

TRABAJOS ORIGINALES

Morfeas: variantes clínicas y su manejo en un hospital de tercer nivel. Estudio retrospectivo de 12 años

Morphea: clinical subtypes and management in a tertiary care hospital. A 12 years retrospective study

Valeria Cecilia Orsi¹, Luciana Soledad Costa¹, Lola Kuperman Wilder², Antonella Cilio³, David Muhafra⁴ y Gabriela Bendjuia⁵

RESUMEN

Antecedentes: la morfea es una enfermedad inflamatoria que afecta de forma primaria a la piel y los tejidos subyacentes, y produce como consecuencia la esclerosis de los mismos. En la Argentina se desconocen los datos estadísticos de las morfeas. Estudios epidemiológicos realizados en Reino Unido y Estados Unidos establecen que es una condición infrecuente.

Objetivos: describir el perfil epidemiológico de la población con diagnóstico de morfea: edad, género, tipos y subtipos de morfea, síntomas, enfermedades asociadas, parámetros de laboratorio en períodos de actividad y tratamientos realizados.

Diseño: estudio descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo.

Materiales y métodos: análisis de historias clínicas de pacientes con una edad mayor o igual a 18 años con diagnóstico de morfea, atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital General de Agudos José María Ramos Mejía de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, entre enero de 2011 y julio de 2023.

Resultados: conformaron la muestra 45 pacientes. La edad mediana al momento del diagnóstico fue de 26 años. El 84,4% perteneció al sexo femenino. El tipo de morfea predominante fue lineal (48,9%) seguido

de los tipos panesclerótica (15,6%) y circunscrita (13,3%). Dentro del tipo lineal, predominó la morfea en miembros, seguido del síndrome de Parry Romberg. La manifestación extracutánea más frecuente fue la artralgia. Un 8,88% presentó tiroiditis de Hashimoto como enfermedad asociada. El 53,33% manifestó parámetros de actividad durante el seguimiento. De ellos, en un 45,8% se evidenció la elevación de la eritrosedimentación. El tratamiento sistémico más utilizado fue el metotrexato asociado a pulsos de corticoides endovenosos.

Conclusiones: es la mayor serie de casos de morfea publicada hasta el momento en la Argentina. Se observó una alta prevalencia en mujeres y el tipo lineal fue el más frecuente. Si bien este trabajo nos permite incrementar la casuística nacional, la realización del estudio en un centro de tercer nivel limita la extrapolación de los resultados a la población general del país, ya que al mismo se derivan los casos de mayor severidad y dificultad en su manejo, por lo tanto, es importante continuar con futuras investigaciones.

Palabras clave: esclerodermia localizada, morfea, síndrome de Parry Romberg, *coup de sabre*.

Dermatol. Argent. 2024; 30(2): 78-83

ABSTRACT

Background: morphea is an inflammatory disease that primarily affects the skin and underlying tissues and results in their sclerosis. In Argentina, the statistical data on morpheas are unknown. Epidemiological studies in the United Kingdom and the United States establish that it is uncommon.

Objectives: to describe the epidemiological profile of the population diagnosed with morphea, including age, gender, types and subtypes of morphea, symptoms, associated diseases, laboratory parameters in periods of activity, and treatments performed.

Design: descriptive, observational, cross-sectional and retrospective study.

Materials and methods: analysis of medical records of patients aged 18 years or older with a diagnosis of morphea seen at the Dermatology Department of the Hospital General de Agudos José María Ramos Mejía in the Autonomous City of Buenos Aires between January 2011 and July 2023.

Results: the sample consisted of 45 patients. The median age at diagnosis was 26 years. Women accounted for 84.4%. The predominant type of morphea was linear (48.9%), followed by pansclerotic (15.6%)

and circumscribed (13.3%). Within the linear type, limb morphea predominated, followed by Parry Romberg syndrome. The most frequent extracutaneous manifestation was arthralgia. Hashimoto's thyroiditis was an associated disease in 8.88% of patients. The 53.33% manifested activity parameters during follow-up. Of these, 45.8% showed elevated erythrocyte sedimentation rate. The most commonly used systemic treatment was methotrexate associated with intravenous corticosteroid pulses.

Conclusions: this is the most extensive case series of morphea published so far in Argentina. Women had a high prevalence, and the linear type was the most frequent. Although this work allows us to increase the national casuistry, the fact that the study was carried out in a third-level centre limits the extrapolation of the results to the general population of Argentina since the most severe and complex to manage cases are referred to this centre; therefore, it is essential to continue with future research.

Key words: localised scleroderma, morphea, Parry Romberg syndrome, *coup de sabre*.

Dermatol. Argent. 2024; 30(2): 78-83

¹ Médica Residente² Médica Dermatóloga, Jefa de Residentes³ Médica Dermatóloga⁴ Jefe de la División Dermatología⁵ Médica Dermatóloga, a cargo del Sector de Colagenopatías, Jefa de la Unidad de internación División Dermatología, Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Valeria Cecilia Orsi

E-mail: dravaleriaorsi@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 2/10/2023

Fecha de trabajo aceptado: 15/4/2024

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

La morfea es una enfermedad inflamatoria que afecta de forma primaria a la piel y los tejidos subyacentes, y produce como consecuencia la esclerosis de los mismos. Se diferencia de la esclerosis sistémica por la ausencia de esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, anomalías en los capilares del lecho ungueal y afectación de los órganos internos¹.

La incidencia de las morfeas se desconoce en nuestro medio. Según estudios epidemiológicos en la población del Reino Unido y de Norte América es una entidad infrecuente, con una incidencia de entre 0,34 y 2,7 casos/100.000 habitantes/año^{2,3}. Hasta el momento, en la Argentina no existen publicaciones de serie de casos con un número amplio de pacientes con diagnóstico de morfea.

La clasificación de las morfeas es compleja ya que los límites entre las distintas formas clínicas en un mismo paciente no siempre son claros y el solapamiento es frecuente⁴.

Con el tiempo surgieron distintas clasificaciones, por ejemplo, la que proponen Peterson *et ál.* en 1995 que las divide en: a) morfeas en placas con los subtipos en placa única o múltiple, *guttata*, queloidea, liquen escleroso y atrófico, y la atrofodermia de Pasini y Pierini; b) morfea generalizada; c) morfea ampollosa; d) morfea lineal con los subtipos en *coup de sabre* y hemiatrofia facial progresiva; e) morfea profunda con los subtipos morfea subcutánea, morfea panesclerótica de la infancia y la fascitis eosinofílica. Además, mencionan que las diferentes categorías no son excluyentes entre sí y que con frecuencia suelen observarse diferentes subtipos a la vez en un mismo paciente^{4,5}.

En 2004 surgió una nueva clasificación de esclerodermia localizada juvenil, propuesta por la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica, en la cual se excluye de nuevo a la atrofodermia de Pasini y Pierini, al liquen escleroso y atrófico, y a la fascitis eosinofílica, y se introduce el concepto de “morfea mixta” para identificar a los pacientes que presentan una combinación de dos o más tipos de lesiones. Además, proponen pequeñas modificaciones en la clasificación; esta última fue la utilizada para realizar el trabajo (Cuadro)^{4,6}.

Como objetivos de este estudio se planteó analizar la población de pacientes con diagnóstico de morfea; establecer la distribución por edad y género; describir la frecuencia de los distintos tipos y subtipos clínicos; síntomas y enfermedades autoinmunes asociadas; parámetros de laboratorio en los períodos de actividad (eritrosedimentación [ESD], proteína C reactiva [PCR] y eosinofilia); tiempo de demora en el diagnóstico y tiempo de estabilidad de la enfermedad hasta la recaída. También se analizaron los tratamientos realizados.

Circunscrita
Superficial
Profunda
Lineal
Tronco/extremidades
Cabeza (síndrome de Parry Romberg/ <i>coup de sabre</i>)
Generalizada
Panesclerótica
Mixta

Cuadro: Clasificación de las morfeas según Laxer y Zulian⁶.

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y de corte transversal realizado sobre la base del análisis de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de morfea que consultaron entre enero de 2011 y julio de 2023 al Sector de Colagenopatías del Servicio de Dermatología del Hospital Ramos Mejía.

Se incluyeron los pacientes con una edad mayor o igual a 18 años, con diagnóstico clínico de morfea. Se valoró la variante clínica predominante según la clasificación de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica de 2004⁶. Las variables analizadas fueron: edad al diagnóstico, género, tipo predominante de morfea en cada paciente y subtipos clínicos, frecuencia del subtipo de morfea según rango etario, presencia o ausencia de prurito, limitación de la flexoextensión de las extremidades (en caso que sea lineal o panesclerótica), manifestaciones extracutáneas, tiempo de demora en el diagnóstico, enfermedades autoinmunes asociadas, evidencia de la actividad durante la evolución median-

te valoración clínica, parámetros de laboratorio marcadores de actividad (eosinofilia, ESD y PCR), tiempo de estabilidad de la enfermedad hasta la recaída y tratamientos realizados.

Para el diagnóstico de morfea se consideraron las características clínicas de las lesiones; se realizó biopsia confirmatoria en los casos de duda diagnóstica y se controló la evolución con el interrogatorio (presencia de nuevas lesiones, estabilidad o progresión de las mismas, presencia de síntomas asociados), el examen físico (cambios en la coloración de las placas), los parámetros de laboratorio marcadores de actividad y fundamentalmente mediante la comparación fotográfica.

Los datos se recopilaron en el programa *Excel* (Microsoft) y el análisis estadístico se realizó con *MedCalc* Software con test de Fisher.

RESULTADOS

De las 50 historias clínicas con diagnóstico de morfea, 45 cumplieron los criterios de inclusión.

La mediana de la edad al momento del diagnóstico de morfea fue de 26 años. El 84,4% (38/45) de los pacientes perteneció al sexo femenino y el 15,6% (7/45) al masculino.

El tipo predominante de morfea en toda la población fue el lineal, seguido de los tipos panesclerótica y circunscrita (Gráfico 1). El subtipo predominante lineal se observó con más frecuencia en las extremidades, seguido del síndrome de Parry Romberg (Foto 1) y el subtipo en *coup de sabre* (Foto 2; Gráfico 2). De las circunscritas, el 66,67% (4/6) fue superficial.

En el rango etario de los 18 a los 25 años se observó una mayor frecuencia del tipo "lineal" (5/10), al igual que el rango etario comprendido de los 25 a los 35 años (10/12) y de los 35 a los 45 años (4/9). En los pacientes mayores de 45 años, en contraposición al resto, hubo mayor frecuencia del tipo panesclerótica (Foto 3) (4/14; $p=0,05$).

La forma mixta más observada fue la circunscrita asociada a la lineal en un 50% de los casos (5/10).

Un 80% (36/45) requirió biopsia.

En cuanto a los síntomas asociados, un 20% refirió prurito (9/45) cuando la enfermedad se encontraba activa. Un 28,8% (13/45) manifestó limitación de la flexoextensión de las extremidades, de los cuales un 61,54% (8/13) presentaba el subtipo lineal de miembros, un 23,08% (3/13) morfea panesclerótica y un 15,38% (2/13) mixta.

Dentro de las manifestaciones extracutáneas, la más frecuente fue la artralgia en el 22,22% (10/45), seguida de los síntomas neurológicos en el 11,11% (5/45); todos presentaban el subtipo de morfea lineal

Parry Romberg excepto uno que tenía el subtipo en *coup de sabre*. El resto de las manifestaciones extracutáneas comunicadas correspondió a síntomas oftalmológicos en el 4,44% (2/45) y a alteraciones en la masticación (Foto 4) en el 8,88% (4/45). Solo un paciente (2,22%) con morfea panesclerótica presentó síntomas respiratorios por la limitación en la expansión de la caja torácica.

En un 68,9% (31/45) de los pacientes se pudo determinar, mediante la historia clínica, el tiempo que transcurrió desde que comenzaron los primeros síntomas hasta que se arribó al diagnóstico. El promedio fue de 44,25 meses.

En cuanto a las enfermedades asociadas, un 8,88% (4/45) presentó tiroiditis de Hashimoto y un 6,67% (3/45) vitiligo.

El 53,33% (24/45) tuvo actividad de la enfermedad durante el seguimiento según la escala de loSCAT. De ellos, un 45,8% (11/24) experimentó elevación de la ESD ($p=0,2$), un 16,7% (4/24) de la PCR ($p=0,54$) y solo el 12,5% (3/24) eosinofilia ($p=1$).

El tratamiento sistémico más elegido fue el metotrexato (MTX) 15 mg/sem vía oral asociado a pulsos de 1 g de metilprednisolona por 3 días consecutivos, al mes endovenosa (EV), de 3 a 6 pulsos anuales (25%; 11/45, de los cuales 9 casos fueron de morfea lineal y dos mixtas, un caso lineal asociado a generalizada y otro de morfea panesclerótica asociada a generalizada), seguido de fototerapia UVB asociada a tacrolimus 0,1% 2 veces al día (11,4%; 5/45, de los cuales 3 casos fueron de morfea generalizada, uno de panesclerótica y uno lineal). El 9,1% (4/45) realizó tratamiento con fototerapia UVA1 asociada a tacrolimus 0,1% 2 veces al día (un caso correspondió a morfea mixta circunscrita asociada a lineal, uno a morfea lineal, panesclerótica, y otro a morfea circunscrita). Otro 9,1% (4/45) de los pacientes recibió MTX 15 mg/sem asociado a tacrolimus 0,1% dos veces al día (2 casos con morfea panesclerótica y 2 lineales).

En menor medida se empleó MTX 15 mg/sem asociado a UVA1 (un caso de morfea lineal y otro de panesclerótica), MTX 15 mg/sem como monoterapia (un caso de morfea lineal), MTX 15 mg/sem asociado a UVB, UVA y 500 mg de metilprednisolona en pulsos EV (un caso de morfea lineal y otro de panesclerótica), corticoides vía oral asociados a mofetil micofenolato (MMF) 2 g/día (en un caso de morfea panesclerótica), y por último MTX 15 mg/sem asociado a 500 mg de metilprednisolona en pulsos EV y MMF 2 g/día (en un caso de morfea lineal). La dosis inicial de MTX en todos los casos fue de 15 mg/sem vía oral; en los casos con escasa respuesta clínica se aumentó a dosis

máximas (25 mg/sem) y se rotó a la forma de administración subcutánea por presentar mejor biodisponibilidad. El 13,33% (6/45) recibió tratamiento tópico exclusivo, en su mayoría circunscrita (4/6).

En total, los pacientes presentaron 17 recaídas. Un 47% (8/17) ocurrió durante el tratamiento seguido de un 35,29% (6/17) que fue luego de haberlo finalizado, el 5,88% (1/17) por haber abandonado el mismo y el 11,7% (2/17) por no haber realizado tratamiento alguno.

En un 37,77% (17/45) se pudo calcular el tiempo de estabilidad de la enfermedad hasta la recaída dando un rango de entre 3 meses y 15 años (promedio: 45,6 meses). Un 50% (4/8) de las recaídas durante el tratamiento ocurrió en el subtipo lineal (estos casos estaban en tratamiento con MTX en monoterapia, MTX asociado a pulsos de corticoides EV, MTX asociado a UVB, PUVA y pulsos de metilprednisona EV, y MTX asociado a tacrolimus tópico respectivamente).

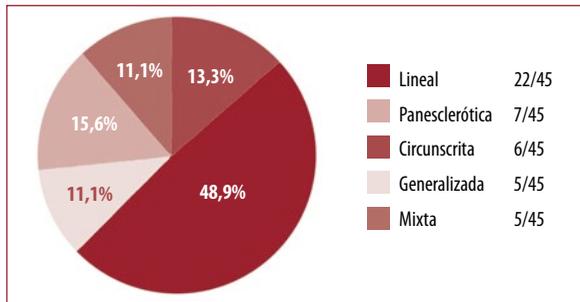


GRÁFICO 1: Tipo predominante de morfea.

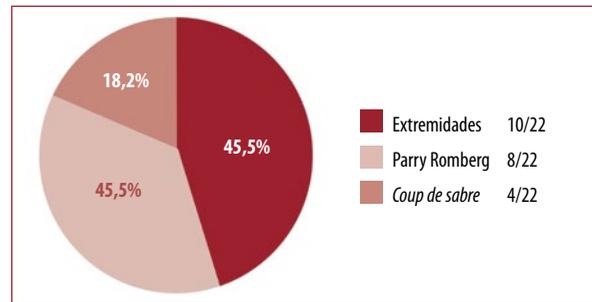


GRÁFICO 2: Clasificación del subtipo lineal de morfea.

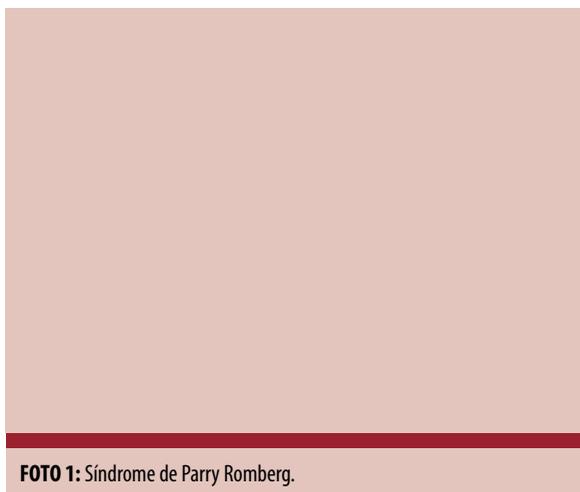


FOTO 1: Síndrome de Parry Romberg.



FOTO 2: Coup de sabre.



FOTO 3: Morfea panesclerótica.



FOTO 4: Hemiatrofia derecha de la lengua en un paciente con Parry Romberg.

COMENTARIOS

Hasta el momento se trata de la mayor serie de casos de morfea publicada en la Argentina. El estudio y el análisis de la prevalencia resultan esenciales para disponer de datos estadísticos en nuestro medio. Es fundamental el diagnóstico temprano e instaurar un tratamiento precoz para prevenir las secuelas y el daño que genera esta patología en la calidad de vida. A continuación se discuten los hallazgos más relevantes del estudio realizado.

En coincidencia con las guías actuales, esta colagenopatía predomina en el sexo femenino⁴. La mediana de edad al momento del diagnóstico fue de 26 años, lo que destaca que esta enfermedad afecta a adultos jóvenes en su mayoría.

El tipo de morfea más frecuente en nuestra población fue el lineal, en contraposición con la literatura que sostiene que la variante más común es la circunscrita. Esto probablemente se deba a que nuestro estudio se basa en pacientes derivados a un centro de alta complejidad⁷.

Las manifestaciones extracutáneas, como artralgias y síntomas neurológicos, son comunes en esta población, lo que coincide con los resultados obtenidos en este estudio. Por esta razón, destacamos la importancia de una anamnesis extensa y una evaluación completa de los pacientes con morfea^{4,7}.

En los pacientes mayores de 45 años la forma clínica de mayor frecuencia fue la panesclerótica con un valor significativamente estadístico ($p=0,05$). Este resultado difiere de la literatura consultada, en la que la morfea panesclerótica (también llamada inhabilitante de la infancia) afecta predominantemente a niños menores de 14 años⁸. Este tipo de morfea tiene un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes, por ello es necesario instaurar un tratamiento precoz.

El tiempo promedio de demora en el diagnóstico desde el inicio de los síntomas fue de 44,25 meses, lo que refleja la necesidad de una mayor educación en la comunidad médica ante la sospecha de morfea. De esta manera, se evitarían complicaciones y se mejorarían los resultados clínicos a largo plazo. La presencia de retrasos significativos en el diagnóstico podría deberse a la subestimación de las lesiones, su presentación clínica heterogénea, o a que el paciente retrasó la consulta, con lo cual podría existir un sesgo en este dato⁹.

La elevación de los parámetros de laboratorio PCR, ESD y eosinofilia en los momentos de actividad de las morfeas no fue estadísticamente significativa, sin embargo un 45,8% presentó elevación de la ESD. A pesar de que en algunos casos puede observarse eosinofilia (especialmente en las etapas tempranas de la enferme-

dad), los exámenes de laboratorio son inespecíficos y no se consideran necesarios para el diagnóstico y seguimiento. En nuestro trabajo estos parámetros se encontraron normales en un gran número de pacientes en los momentos de actividad de la morfea (evaluada según la escala de loSCAT)^{7,10}.

El uso de MTX asociado a pulsos de corticoides endovenosos fue la opción terapéutica más utilizada en la morfea lineal y en la mixta. La morfea requiere tratamiento sistémico cuando puede causar discapacidad funcional o deformidades, y en lesiones generalizadas o rápidamente progresivas¹¹⁻¹³. El mismo debe iniciarse de manera temprana, antes de la aparición de las complicaciones. El tratamiento tópico exclusivo en su mayoría se indicó en casos de morfeas circunscritas; debe limitarse a las variedades superficiales y circunscritas que no comprometan el movimiento articular o el crecimiento. Es importante destacar que el retraso en el inicio del tratamiento se asocia a una actividad más prolongada de la enfermedad¹⁴⁻¹⁶.

Las limitaciones de este trabajo consistieron en su carácter retrospectivo y en la imposibilidad de calcular el tiempo de demora entre el diagnóstico y el tiempo de estabilidad de la enfermedad hasta la recaída en todos los pacientes por la falta de datos en algunas historias clínicas. Otra limitación a tener en cuenta es que el estudio se realizó en un hospital, que es un centro de derivación de enfermedades del colágeno, lo que conlleva a presentar un mayor porcentaje de morfeas severas y de difícil manejo.

La recidiva es una complicación de relevancia clínica en pacientes con esta entidad. El estudio revela que un porcentaje significativo de recaídas ocurrió tanto durante como después de finalizar el tratamiento, lo que subraya la necesidad de un seguimiento a largo plazo y una atención continua para su control.

CONCLUSIONES

Este trabajo analiza en profundidad los datos epidemiológicos, las características clínicas de los diversos tipos de morfea y el manejo terapéutico empleado en un hospital público de tercer nivel de la Ciudad de Buenos Aires. Si bien el estudio nos permite incrementar la casuística nacional, su realización en un centro de tercer nivel limita la extrapolación de los resultados a la población general de la Argentina, ya que al mismo se derivan los casos de mayor severidad y dificultad en su manejo.

El estudio destaca la necesidad de futuros estudios prospectivos para obtener datos concluyentes acerca de la prevalencia de la morfea en el país.

La gran morbilidad de esta enfermedad requiere un tratamiento oportuno y un diagnóstico temprano para prevenir su progresión y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Un enfoque multidisciplinario que involucre

a dermatólogos, reumatólogos, fisioterapeutas y otros especialistas relevantes, junto con el apoyo psicológico a los pacientes y sus familias, es crucial para abordar de manera integral los desafíos que la morfea presenta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fett N, Werth VP. Update on morphea: Part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:217-228.
2. Silman A, Jannini S, Symmons D, Bacon P. An epidemiological study of scleroderma in the West Midlands. *Br J Rheumatol.* 1988;27:286-290.
3. Peterson LS, Nelson AM, Su WP, Mason T, et al. The epidemiology of morphea (localized scleroderma) in Olmsted County 1960-1993. *J Rheumatol.* 1997;24:73-80.
4. Bielsa-Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:654-666.
5. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). *May Clin Proc.* 1995;70:1068-1076.
6. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2006;18:606-613.
7. Rodríguez-Salgado P, García-Romero MT. Morfea: revisión práctica de su diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Gac Med Mex.* 2019;155:522-531.
8. Pereira de Almeida NA, Orso-Rebellato PR, Makino Rezende Montemezzo C, Andrade Rocha R, et al. Morfea panesclerótica incapacitante. *Dermatol Pediatr Latinoam.* 2021;16:22-34.
9. Ayala-Servín JN, Martínez MAD, Urizar-González CA, González M, et al. Esclerodermia cutánea localizada (morfea): reporte de caso. *Med Clin SOC.* 2021;5:100-105.
10. Gaviria CM, Jiménez SB, Gutiérrez J. Morfea o esclerodermia localizada. *Rev Asoc Colomb Dermatol Cir.* 2014;22:126-140.
11. Salgado PR, Zepeda CH, de Ocariz MS, Nakashimada MAY, et al. Morphea in children: a retrospective study of its clinical characteristics and extracutaneous manifestations. *Acta Pediatr Mex.* 2019;40:51-58.
12. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2015;90:62-73.
13. Pope E, Laxer RM. Diagnosis and management of morphea and lichen sclerosus and atrophicus in children. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61:309-319.
14. Khan MA, Shaw L, Eleftheriou D, Prabhakar P, et al. Radiologic improvement after early medical intervention in localised facial morphea. *Pediatr Dermatol.* 2016;33:95-98.
15. Zwischenberger BA, Jacobe HT. A systematic review of morphea treatments and therapeutic algorithm. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:925-941.
16. George R, George A, Kumar TS. Update on management of morphea (localized scleroderma) in children. *Indian Dermatol Online J.* 2020;11:135.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Elección múltiple: NÓDULO ERITEMATOSO CON TELANGIECTASIAS SUPERFICIALES

Gibsy Villacis Marriott y Alejandra Isabel Navarrete Ríos

Médicas Cursistas, Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina



Varón de 15 años, sin antecedentes de relevancia, consultó por una lesión en el ala nasal izquierda de 4 meses de evolución, asintomática, de comienzo abrupto y tamaño estable. En el examen físico presentaba una pápula eritematosa de 1 cm de diámetro, con bordes bien definidos, de consistencia firme y superficie lisa (Foto 1). La dermatoscopia reveló telangiectasias arboriformes

(Foto 2). Se realizó biopsia por afeitado de la lesión en la que se observaron abundantes histiocitos dérmicos, algunos vacuolados y otros ahuecados, escasas células gigantes multinucleadas de tipo Touton y leucocitos (Foto 3). Se realizó técnica de inmunomarcación, con positividad para CD68 (KP1) y CD68 (PGM1), y negatividad para CD34, AML, CD117, S-100 y P16.



FOTO 1: Pápula eritematosa en el ala nasal izquierda.



FOTO 2: Dermatoscopia de la lesión. Se observan telangiectasias arboriformes.

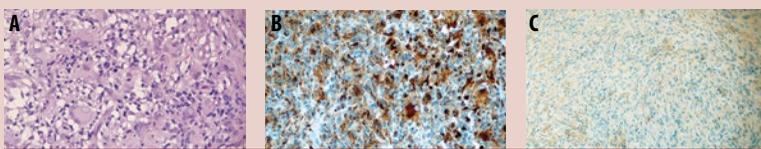


FOTO 3: Histopatología: **A)** Abundantes histiocitos dérmicos y escasas células gigantes multinucleadas de tipo Touton y leucocitos (HyE, 40X). **B)** Técnica de inmunomarcación CD68 (KP1) positiva. **C)** Técnica de inmunomarcación CD68 (PGM1) positiva.

1) ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- A. Carcinoma basocelular.
- B. Xantogranuloma juvenil.
- C. Histiocitosis de células de Langerhans.
- D. Nevo de Spitz.
- E. Dermatofibroma.

2) ¿Qué estudio solicitaría para confirmar el diagnóstico?

- A. Cultivo.
- B. Estudio histopatológico e inmunohistoquímica.
- C. Biopsia de piel y análisis de p-ANCA.
- D. Dermatoscopia.
- E. Estudio histopatológico y PCR de la lesión.

3) ¿Cuál es la afectación extracutánea aislada u órgano afectado más frecuente en esta patología?

- A. Bazo.
- B. Ojo.
- C. Pulmones.
- D. Corazón.
- E. Sistema nervioso central.

4) ¿Qué tratamiento considera de elección?

- A. Extirpación total de la lesión.
- B. Láser de CO2.
- C. Crioterapia.
- D. Conducta expectante.
- E. Todas las opciones son correctas.

Las respuestas en la página 98