tejido excedente, producido por la deformación condicionada, de



Figura 6. Sutura de ambos cartílagos con vicryl 6-0 y sutura de piel con nailon 5-0.



Figura 7. Colocación de over-tie.



Figura 8. Imagen clínica un mes después de la operación.

tal forma que puedan ajustarse los tejidos para restaurar la forma. Los resultados obtenidos, el médico y el estético, son muy buenos.

REFERENCIAS

1. Enríquez MJ, De Alba AL, Lemm AMC. Otohematoma. Manejo quirúrgico de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003;12(3):151-153.
2. Zárate MJ, Medina A. Dermatitis más frecuentes del pabellón auricular. Tesis de posgrado, UNAM, México, 2000;5-25.
3. Jiménez HF, Castellanos RGI. Manejo quirúrgico de otoseroma recidivante. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2010;19(1):11-14.
4. O'Donnell BP, Eliezri YD. The surgical treatment of traumatic hematoma of the auricle. *Dermatol Surg* 1999;25(10):803-805.
5. Jones SEM, Mahndran S. Intervenciones para el hematoma auricular agudo. En: Biblioteca Cochrane Plus, Oxford, 2008;(2).
6. Grosse S. Auricular hematoma. Lansdale Medical Group Center for Sports Medicine, Physical & Industrial Rehabilitation.
7. Choung YH, Park K, Choung PH, Oh JH. Simple compressive method for treatment of auricular haematoma using dental silicone material. *J Laryngol Otol* 2005;119(1):27-31.
8. George A, Tassone P. Pinna haematomas of the conchal bowl. *Clin Otolaryngol* 2007;32(1):77.
9. Enríquez J. Otohematoma: reporte y revisión del tratamiento de seis casos. *Dermatología MCQ* 2004;2(2):124-129.a

Caso clínico

Síndrome de Rothmund-Thomson o poiquilodermia congénita

Alexandra Romero Flórez*

RESUMEN

El síndrome de Rothmund-Thomson o poiquilodermia congénita, que es un trastorno genético infrecuente, se manifiesta en la edad pediátrica, se considera una genodermatosis y se asocia con alteraciones (en la piel, los huesos, los ojos y los dientes) y neoplasias, entre otras manifestaciones. Se comunican dos casos clínicos de pacientes en edad pediátrica, atendidos en el Hospital de Niños Baca Ortiz de la ciudad de Quito, Ecuador. Esta publicación reviste importancia por lo infrecuente de este síndrome.

Palabras clave: poiquilodermia congénita, genodermatosis, síndrome Rothmund-Thomson.

ABSTRACT

Rothmund-Thomson syndrome or congenital poikiloderma is a rare genetic disorder, occurring in children. Rothmund-Thomson syndrome is a genodermatosis associated to abnormalities of the skin, bones, eyes, teeth and neoplasms, among other manifestations. We report two clinical cases of pediatric patients attended at Baca Ortiz Hospital, in the city of Quito, Ecuador. This publication is important considering the rarity of this syndrome.

Key words: congenital poikiloderma, genodermatosis, Rothmund-Thomson syndrome.

El síndrome de poiquilodermia congénita o Rothmund-Thomson, que es un trastorno autosómico recesivo muy infrecuente, se asocia con consanguinidad y con una alteración de la ADN helicasa RECQL4, por mutación en el cromosoma 8q24.3; se distingue por alteraciones cutáneas, óseas, dentarias, oculares, sanguíneas y ungueales, entre otras.¹ En 1868 August von Rothmund, médico oftalmólogo, reportó que tres pacientes de una misma familia padecían el trastorno. Trescientos casos similares se han publicado en la bibliografía médica mundial.² Los casos clínicos que se exponen corresponden a dos pacientes en edad pediátrica,

de 7 y 15 años de edad, de raza mestiza, originarios de la zona del altiplano ecuatoriano y no familiares entre sí.

COMUNICACIÓN DE LOS CASOS**Caso clínico 1**

Paciente femenina de siete años de edad con dermatosis macular, que inició a los seis meses del nacimiento; la piel era de aspecto atrófico y poiquilodérmico, hipo e hiperpigmentada, con base eritematosa y telangiectasias. Tenía ausencia bilateral de radio, cúbito bilateral incurvado y tumor en el extremo distal del fémur izquierdo y en la metáfisis tibial derecha, con diagnóstico de osteosarcoma. La paciente mostraba agenesia bilateral de los dedos pulgares, hipodoncia, ausencia de cejas y pestañas y retraso pondoestatural, sin antecedentes familiares de importancia (Figuras 1 a 5). La histopatología de piel con tinción de hematoxilina-eosina reveló hiperqueratosis, hiperplasia lentiginosa epidérmica con hiperpigmentación basal (que alternaba con zonas aplanadas) y sin redes de crestas, vacuolización focal de la capa basal e incontinencia del pigmento, escaso infiltrado linfocitario (que se acerca a la interfase) y cambios compatibles con poiquilodermia congénita. La paciente, quien fue tratada

* Dermatóloga, servicio de Dermatología Pediátrica, Hospital de Niños Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

Correspondencia: Dra. Alexandra Romero Flórez. Centro Médico Alemania (consultorio 304). Alemania 237, esq. Eloy Alfaro, Quito, Ecuador. Correo electrónico: princess200767@hotmail.com
Recibido: febrero, 2012. Aceptado: mayo, 2012.

Este artículo debe citarse como: Romero-Flórez A. Síndrome de Rothmund-Thomson o poiquilodermia congénita. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):354-357.

www.nietoeditores.com.mx



Figura 1. Piel de aspecto poiquilodérmico y atrófico, así como ausencia de cejas y pestañas.

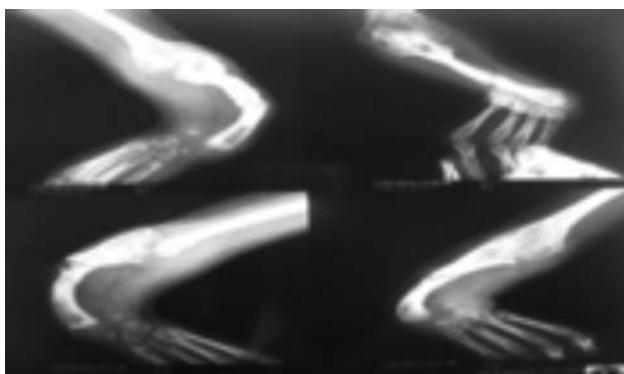


Figura 2. Rayos X de antebrazo, con ausencia de metacarpianos.

de manera multidisciplinaria, recibió quimioterapia y manejo dermatológico paliativo; sin embargo, falleció debido a complicaciones del osteosarcoma.

Caso clínico 2

Paciente femenina de 15 años de edad, quien desde los seis meses de edad padeció dermatosis macular hiper e hipopig-



Figura 3. Distrofia ungueal.



Figura 4. Osteosarcoma en la rodilla izquierda.

mentada de aspecto poiquilodérmico con atrofia cutánea importante (que afectaba la cara y las extremidades), pelo escaso, ausencia de dedos pulgares, radios, cejas y pestañas y retraso del crecimiento pondoestatural. La paciente tenía un tumor doloroso único en la rodilla derecha, cuyo diagnóstico patológico confirmó osteosarcoma, por lo que fue sometida a varias sesiones de poliquimioterapia.

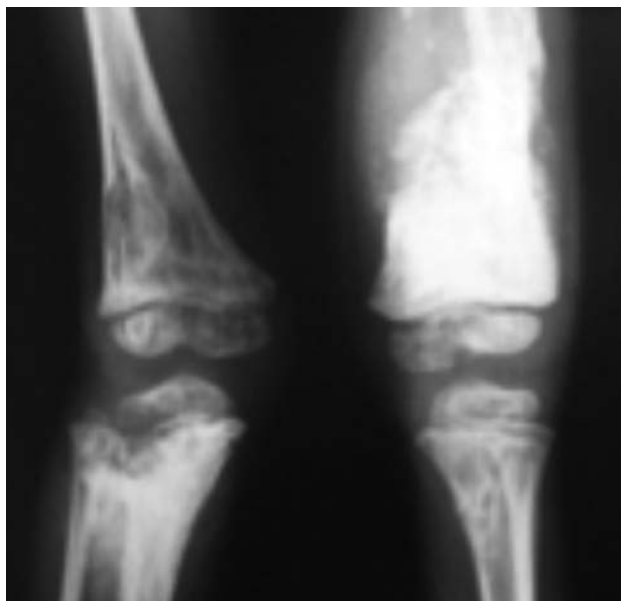


Figura 5. Rayos X de rodilla izquierda.

La resonancia magnética confirmó metástasis pulmonar, secundaria a osteosarcoma (Figuras 6 y 7). La paciente, quien fue tratada de manera interdisciplinaria, al momento se encuentra en tratamiento oncológico con vincristina, ciclofosfamida, bleomicina, metotrexato y ácido folínico para controlar la evolución de su neoplasia.

El análisis patológico confirmó el diagnóstico de osteosarcoma y poiquilodermia congénita.

DISCUSIÓN

El síndrome de Rothmund-Thomson, que es una genodermatosis autosómica recesiva, se asocia con consanguinidad.¹ El diagnóstico es fundamentalmente clínico porque se afectan la piel, los huesos, los ojos y el aparato gastrointestinal, entre otros.¹ En la piel aparece una dermatosis, que se distingue por degeneración atrófica y pigmentación cutánea anormal (hipo e hiperpigmentación), aspecto poiquilodérmico y fotosensibilidad; se asocia con alteraciones ungueales, dentarias y óseas.¹ Existe predisposición a padecer neoplasias (como osteosarcomas, carcinoma de células escamosas, enfermedad de Bowen, linfoma de Hodgkin), cuya evolución condiciona el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.

Existen dos subtipos de síndrome de Rothmund-Thomson, clasificados según el análisis molecular y clínico de



Figura 6. Metástasis pulmonar secundaria a osteosarcoma.

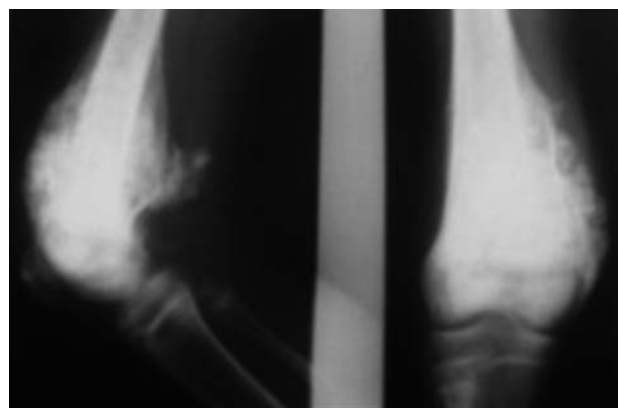


Figura 7. Osteosarcoma en la rodilla derecha.

presentación; el tipo I se distingue por piel poiquilodérmica, displasia ectodérmica y cataratas; este subtipo es negativo para la mutación del gen RECQL4; el tipo II se distingue por piel poiquilodérmica, alteraciones esqueléticas y predisposición a osteosarcoma o cáncer cutáneo. Se asocia con mutaciones homocigóticas o heterocigotas, ocurridas en el gen RECQL4 helicasa, y con mutación en el cromosoma 8q24.3,¹ detectadas en 60% de los pacientes.^{3,4} La predilección por alguno de los dos sexos aún no es clara.⁵ La mutación se ha encontrado en todos los grupos étnicos, sin haber una población definida (Cuadro 1).

Los pacientes con síndrome de Rothmund-Thomson tienen coeficiente intelectual y desarrollo cognitivo generalmente normales. El diagnóstico debe determinarse siempre en cualquier paciente con osteosarcoma asociado con signos cutáneos de poiquilodermia. El diagnóstico diferencial debe considerar otras causas de poiquilodermia en la infancia, como disqueratosis congénita, acrogeria,

Cuadro 1. Signos y síntomas del síndrome de Rothmund-Thomson⁶

Manifestación	Signos-síntomas	Frecuencia
Piel	Poiquilodermia, atrofia cutánea, hipo o hiperpigmentación, telangiectasias, fotosensibilidad, hiperqueratosis en los codos y las manos	89%
Ojos	Cataratas, coloboma, queratocono, estrabismo, atrofia del nervio óptico, atrofia corneal, glaucoma, hipertelorismo, exoftalmos, disgenesia del iris	50%
Huesos	Nariz en forma de silla de montar, ausencia de radio y de pulgares, alteraciones del cúbito, osteoporosis, malformación braquimeta-carpofalángica, condrodistrofias, osteopenia, hipoplasia, defectos de osificación patelar, trabeculación metafisaria anormal	68%
Neoplasia	Osteosarcomas, carcinoma basocelular, enfermedad de Bowen, fibrosarcoma, linfoma de Hodgkin, carcinoma gástrico, leucemia mielocítica aguda, histiocitoma fibroso maligno, anemia y síndrome mielodisplásico, anemia aplásica	30-35%
Gastrointestinal	Atresia anal, estenosis esofágica, páncreas anular, fístula anorrectal	
Pondoestatural	Talla corta	66%
Anexos	Cabello escaso, ausencia de pestañas y cejas, distrofia ungueal, anhidrosis, paroniquia	50-73%
Endocrinológica	Hipogonadismo	25%
Otras	Hipoplasia medio facial, calcinosis cutis, disminución de los linfocitos T, retraso mental, microdoncia, hipoplasia dentaria	27-59%

síndrome de Kindler y poiquilodermia con neutropenia, síndrome de Bloom, xeroderma pigmentoso, síndrome de Werner, ataxia telangiectásica, síndrome de Rapadilino (hipoplasia radial, hipoplasia patelar, diarrea, malformación en extremidades, inteligencia normal) y síndrome de Baller Gerold (hipoplasia radial y craneosinostosis).¹

El tratamiento de estos pacientes es obligatoriamente multidisciplinario; en él participan pediatras, traumatólogos, genetistas y oftalmólogos, entre otros especialistas. El tratamiento con láser de colorante pulsado se utiliza

para disminuir el componente telangiectásico de la piel. La respuesta clínica e histológica del osteosarcoma a la quimioterapia estándar es similar en pacientes con o sin síndrome de Rothmund-Thomson.⁵

COMENTARIO

El severo daño de varios órganos o sistemas altera la calidad y la esperanza de vida de los pacientes que padecen síndrome de Rothmund-Thomson. La afección puede diagnosticarse prenatalmente, sobre todo si hay evidencia del cuadro en uno o ambos padres. La ecografía intraútero permite evidenciar la ausencia de radio o las alteraciones óseas. En la mayoría de los casos la enfermedad suele manifestarse a los dos años de edad. Los cuidados de la piel se enfocan en la prevención de cáncer cutáneo. Con el resto de las enfermedades la conducta del profesional deberá ser la misma para evitar daños oculares, óseos o gastrointestinales irreversibles.⁷

REFERENCIAS

1. Larizza L, Roversi G, Volpi L. Rothmund-Thomson syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2010;29(5):2.
2. Pujol LA, Erickson RP, Cuniff C. Variable presentation of syndrome Rothmund-Thomson. *Am J Med Genet* 2000;95:204-207.
3. Lindor MN, Furuichi Y, Kitao S. Rothmund-Thomson syndrome due to RECQL4 helicase mutation: report and clinical and molecular comparisons with Bloom syndrome and Werner syndrome. *Am J Med Genet* 2000;90:223-228.
4. Wu J, Capp C, Feng L, Hsieh TS. Drosophila homologue of the Rothmund-Thomson syndrome gene: essential function in DNA replication during development. *Dev Biol* 2008;323(1):130-142.
5. Mehollin RAR, Kozinetz CA, Schlesinger AE, Guillerman RP, et al. Radiographic abnormalities in Rothmund-Thomson syndrome and genotype-phenotype correlation with RECQL4 mutation status. *AJR Am J Roentgenol* 2008;191(2):62-66.
6. Wang LL, Levy ML, Lewis RA, Chintagumpala MM, et al. Clinical manifestations in a cohort of 41 Rothmund-Thomson syndrome patients. *Am J Med Genet* 2001;102(1):11-17.
7. Ruiz Villaverde R, Alonso Corral MJ, Sánchez Cano D, Pacheco Sánchez-Lafuente FJ. Síndrome de Rothmund-Thomson. *An Pediatr (Barc)* 2005;63(3):271-272.

Caso clínico

Xantogranuloma juvenil gigante

Claudia García Valencia,* Luz Orozco Covarrubias,* Marimar Sáez de Ocariz,* Carolina Palacios López,* Carola Durán McKinster,* Ramón Ruiz Maldonado*

RESUMEN

Se comunica el caso de una niña de un año tres meses de edad con diagnóstico clínico-patológico de xantogranuloma juvenil gigante en la piel cabelluda. La lesión cutánea era única, sin afectación extracutánea. Este caso representa la involución espontánea de los xantogranulomas juveniles gigantes con secuelas mínimas, lo que demuestra que, en general, no se requiere la extirpación quirúrgica en la fase tumoral de estas lesiones.

Palabras clave: xantogranuloma juvenil gigante, manejo.

ABSTRACT

This paper reports the case of a 15 months-old female with a giant juvenile xanthogranuloma on the scalp. The lesion was solitary with no extracutaneous involvement. This report highlights the spontaneous regression of giant juvenile xanthogranulomas leaving minimal sequelae. Therapeutic intervention such as surgical management is rarely required.

Key words: giant juvenile xanthogranuloma, management.

El xantogranuloma juvenil es la forma de histiocitosis de células no Langerhans (histiocitosis clase II) más frecuente en niños.^{1,2} Se trata de un tumor benigno, por lo general cutáneo, que se distingue por uno o más nódulos de superficie lisa, inicialmente eritematoso y amarillo-naranja en etapas posteriores. Aparecen comúnmente durante el primer año de vida y remiten de manera espontánea a la edad de tres a seis años.³⁻⁴ El xantogranuloma juvenil gigante es una forma rara de xantogranuloma juvenil, casi siempre solitaria, de 4 a 10 cm de diámetro, y puede estar presente al nacimiento. El abordaje terapéutico de estas lesiones gigantes es motivo de controversia.¹⁻⁵

* Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México.

Correspondencia: Dra. Luz Orozco Covarrubias. Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C, colonia Insurgentes Cuicuilco, 04530, México, DF. Correo electrónico: franluz@terra.com.mx

Recibido: julio, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: García-Valencia C, Orozco-Covarrubias L, Sáez-de Ocariz M, Palacios-López C y col. Xantogranuloma juvenil gigante. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):358-361.

www.nietoeditores.com.mx

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de un año tres meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares o personales de importancia, quien fue llevada a consulta de dermatología debido a una dermatosis localizada en la cabeza, en la región parieto-temporal derecha, constituida por una neoformación exofítica de superficie y bordes irregulares, bien definidos, de consistencia firme y color amarillo-naranja. Se encontró, además, una fisura lineal con costra serohemática (Figura 1). El tamaño de la lesión era de 4 x 5 cm de diámetro, sin pelo en la superficie. La dermatosis inició a los nueve meses de edad, con crecimiento progresivo, sin síntomas agregados.

El resto de la exploración física fue normal; el desarrollo y crecimiento de la paciente concordaron con su edad. La biometría hemática estaba dentro de parámetros normales. La biopsia de la lesión reveló dermis superficial y profunda con proliferación histiocítica acompañada de macrófagos espumosos y células gigantes multinucleadas de tipo Touton que comprimían la epidermis y la adelgazaban focalmente; con numerosos linfocitos, eosinófilos y fibroblastos inmersos en toda la lesión (Figura 2). En el análisis inmunohistoquímico, las células expresaron CD68 focalmente (Figura 3) y fueron negativas para CD1a y PS 100.



Figura 1. Neoformación amarillo-naranja en la piel cabelluda con fisura lineal.

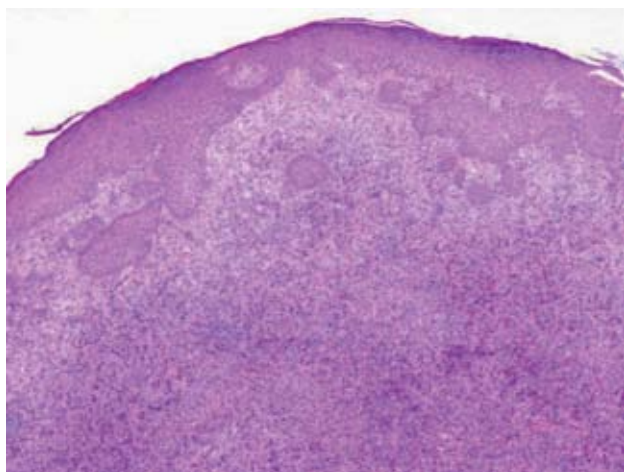


Figura 2. Proliferación histiocítica acompañada de macrófagos espumosos y células gigantes tipo Touton.

Una vez establecido el diagnóstico clínico-patológico de xantogranuloma juvenil gigante, se decidió vigilar a la paciente en la consulta externa. La evolución de la tumoración se detalla en el Cuadro 1. Un año tres meses después del diagnóstico (es decir a la edad de dos años seis meses), la dermatosis estaba formada por una placa de 3 x 2.5 cm de diámetro, piel lisa, adelgazada, amarillenta y pelo escaso en toda la superficie discretamente deprimida, de consistencia suave a la palpación y asintomática (Figura

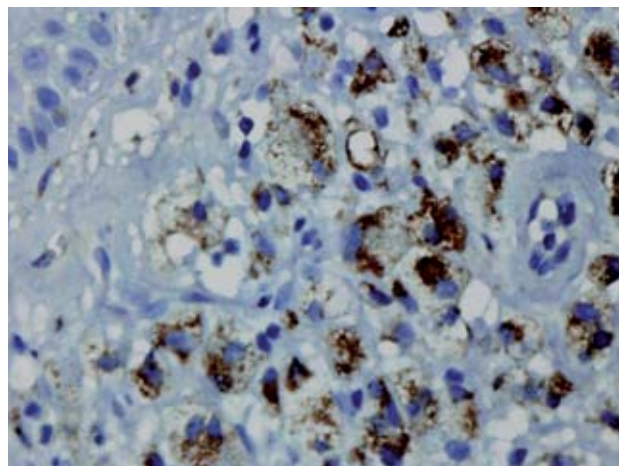


Figura 3. Inmunohistoquímica positiva para CD68.

4). El resto de la exploración física general de la paciente fue normal, con crecimiento y desarrollo adecuados para su edad.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es una enfermedad benigna que afecta predominantemente a niños menores de dos años de edad.^{1,2} El término “xantogranuloma” se refiere a los hallazgos histopatológicos que distinguen a este tumor, y es suficiente; sin embargo, se mantiene la designación tradicional de “xantogranuloma juvenil”, aunque se han corroborado casos en adultos.^{3,4}

El xantogranuloma juvenil afecta a personas de cualquier raza y predomina en varones (1.5:1); no se ha establecido su incidencia, y aunque puede manifestarse a cualquier edad, 40 a 70% de los casos ocurren en el primer año de vida y 5 a 17% desde el nacimiento.^{1,5} No se ha establecido el origen del xantogranuloma juvenil; probablemente representa un proceso reactivo a un estímulo aún no identificado (traumatismo físico, agentes infecciosos, etc.) que desencadena la producción de citocinas, activando la proliferación clonal de células histiocíticas y dendríticas.⁶⁻⁸

Las lesiones cutáneas de xantogranuloma juvenil (solitaria o múltiples) predominan en la cabeza, el cuello y el tronco superior, aunque pueden afectar cualquier segmento corporal. La morfología de las lesiones es característica; en general, son neoformaciones firmes de aspecto papular o nodular, bien delimitadas, de milímetros a centímetros de diámetro (0.5 a 2 cm). El color del tumor indica la evolución; las lesiones tempranas son eritematosas, pro-

Cuadro 1. Evolución del xantogranuloma juvenil gigante

Fecha	Visitas de seguimiento *	Tamaño en cm	Superficie en cm ² /%	Volumen	Presencia de pelo
11/03/10	-	4 x 5	20.00/100	100%	No
7/04/10	1 a 4 m/1 m	4 x 5	20.00/100	70%	No
12/05/10	1 a 5 m/2 m	3.5 x 3	10.50/52.5	60%	No
18/08/10	1 a 8 m/5 m	3.5 x 2.5	8.75/43.75	50%	No
11/07/11	2 a 6 m/15 m	3 x 2.5	7.50/37.5	0%	Sí

La edad de la paciente al diagnóstico y toma de la biopsia era de un año tres meses. * Edad de la paciente/tiempo posterior a la toma de la biopsia.

a: años, m: meses.



Figura 4. Placa lisa amarillenta con pelo escaso.

gresivamente adquieren una coloración amarillo-naranja brillante, luego amarillenta y dejan finalmente una placa de piel adelgazada de color marrón claro. Involucionan espontáneamente y casi siempre son asintomáticas. Se han descrito diferentes formas clínicas topográfica y morfológicamente atípicas, las cuales son raras y difíciles de reconocer clínicamente.^{2,9,10} El xantogranuloma juvenil gigante es una forma rara de xantogranuloma juvenil del que se han descrito en la bibliografía casos congénitos^{6,11-14} y adquiridos de características clínicas variables que plantean un problema diagnóstico con otros tumores benignos, como los hemangiomas, y malignos, como diferentes tipos de sarcomas,^{2,6,15} entre otros.

El xantogranuloma juvenil puede ser una enfermedad sistémica. Si bien los tejidos blandos subyacentes a la piel son el segundo sitio más afectado después de ésta, pueden aparecer lesiones en los pulmones, el hígado, los testículos, el pericardio, los riñones, los huesos (enfermedad de Erdheim-Chester), el sistema nervioso central, entre otros. La afectación ocular es la manifestación extracutánea más frecuente y la que constituye el mayor riesgo de complicaciones como: glaucoma, hipema y uveítis, entre otras.^{1,5,6} Los niños menores de dos años de edad con xantogranulomas juveniles múltiples son los que están en mayor riesgo de lesiones oculares,¹⁶ por lo que deben ser valorados por el oftalmólogo en forma rutinaria. La afectación de otros órganos es, en general, asintomática y la regresión de las lesiones es espontánea, por lo que su búsqueda está justificada solamente si hay síntomas agregados. No se ha comprobado una mayor frecuencia de enfermedad sistémica en pacientes con xantogranuloma juvenil gigante.^{5,6,11}

A diferencia de otras xantogranulomatosis, el xantogranuloma no se asocia con alteraciones metabólicas, hiperlipidemia o diabetes mellitus;¹ sin embargo, está comprobada su relación con la neurofibromatosis tipo 1, ya que en los afectados aumenta el riesgo de leucemia mieloide crónica juvenil.^{6,17-19}

El diagnóstico se basa en las características clínicas del xantogranuloma juvenil, por lo que no es necesario tomar una biopsia de rutina. La dermatoscopia en manos experimentadas puede ser de utilidad para apoyar el diagnóstico clínico.^{20,21} La exploración física completa y un interrogatorio exhaustivo son obligados para determinar la posibilidad de afectación en otros órganos.

En el xantogranuloma morfológica o topográficamente atípico, el análisis histopatológico es diagnóstico, puesto que revela abundante infiltrado de células vacuoladas entre

las células gigantes (tipo Touton), linfocitos y eosinófilos. En fases tempranas es posible que no haya células tipo Touton; sin embargo, el cambio de macrófagos vacuolados al patrón histopatológico clásico puede darse en periodos cortos. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, los histiocitos CD1a y S100 negativos descartan la histiocitosis de células de Langerhans, y el CD68 positivo confirma el xantogranuloma juvenil.^{1,6}

En principio no se requiere tratamiento. Los corticoesteroides intralesionales disminuyen el tamaño de las lesiones cutáneas y a la larga puede practicarse resección quirúrgica por razones estéticas. En niños con afectación ocular, el manejo con corticoesteroides intralesionales y sistémicos es indispensable; la intervención quirúrgica se reserva para casos de hipema o glaucoma. Rara vez es necesario recurrir a corticoesteroides sistémicos, radioterapia y quimioterapia para el tratamiento del xantogranuloma con afectación sistémica.^{1,5,10}

COMENTARIO

En general, el xantogranuloma juvenil gigante, independientemente de su tamaño y de la afectación o no de órganos extracutáneos, es de buen pronóstico, involuciona espontáneamente y es asintomático; por lo que siempre que un niño esté dentro de estos parámetros es mejor dejar al xantogranuloma a su libre evolución con seguimiento adecuado. Con el tiempo puede practicarse una intervención quirúrgica para reducir o eliminar la cicatriz final, en particular en lesiones solitarias, según su localización. El caso que se comunica ilustra la evolución natural de un xantogranuloma juvenil gigante en la piel cabelluda, con recuperación de pelo, aunque escasa. Los padres están satisfechos, y la corrección estética, por ahora, ha sido pospuesta por tiempo indefinido dada la repoblación capilar espontánea.

Sin embargo, ante lesiones atípicas, se debe practicar una biopsia para confirmar el diagnóstico, particularmente en lactantes con tumores cutáneos en la cabeza y el cuello. Igualmente, debe considerarse la posibilidad de una resección quirúrgica por razones estéticas si los padres lo solicitan después de informarles de manera amplia los pros y los contras. En los casos de xantogranuloma juvenil gigante que se ulceran y sangran, difíciles de sanar o de manejar debido, entre otros factores, al sitio afectado, debe considerarse la extirpación quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Rana A, de Waal-Malefyt S. An infant who has dome-shaped papules. *Pediatr Rev* 2012;33:86-88.
2. Behne K, Casey T. Signs, syndromes and diagnoses: Ulcerated juvenile xanthogranuloma of the scalp. *Australas J Dermatol* 2003;44:74-75.
3. Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol* 2003;27:579-593.
4. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranulomas in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from the Kiel pediatric tumor registry. *Am J Surg Pathol* 2005;29:21-28.
5. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:355-367.
6. Imiela A, Carpentier O, Segard-Drouard, de Lassalle EM, Piette F. Juvenile xanthogranuloma: a congenital giant form leading to a wide atrophic sequela. *Pediatr Dermatol* 2004;21:2:121-123.
7. Herbst AM, Laude TA. Juvenile xanthogranuloma: further evidence of a reactive etiology. *Pediatr Dermatol* 1999;16:164.
8. Rodríguez-Jurado R, Durán-Mckinster C, Ruiz-Maldonado R. Benign cephalic histiocytosis progressing into juvenile xanthogranuloma: a non-Langerhans cell histiocytosis transforming under the influence of a virus? *Am J Dermatopathol* 2000;22:70-74.
9. Caputo R, Grimalt R, Gelmetti C, Cottoni F. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:868-870.
10. Caputo R, Marzano AV, Passoni E, et al. Unusual variants of non-Langerhans cell histiocytoses. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:1031-1045.
11. Labbe L, Bioulac-Sage P, Taieb A. Juvenile xanthogranuloma: a congenital giant form. *Ann Dermatol Venerol* 1995;122: 678-681.
12. Resnick SD, Woosley J, Azizkhan RG. Giant juvenile xanthogranuloma: exophytic and endophytic variants. *Pediatr Dermatol* 1990;7:185-188.
13. Magaña M, Vázquez R, Fernández-Diez J, Flores-Villa R, Cazarín J. Giant congenital juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Dermatol* 1994;11:227-230.
14. Campbell L, McTigue MK, Esterly NB, Rosenbaum M. Giant juvenile xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1988;124:1723-1724.
15. Hughes D, Hanasono M, Nolan W. Juvenile xanthogranuloma of the finger. *Pediatr Dermatol* 2006;23:53-55.
16. Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk of intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:445-449.
17. Zvulonov A, Barak Y, Metzker A. Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia: world statistical analysis. *Arch Dermatol* 1995;131:904-908.
18. Cambiaghi S, Restano L, Caputo R. Juvenile xanthogranuloma associated with neurofibromatosis I: 14 patients without evidence of hematologic malignancies. *Pediatr Dermatol* 2004;21:97-101.
19. Burgdorf WH, Zelger B. JXG, NF1 and JMML: alphabet soup or a clinical issue? *Pediatr Dermatol* 2004;21:174-176.
20. Song M, Kim S, Jung D, Ko HC, et al. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. *J EADV* 2011;25:259-263.
21. Hashim S, Koza H, Jason B. The utility of dermatoscopy in the evaluation of xanthogranulomas. *Pediatr Dermatol* 2008;25(4):505-506.

Normas para autores

1. Los artículos deben enviarse por correo electrónico (lalonzo.revistaderma@gmail.com; a_bonifaz@yahoo.com.mx; articulos@nietoeditores.com.mx) junto con el formato de cesión de los derechos de autor (firmado por todos los autores) y confirmar que se trata de un artículo inédito. Los trabajos no aceptados se devolverán al autor principal. El formato de cesión de derechos puede descargarse de la página www.nietoeditores.com.mx. Ningún material publicado en la revista podrá reproducirse sin autorización previa por escrito del editor.

2. El manuscrito comprende:

- 2.1. Títulos completos y cortos en español e inglés, nombres y apellidos del o los autores, la adscripción de cada uno (institución, hospital, departamento o servicio) vinculada con el motivo del trabajo (no se aceptan títulos honoríficos o pasados: expresidente, miembro Titular o Emérito de tal cual institución, Academia o Sociedad), dirección postal completa (calle, colonia, delegación o municipio, estado y código postal), teléfono fijo (incluida la clave lada) y correo electrónico del primer autor o del autor al que se dirigirá la correspondencia.

- 2.2. **Resumen.** El resumen es la parte medular del artículo porque es la más leída, por tanto, debe ser la más cuidada. Los artículos originales llevarán resúmenes estructurados en español e inglés, donde las entradas de los párrafos sean análogas a las partes del artículo (Antecedentes, Material y método, etc.). Los resúmenes no deberán exceder 250 palabras. Los resúmenes de los artículos de revisión y de los casos clínicos también deben escribirse en español e inglés.

- 2.3. **Palabras clave,** en inglés y en español, basadas en el MeSH (*Medical Subject Headings*); para obtenerlas consulte la página www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.htm

- 2.4. El texto del artículo original está integrado por las siguientes secciones:

Antecedentes. Texto breve, no mayor de 50 líneas (de 65 caracteres cada una) que permita al lector ubicarse en el contexto del tema investigado, por qué es relevante estudiarlo, quiénes lo han estudiado y cómo. En el último párrafo de este apartado debe consignarse el **Objetivo** del estudio que, invariablemente, debe verse reflejado en los **Resultados**.

Material y método. En la primera oración de este apartado debe indicarse el tipo de estudio (observacional, retrospectivo, doble ciego, aleatorio, etc.), la selección de los sujetos observados o que participaron en los experimentos (pacientes o animales de laboratorio, incluidos los testigos). Enseguida se especifican los aparatos (nombre y ciudad del fabricante entre paréntesis) y procedimientos con detalles suficientes para que otros investigadores puedan reproducir los resultados. Explique brevemente los métodos ya publicados pero que no son bien conocidos, describa los métodos nuevos o sustancialmente modificados, manifestando las razones por las cuales se usaron y evaluando sus limitaciones. Identifique exactamente todos los medicamentos y productos químicos utilizados, con nombres genéricos, dosis y vías de administración. Deben mencionarse los métodos de comprobación utilizados y el porqué de su elección (χ^2 , T de Student, etc.) así como los programas de cómputo aplicados y su versión.

Resultados. Deben reflejar claramente el objetivo del estudio. La cantidad final de pacientes estudiados y destacar las observaciones más relevantes.

Discusión. Incluye los aspectos nuevos e importantes del estudio, la explicación del significado de los resultados y sus limitaciones, incluidas sus consecuencias para la investigación futura. Debe establecerse el nexo de las conclusiones con los objetivos del estudio y abstenerse de hacer afirmaciones generales y extraer conclusiones que carezcan de respaldo. Proponga nuevas hipótesis cuando haya justificación para ello.

El texto no debe incluir abreviaturas de ninguna especie, a pesar de la abundancia de términos, pues ello implicaría remitir al lector a la parte inicial donde se definieron éstos y ello puede conducir al abandono de la lectura por incompreensión. Los símbolos si están permitidos (L, kg, g, cm, dL, etc.) pero no las abreviaturas, sobre todo cuando no son internacionales o multilingües. No existen dudas para los acrónimos: ADN, HDL, LDL, VLDL, mmHg, etc.

- 2.5. **Figuras y cuadros.** Se utilizará el término figura para citar por igual ilustraciones, esquemas, fotografías y gráficas. Se utilizará el término cuadro para citar por igual los cuadros y las tablas.

- 2.6. Pueden agregarse anexos con cuestionarios o encuestas utilizados durante la investigación.

- 2.7. Pueden incluirse agradecimientos.

3. Los cuadros y figuras deben numerarse con caracteres arábigos. Cada uno deberá tener un título breve y mencionarse en el cuerpo del artículo. Los cuadros de datos tabulados que contengan exclusivamente texto deberán elaborarse con la aplicación "Tabla" de Word; los esquemas y diagramas, con Power Point; las gráficas de pastel, barras, dispersión, etcétera, con Excel.

4. Para las fotografías en versión electrónica debe considerarse lo siguiente:

Entregar cada una en archivo separado en formato TIFF o JPG (JPEG).

Sólo si el tamaño real de las imágenes resulta excesivo, éstas pueden reducirse a escala; dada la pérdida de resolución, no deben incluirse imágenes que requieran aumento de tamaño.

La resolución mínima aceptable es de 300 dpi. Si las fotografías se obtienen directamente de cámara digital, la indicación debe ser "alta resolución".

5. Dentro del archivo de texto deben incluirse los cuadros y pies de figura, al final después de las referencias.

6. Cuando los cuadros o figuras se obtengan de otro medio impreso o electrónico, deberá adjuntarse la carta de autorización de la institución donde se publicaron. Excepto los casos que carezcan de derecho de autor.

7. Las siglas o abreviaturas de los cuadros o figuras se especificarán al pie de los mismos.

8. Las referencias deben enumerarse consecutivamente según su orden de aparición en el texto y el número correspondiente debe registrarse utilizando el comando superíndice de Word (nunca deben ponerse entre paréntesis). Para evitar errores se sugiere utilizar la aplicación "insertar referencia" del menú principal de Word. Deben omitirse comunicaciones personales, en cambio, si se permite la expresión "en prensa" cuando un trabajo se ha aceptado para publicación en alguna revista, pero cuando la información provenga de textos enviados a una revista que no los haya aceptado aún, deberá citarse como "observaciones no publicadas". Cuando en una referencia los autores sean más de cinco se consignarán los primeros cuatro y el último seguido de la palabra y *col.* o *et al* (si es en inglés).

Ejemplos

Publicación periódica

You Ch, Lee KY, Chey RY, Menguy R. Electrogastrographic study of patients with unexplained nausea, bloating and vomiting. *Gastroenterology* 1980;79:311-314.

Libro

Murray PR, Rosenthal KS, Konbayashi GS, Pfaller MA. *Medical microbiology*. 4th ed. St Louis: Mosby, 2002;210-221.

Capítulo de libro

Meltzer PS, Kallioniemi A, Trent JM. Chromosome alterations in human solid tumors. In: Volgestein B, Kinzler KW, editors. *The genetic basis of human cancer*. New York: McGraw-Hill, 2002;93-113.

Base de datos o sistemas de recuperación en internet

Online Archive of American Folk Medicine. Los Angeles: Regents of the University of California 1996 (consultado 2007 Feb 1). Disponible en <http://www.folkmed.ucla.edu/>.

Artículos de revistas en internet

Kaul S, Diamond GA. Good enough: a primer on the analysis and interpretation of noninferiority trials. *Ann Intern* 2006;145(1):62-69. Disponible en <http://www.annals.org/reprint/145/1/62.pdf>

Información obtenida en un sitio de internet

Hooper JF. Psychiatry and the Law: Forensic Psychiatric Resource page. Tuscaloosa (AL): University of Alabama, Department of Psychiatry and Neurology; 1999 Jan 1 (Actualizado 2006; consultado en 2007 Feb 23). Disponible en <http://bama.ua.edu/~jhooper/>

9. Se aconseja que en las referencias bibliográficas se incluyan citas de autores mexicanos o latinoamericanos.