ISSN 1515-8411 (Versión gráfica)
ISSN 1669-1636 (Versión en línea)

Dermatología Argentina

Publicación de la Sociedad Argentina de Dermatología

www.dermatolarg.org.ar

2006
Volumen XII
Número 5
Edición Suplementaria Diciembre 2006

ISSN 1515-8411 (Versión gráfica)
ISSN 1669-1636 (Versión en línea)

Dermatología Argentina

Publicación de la Sociedad Argentina de Dermatología

Directora
Liliana Olivares

Director Honorario
Alberto Woscoff

Secretaria de Redacción
Alejandra Abeldaño

Comité de Redacción
Ariel Blaustein
Elina Danczinger
María Amelia García
Manuel Giménez
Lilian Moyano de Fossati
Roberto Retamar

Comisión Directiva SAD
Presidente
Esteban F. Saraceno
Secretaria General
Graciela E. A. Pizzariello
Secretario Científico
Mario A. Marini
Tesorera
Nélida A. Raimondo
Secretario de Actas
Daniel O. Ballesteros

Organo de Fiscalización
Miembros titulares
Rita García Díaz
José María Cabrini
Héctor Crespi
Miembro suplente
Graciela del Carmen Vidal

Consejo Editorial
Argentina
Biagini, Roberto
Cabrera, Hugo
Casalá, Augusto
Chouela, Edgardo
Hassan, Mercedes
Jaimovich, León
Kaminsky, Ana
Stringa, Sergio
Viglioglia, Pablo
Alemania
Czarnetzki, Beate
Orfanos, Constantin
Plewig, Gerard
Austria
Wolff, Klaus
Australia
Cooper, Alan
Bolivia
Sangüeza, Martín
Sangüeza, Pastor
Brasil
Rivitti, Evandro
Sampaio, Sebastiao
Canadá
Krafchik, Bernice
Colombia
Falabella, Rafael
Chalela, Juan Guillermo
Chile
Cabrera, Raúl
Honeyman, Juan
España
Camacho Martínez, Francisco
De Moragas, José María
Mascaró, José María
Estados Unidos
Bergfeld, Wilma
Eaglestein, William
Katz, Stephen
Kopf, Alfred
Price, Vera
Strauss, John
Zaias, Nardo
Francia
Belaich, Stéphane
Civatte, Jean
Ortonne, Jean
Revuz, Jean
Italia
Caputo, Ruggero
Lotti, Torello
Tosti, Antonella
México
Domínguez Soto, Luciano
Ruiz Maldonado, Ramón
Reino Unido
Marks, Ronald
Ryan, Terence
Uruguay
De Anda, Griselda
Macedo, Néstor
Vignale, Raúl

Dermatología Argentina

Publicación trimestral. © Copyright 1995 Sociedad Argentina de Dermatología.
Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida en forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones y otros sistemas de información sin la autorización por escrito del titular del Copyright. Se distribuye exclusivamente entre los profesionales de la medicina.
Es una publicación de la Sociedad Argentina de Dermatología, Av. Callao 852 - 2º P (1023) Capital - Tel. 4814-4915/6.
E-mail: sad@sad.org.ar. Editada por Publicaciones Latinoamericanas SRL. R. Carrillo 294 (1275) Capital. Tel.: 4305-3310.
E-mail: info@p-latinoamericanas.com.ar

REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN

1. Alcance y política editorial

Dermatología Argentina es la publicación oficial de la Sociedad Argentina de Dermatología. Publica artículos originales e inéditos sobre la especialidad, si bien pueden haber sido comunicados en sociedades científicas, en cuyo caso corresponderá mencionarlo.
Dermatología Argentina considerará, para la publicación de los artículos, los requerimientos establecidos por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas que elaboraron los "Requisitos Uniformes para Preparar los Manuscritos Enviados a Revistas Biomédicas" (Ann Intern Med 1997;126:36-47), actualización de mayo 2000, disponible en http://www.icmje.org. La lengua de publicación es el español.
La Dirección se reserva el derecho de rechazar artículos por razones técnicas, científicas, porque no se ajusten estrictamente al reglamento o porque no posean el nivel de calidad mínimo exigible acorde con la jerarquía de la publicación. Asimismo, en los casos en que por razones de diagramación o espacio se estime conveniente, podrán efectuarse reducciones o modificaciones del texto, o material gráfico, así como correcciones de estilo que no afecten los conceptos o conclusiones del artículo, sin previa autorización de los autores.
La responsabilidad por el contenido, afirmaciones y autoría de los trabajos corresponde exclusivamente a los autores. La Revista tampoco se responsabiliza por la pérdida del material enviado, por lo que se sugiere a los autores guardar copia del trabajo remitido.

2. Proceso de arbitraje

Todo manuscrito enviado a *Dermatología Argentina* para su publicación será sometido a la evaluación del Comité Editorial. En la práctica, los integrantes del Comité de Redacción se reúnen mensualmente. Una vez entregado el trabajo a la Secretaría de Redacción, el Comité de Redacción evalúa (sin identificación de los autores) si cumple con las condiciones como para ser publicado, designándose como mínimo 2 árbitros para su análisis, uno del Comité y un Revisor Externo. La Secretaría de Redacción informará su dictamen (aceptación, aceptación con correcciones, no aceptación) a los autores del artículo, manteniendo el anonimato de los revisores. El orden de publicación de los trabajos queda a criterio del Comité de Redacción.
La publicación de un artículo no implica que la Revista comparta las expresiones vertidas en él.

3. Formato de manuscrito

Los trabajos enviados a publicación en Dermatología Argentina deberán ajustarse a las siguientes instrucciones:
Los artículos deben ser impresos con el siguiente formato: papel blanco, tamaño A4, con márgenes superior e inferior de 30 mm y laterales de 25 mm, a simple faz, doble espacio en todas las hojas (título, agradecimientos, referencias, etc.), fuente Arial tamaño 12, procesado en MS Word. Las páginas deberán numerarse en forma correlativa en el ángulo superior derecho de cada una. Para la revisión se deben entregar un original y dos copias de buena calidad. Se acompañará una copia en disquete de 3'5 HD (alta densidad) o CD Rom que contenga el texto y los gráficos completos.

4. Cuadros o gráficos

Se harán en papel blanco y con tinta negra; deben ser legibles, claros, impresos con chorro de tinta o laser. Deben presentarse en páginas separadas, numerados en forma correlativa con números romanos. Deben tener título y pueden tener un epígrafe breve incluido en la misma hoja. No se aceptarán fotografías de cuadros ni reducciones.

5. Fotografías

Serán preferentemente diapositivas o en papel color brillante, de un tamaño de 13 cm x 18 cm y de buena calidad. La orientación de la figura se consignará en el dorso, con lápiz, con una flecha orientadora que indique su extremo superior derecho. También deberá constar el orden, el nombre del autor y el título del trabajo. Los textos explicativos de las fotografías figurarán en una hoja aparte. Con las fotografías de pacientes deben tomarse las medidas necesarias a fin de que no puedan identificarse. Para publicarlas se requiere autorización (consentimiento informado).
Las fotografías de observaciones microscópicas llevarán el número de la ampliación efectuada. Si se utiliza material de otros autores, publicados o no, deberá adjuntarse el permiso de reproducción correspondiente. Si se utiliza una cámara digital, el requerimiento mínimo es 2,3 megapíxeles (equivalente a 300 dpi en gráfica) en lo posible con alta resolución y se enviará en CD en formato TIF, EPS o PSD.

6. Clasificación o tipos de trabajo

Trabajo de investigación:
Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:
- Página de título: es la primera página numerada y debe incluir el título en español y en inglés, conciso e informativo.
- Resumen y palabras clave: en español e inglés, acompañarán el trabajo por separado. Debe ser estructurado y de hasta 250 palabras. El resumen estructurado contiene: los antecedentes; el objetivo; el diseño; los métodos; los resultados y las conclusiones. Al pie de cada resumen deberá figurar una lista de 2 o 3 palabras clave (key words). Ver versión on line.
- Texto del artículo: organizado con una introducción, material y métodos, resultados, comentarios. Extensión hasta 10 páginas
- Cuadros y gráficos: hasta 6.
- Fotografías: hasta 6.
- Referencias.

Trabajo original:
Los manuscritos deb erán ajustarse al siguiente formato:
- Página de título: es la primera página numerada y debe incluir el título en español y en inglés, conciso e informativo.
- Resumen y palabras clave: en español e inglés, acompañarán el trabajo por separado. Extensión máxima 150 palabras.
- Texto del artículo: organizado con una introducción, serie de casos, comentarios. Extensión hasta 6 páginas
- Cuadros y gráficos: hasta 2.
- Fotografías: hasta 4.
- Referencias.

Caso clínico:
Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:
- Página de título: es la primera página enumerada y debe incluir el título en español y en inglés, conciso e informativo.
- Resumen y palabras clave: en español e inglés, acompañarán el trabajo por separado. Extensión máxima 100 palabras.
- Texto del artículo: organizado: caso clínico y comentarios. Extensión hasta 3 páginas.
- Fotografías: hasta 3.
- No incluye cuadros ni tablas.
- Referencias: hasta 10.

Otros artículos:
Dermatología Argentina publica también artículos de actualización o revisión, cartas al editor y artículos de la sección Dermatólogos Jóvenes. Ver versión on line.

7. Referencias

La abreviatura adoptada por *Dermatología Argentina* es *Dermatol Argent.*
Es de alto interés la revisión e inclusión de referencias nacionales sobre el tema presentado. Numere las citas bibliográficas ("referencias") en el orden en que las menciona por primera vez en el texto, identifíquelas mediante números arábigos, en superíndice al final de la frase o párrafo en que se las alude. Las referencias consecutivas van separadas por un guión (p. ej., 1-5) y las no correlativas, por comas (p. ej., 1,6,9).
Las referencias que sean citadas únicamente en las tablas o en las leyendas de las figuras, deben numerarse en la secuencia que corresponda a la primera vez que se cita. Los nombres de las revistas deben abreviarse según el estilo usado en el Index Medicus.
Los resúmenes de presentaciones en Congresos pueden ser citados como referencias únicamente cuando están publicados en revistas de circulación común.
No incluya como referencias a "observaciones no publicadas" ni a "comunicaciones personales", las que sí pueden insertarse entre paréntesis en el texto. Puede incluirse como referencias a: trabajos que están oficialmente aceptados por una revista y en trámite de publicación; en este caso indique la referencia completa, agregando a continuación del nombre abreviado de la revista, entre paréntesis, la expresión "en prensa".
Los trabajos que han sido enviados a publicación pero que todavía no han sido oficialmente aceptados, no deben colocarse entre las referencias, sino que pueden ser citados en el texto, entre paréntesis, como "observaciones no publicadas".

a) Artículos en revistas: el orden en la anotación de cada referencia debe ser el siguiente:
- Apellido e inicial del nombre, del o de los autores. Si son más de cuatro autores, colocar los cuatro primeros y agregar "et al" o "y cols." según corresponda. Limite la puntuación a comas que separen los autores entre sí.
- Título completo del artículo, en su idioma original.
- Nombre de la revista en que apareció, abreviado de acuerdo con la nomenclatura internacional (Index Medicus)
- Año de publicación, volumen de la revista, página inicial y final del artículo.
  Ejemplo: Abeldaño A, Pelegrina MP, Neglia V, Kien MC, y cols. Linfoma cutáneo de células grandes CD 30+. Tratamiento con interferón alfa 2b. Dermatol Argent 2003;9:268-272.

b) Capítulos en libros: el orden en la anotación de cada refe rencia debe ser el siguiente:
- Apellido e inicial del nombre del o de los autores del capítulo.
- Título del capítulo.
- Apellido e inicial del nombre del o de los autores del libro.
- Título del libro. Editorial, lugar y año. Páginas.
  Ejemplo: Yaar M y Gilchrest B. Envejecimiento cutáneo, en Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ y cols. Dermatología en Medicina General. Ed. Panamericana, Buenos Aires, 2001: 1792-1802

c) Textos electrónicos: el orden en la anotación de cada referencia debe ser el siguiente:

Artículos en Revistas:
- Nombre de los autores (si son más de cuatro nombres, consignar los cuatro primeros más el agregado de "y cols." o "et al", según corresponda),

- Título completo del trabajo [tipo de soporte]
- Nombre de la revista, fecha de publicación, <disponibilidad y acceso>, [fecha de consulta], número normatizado (ISSN o ISBN).
  Ejemplo. Myers M, Yang J, Stampe P. Visualization and functional analysis of a maxi-k channel fused to green fluorescent protein (GFP). [en línea], Electronic journal of Biotechnology, 15 de diciembre de 1999, vol. 2, nro 3. <http://www.ejb.org/content/vol2/issue3/full/index.html>, [consulta: 28 de diciembre del 2000], ISSN 0717-3458.

Capítulos en Libros:

- Autor/es del capítulo
- Titulo del capitulo
- Autor/es del libro
- Título del libro, [tipo de soporte], editorial, <disponibilidad y acceso>, [fecha de consulta], número normatizado (ISBN).

Se encarece a los autores que se aclare al pie de la bibliografía si hay A.R.B. (ampliación de referencias bibliográficas), las cuales podrán ser remitidas por el autor a pedido del lector.
Se recomienda la revisión de la bibliografía nacional y su inclusión.
Los autores son responsables de la exactitud de sus referencias.

8. Autores

Ver versión on line

9. Agradecimientos

Ver versión on line

10. Publicaciones múltiples

Ver versión on line
La publicación reiterada o duplicada no es aceptable.
Las entregas preliminares o publicaciones previas, esto es, la divulgación de información científica descrita en un trabajo que ha sido aceptado pero no publicado aún, en muchas revistas es considerada como violación a los derechos reservados. En casos excepcionales, y sólo con la aprobación del editor de la publicación primaria, podría aceptarse la entrega preliminar de información, por ejemplo, para prevenir a la población de un riesgo.

11. Envío de manuscrito y formulario de recepción del trabajo

El pedido de publicación deberá dirigirse a:
Dermatología Argentina
Comité Editorial
derargentina@sad.org.ar
Callao 852, 2do piso
1023 - Buenos Aires
ARGENTINA.

Para más detalles el autor debe remitirse a la versión on line en: www.dermatolarg.org.ar.

DERMATOLOGÍA ARGENTINA

Formulario de recepción de un trabajo y listado de requerimientos para los autores

(fotocopie esta página, complete los ítem y adjúntela al manuscrito)

Autor responsable:
Te: Fax: E-mail:

- Carta de presentación
  - Título del manuscrito y sección sugerida para su publicación
  - Explicación de cualquier conflicto de interés
  - Firma del autor responsable
- Declaración escrita y firmada de transferencia de derechos de autor (ver página siguiente)
- Declaración escrita y firmada de autoría, de cada autor (ver página siguiente)
- Declaración escrita y firmada de conflictos de interés, de cada autor (ver página siguiente)
- Original y 2 copias del artículo completo, incluyendo página de título y resumen
- Manuscrito impreso en papel A4, a doble espacio, márgenes superior e inferior 30 mm y laterales 25 mm
- Páginas numeradas, en el ángulo superior derecho de cada una, comenzando con el título
- Página del título
  - Título del artículo
  - Nombres completos y grados académicos y pertenencia institucional de los autores
  - Nombre, dirección, TE, Fax y E-mail del autor responsable
  - Declaración de los fondos de financiamiento para este trabajo (si no los hubiera, especificarlo)
  - Declaración, de difusión pública, de potenciales conflictos de interés para cada autor
- Resumen y palabras clave en español e inglés (doble espacio) en hoja separada
- Referencias (doble espacio) en hoja separada
- Abreviaciones y lista de acrónimos en hoja separada
- Tablas, cuadros o gráficos, cada uno en hoja separada
- Fotografías adecuadamente identificadas, en diapositivas, papel color brillante o en CD en formato TIF, EPS O PSD en 300 dpi en formato final.
- Epígrafe de ilustraciones (doble espacio) en hoja separada
- Los contenidos del manuscrito no han sido previamente publicados ni están siendo actualmente revisados para otra publicación
- El abajo firmante se reconoce responsable de la seriedad científica del trabajo descripto en este manuscrito
- Los coautores han visto y aprobado el manuscrito y firmarán cualquier eventual revisión del trabajo.

Firma del autor responsable, quien verifica que lo mencionado arriba es correcto

Fecha

Transferencia de derechos de autor

El/los autor/es transfieren todos los derechos de autor del manuscrito arriba mencionado a Dermatología Argentina en el caso de que el trabajo sea publicado. El/los abajo firmantes declaran que el artículo es original, que no infringe ningún derecho de propiedad intelectual u otros derechos de terceros, que no se encuentra bajo consideración de otra revista y que no ha sido previamente publicado.
El/los autor/es confirman que han revisado y aprobado la versión final del artículo así como certifican que no hay un interés económico directo en el sujeto de estudio ni en el material discutido en el manuscrito

Firma y aclaración de firma de cada autor	Fecha de firma

Dermatología Argentina

Sumario

Angiohistiocitoma de células multinucleadas: a propósito de un caso **318**
S. León, M. del R. Franco, G. Carabajal, M. A. Mazzini

Carcinoma basocelular metatípico **321**
L. Malpassi, M. Ruiz, R. Lago, E. Zeitlin

Condiloma acuminado en síndrome de Evans **324**
V. López, V. Pinoti, A. Luna, G. Merola, S. Munafó, G. Sánchez, E. Saraceno

Dermatosis perforante adquirida en un paciente sin insuficiencia renal crónica ni diabetes **326**
P. Luna, M. Nocito, M. Etcheverry, N. Cañadas, M. Lustia, M. A. Mazzini, G. Carabajal

Fasciitis eosinofílica **328**
V. Okonski, M. E. Villani, M. L. García Bazarra, S. Dzembrowski, G. Sánchez, E. Saraceno

Herpes simple vegetante como manifestación del síndrome de reconstitución inmune **331**
M. Alperovich, K. López, M. C. Kien, G. Pellerano

Linfogranuloma venéreo **335**
F. Pastore, A. C. Acosta, V. Leiro, A. Bermejo, M. Jaled, G. Pizzariello

Lupus miliar diseminado de la cara con compromiso axilar **337**
M. V. Garritano, M. E. Jaurigoity, A. M. Chiavassa, P. Rafti, F. Corrons

Metástasis cutánea en coraza de carcinoma mamario **340**
J. Moya, L. Lado Jurjo, G. Spelta, M. I. Fontana, R. Azcune

Micosis fungoide en estadio tumoral **342**
M. F. Olguín, M. F. Zelarayan, O. L. Forero, J. Anaya, G. Pizzariello

Neurofibroma plantar solitario: informe de un caso clínico y revisión de la literatura **345**
V. González, C. Sorgentini, M. A. Allevato, H. Cabrera, A. Deves

Nocardiosis linfocutánea **348**
M. Maskin, C. Echeverría, G. Casas, E. Temporiti, C. López Saubidet

Papilomatosis reticulada y confluente. Síndrome de Gougerot-Carteaud. A propósito de 1 caso. **351**
M. F. Stringa, I. Rébora, M. Abbruzzese, J. G. Casas, R. P. Valdez

Pioderma gangrenoso asociado a gammapatía monoclonal por IgA **354**
S. Cheli, A. Sehtman, V. Villoldo, M. Allevato, H. Cabrera

Síndrome de Wells **356**
G. Araujo, R. Acosta, V. Grande, G. Fernández Blanco, C. Kien

Trofoedema de Meige **359**
G. Rodríguez Rivello, P. Della Giovanna, S. García, S. Vestidello, C. García, H. Cabrera

Tuberculosis verrucosa cutánea **362**
G. Rodríguez Prados, A. C. Acosta, A. Smith, M. Jaled, J. Anaya, G. Pizzariello

Uña ectópica postraumática **364**
G. Garaguso, P. Friedman, L. Weintraub, C. Carvajal, A. Luna, G. Sánchez, E. Saraceno

Vitiligo y miastenia juvenil **366**
M. L. Lado Jurjo, M. G. Spelta, R. Azcune

Perlas Dermatológicas
L. M. de Fossati, A. Woscoff

Angiohistiocitoma de células multinucleadas: a propósito de un caso

Multinucleate cell angiohistiocytoma: report of one case

Silvana León**, María del Rosario Franco**, Graciela Carabajal***, Miguel Angel Mazzini*

*Jefe del Servicio de Dermatología. **Médica Dermatóloga. ***Dermopatóloga.
Complejo Médico Policial "Churruca-Visca". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El angiohistiocitoma de células multinucleadas (AHCM) fue descripto por primera vez por Smith y Wilson-Jones en 1985.[1] Desde entonces, algunos informes de casos han sido publicados en la literatura.

El AHCM se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas eritematosas, de límites bien definidos, duroelásticas, localizadas predominantemente en miembros inferiores; y a nivel histológico, por proliferación vascular dérmica con infiltrado linfohistiocitario y la presencia de células multinucleadas típicas.[1,2]

Comunicamos un caso con diagnóstico clínico, histopatológico y con estudios de inmunohistoquímica de AHCM.

Caso clínico

Paciente de 73 años, de sexo femenino, con antecedentes de hipertensión arterial, en tratamiento con enalapril. En el examen físico presentaba múltiples pápulas, eritematoparduscas, agrupadas, de 0,5 a 1 cm de diámetro, asintomáticas, localizadas en cara interna de rodilla izquierda, de dos años de evolución (Foto 1).

Se realizó biopsia de una de las lesiones para examen histológico, observándose en la dermis reticular una proliferación de vasos agrupados de pequeño calibre, con endotelios prominentes y núcleos que protruyen en la luz, asociados a un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos e histiocitos. En dermis reticular se observan células gigantes multinucleadas, de contorno angulado y citoplasma eosinófilo (Foto 2). En los estudios de inmunohistoquímica se observa la expresión citoplasmática de vimentina en el citoplasma de las células gigantes (Foto 3) y la expresión de CD68 en las células mononucleadas; estas células son negativas para actina músculo liso.

Diagnóstico: *angiohistiocitoma de células multinucleadas*. La paciente se ha negado a realizar tratamiento. Se realizan controles clínicos en forma periódica con buena evolución.

Comentario

El AHCM se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino, en mujeres de edad media y avanzada. Se manifiesta con múltiples pápulas, agrupadas, a veces coalescentes, eritematosas, eritematovioláceas o rosadas, de superficie lisa, asintomáticas. La localización más frecuente es en miembros inferiores, y en segundo lugar el dorso de manos.[1-7] Se han publicado los informes de dos casos que presentaban compromiso de tórax y cara, y el de otro caso, una paciente joven, con lesiones extendidas en tronco y extremidades.[8] Su crecimiento es lento, con un curso benigno y progresivo. Sin embargo, algunos casos presentaron resolución espontánea, lo que ha sugerido que se trataría de una entidad inflamatoria.[3-5] La predilección por áreas alrededor de las rodillas y dorso de manos sugiere que tal vez los traumatismos puedan ser un factor desencadenante. El predominio por el sexo femenino sugeriría influencia hormonal.[5] No obstante, se sigue especulando sobre la causa de esta enfermedad.

Los diagnósticos diferenciales clínicos se plantean con el liquen plano, sarcoidosis, granuloma anular, lupus eritematoso, sarcoma

de Kaposi,[1-4,9] angiomatosis bacilar, linfocitoma e histiocitoma.[5]
En el estudio histopatológico se observa proliferación vascular en la dermis reticular superior compuesta por capilares y vénulas, dispuestas en forma difusa, con leve predominio en las áreas cercanas a los vasos preexistentes. Las células endoteliales en ocasiones protruyen en la luz vascular. El rasgo más característico de esta entidad son las células gigantes de contornos angulados, multinucleadas (3 a 10 núcleos), en el estroma.
En el diagnóstico diferencial histológico del AHCM se deben considerar la angiodermitis hemosiderótica, una lesión temprana de sarcoma de Kaposi,[5] y la variante atrófica de fibrohistiocitoma dérmico.[3]
Cuando se estudia el AHCM mediante inmunohistoquímica, se observa que las células multinucleadas expresan vimentina, pero son negativas para los marcadores histiocíticos como Mac 387, CD68, lisozima, para marcadores endoteliales como CD31 y CD34, para proteína S100 y factor XIIIa. En cambio, en las células intersticiales no multinucleadas se detecta la expresión de factor XIIIa (células dendríticas dérmicas), CD1a (células de Langerhans) o marcadores histiocíticos.[2-4]
No se ha definido aún la naturaleza de las células multinucleadas, a pesar de los estudios con microscopia electrónica o inmunohistoquímica. Se ha propuesto que podrían ser primitivamente histiocitos o fibroblastos que han fallado en dividirse, quedando como células sin función definida.
La denominación angiohistiocitoma de células multinucleadas se debe a que las células que predominan en él, que no son precisamente multinucleadas, expresan el factor XIIIa, marcador de células dendríticas dérmicas, de manera similar a las que constituyen el fibrohistiocitoma dérmico, apoyando tal vez una relación citogenética entre ambas entidades.
El tratamiento puede realizarse por razones cosméticas, y las opciones son el tratamiento quirúrgico y el láser. La primera puede dejar cicatrices que lejos estaría de resolver el problema estético, y el tratamiento con láser se basa en los resultados favorables observados en el tratamiento de malformaciones vasculares. Se han comunicado dos casos en la literatura, cuyos resultados cosméticos fueron satisfactorios.[6]
En conclusión, el AHCM debe ser considerado una entidad con características propias, con un curso benigno y de muy baja frecuencia.

Silvana Alejandra León: Curapaligüe 4518º B - (1406) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina.

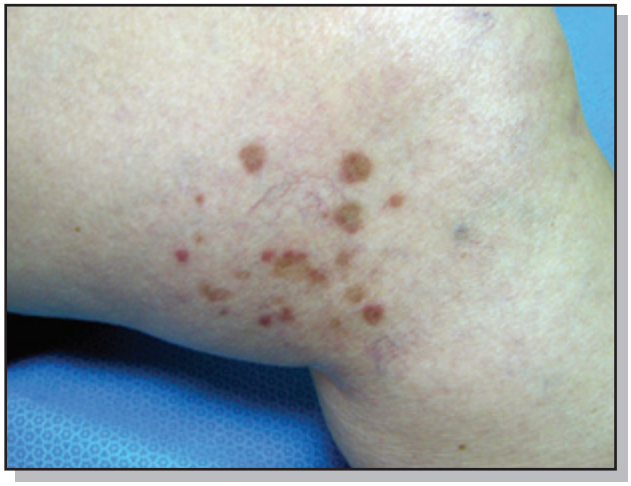

Foto 1. Múltiples pápulas eritematoparduscas, agrupadas, localizadas en cara interna de rodilla izquierda.

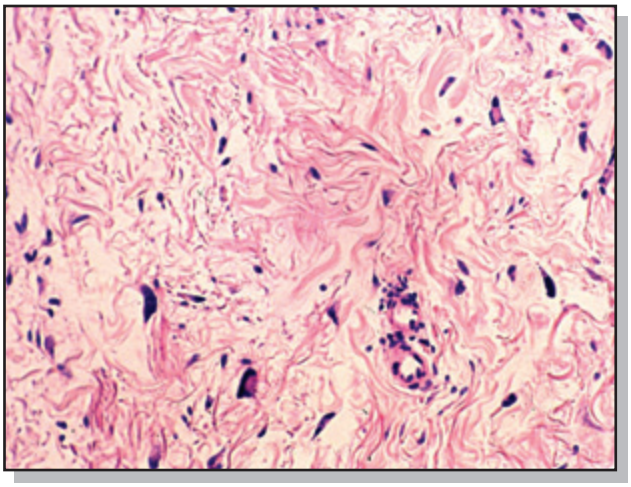

Foto 2. En la dermis se observan células multinucleadas con citoplasma eosinofílico de contorno estrellado (H-E 25x).

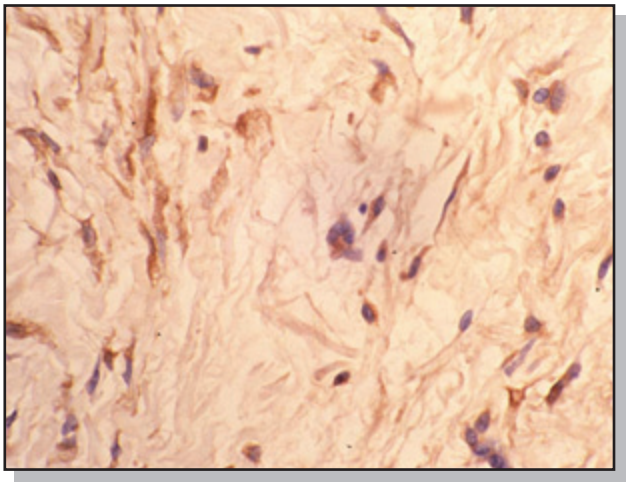

Foto 3. Vimentina, expresión en las células multinucleadas.

Referencias

1. Smith NP, Wilson Jones E. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a new entity. Br J Dermatol 1985;113:15.
2. Smolle J, Auboeck L, Gogg-Retzer I, et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a clinicopathological, inmunohistochemical and ultrastructural study. Br J Dermatol 1989;121:113-121.
3. Wilson Jones E, Cerio R, Smith NP. Multinucleate cell angiohistiocytoma: an acquires vascular anormaly to be distinguished from Kaposi s sarcoma. Br J Dermatol 1990;122:651-663.
4. Annesi G, Girolomoni G, Giannetti A. Multinucleate cell angiohistiocytoma. Am J Dermatopathol 1992;14:340-344.
5. Shapiro PE, Nova MP, Rosmarin LA, Halperin Aj. Multinucleate cell angiohisticytoma: a distinct entity diagnosable by clinical and histologic features. J Am Acad Dermatol 1994; 30:417-422.
6. Koppera D, Smolle J, Kerl H. Multinucleate cell angiohistiocytoma: treatment with argon laser. Br J Dermatol 1995;133:308-310.
7. Duncam LM, Baden HP. Vascular papules on dorsum of the hands. Multinucleate cell angiohistiocytoma (MCAH). Arch Dermatol 1996;132:703-706.
8. Chang SN, Kim HS, Kim SC, Yang WI. Generalized multinucleate cell angiohistiocytoma. J AM Dermatol 1996;35:320-322.
9. Sass U, Noel J-C, André J, Simonart T. Multinucleate cell angiohistiocytoma: report of two cases with no evidence of human herpesvirus-8 infection. J Cutan Pathol 2000;27:258-261.

*

Como tratamiento antiinflamatorio para la psoriasis se ha usado la ciclosporina A. Los autores sugieren utilizar -también por sus efectos antiinflamatorios- a los inhibidores de la calcineurina en forma tópica, aunque advierten que debe mejorarse la vehiculización de estos agentes.

Wohlrab J.
Hautarzt 2006;57:685-689.

Lilian Moyano de Fossati

*

Pacientes con lupus eritematoso crónico severo, que no respondieron a antimaláricos ni a talidomida, fueron tratados con éxito con sulfasalazina. Se sugiere identificar el fenotipo para N-acetiltransferasa antes de iniciar el tratamiento a fin de detectar a los pacientes que responderán.

Duparc A.
Presse Med 2006;35:1138-1142.

LMdeF

*

Un signo poco reconocido como complicación del acné inflamatorio crónico es el osteoma cutis miliar múltiple. Su diagnóstico diferencial con macro- y microcomedones puede ser dificultoso. Se identifica con HP, ultrasonido y TC. No responde al tratamiento con isotretinoína.

Thielen AM.
J Eur Acad Dermatol Venereol 2006;20: 321-326.

LMdeF

Carcinoma basocelular metatípico

Metatypic basal-cell carcinoma

Luciana Malpassi*, Mónica Ruiz**, Rosana Lago***, Eduardo Zeitlin****

* Médica concurrente. **Médica de 3° año de la carrera de Médicos Especialistas en Dermatología. ***Médica de Planta. ****Médico Anatomopatólogo.
Hospital General de Agudos "Carlos G. Durand". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El carcinoma basocelular metatípico es considerado una variedad de carcinoma basocelular que fue descripta por Krompecher hace poco más de 100 años y definida como tal por Montgomery en 1928. Posee características particulares en cuanto a su presentación clínica y aspecto histopatológico dada su capacidad de originar metástasis y de recidivar, comparado con el carcinoma basocelular típico.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 69 años, hipertenso, medicado con enalapril. Antecedentes de múltiples epiteliomas basocelulares tratados con criocirugía. Carcinoma de pulmón diagnosticado en septiembre de 2004 que recibió tratamiento quirúrgico y quimioterápico.

Consultó por presentar una lesión de rápido crecimiento localizada en la mejilla izquierda. Al examen físico se observó una lesión sobreelevada de 1,5 cm de diámetro, compatible con epitelioma basocelular. Al palpar dicha lesión se evidenció otra subyacente, de consistencia firme y mayor tamaño, de 15 días de evolución, que era el motivo de consulta del paciente. Cabe destacar que ambas lesiones de desplazaban independientemente una de otra.

Se realizó el diagnóstico clínico de epitelioma basocelular de la lesión superficial y, teniendo en cuenta el antecedente de carcinoma de pulmón, se planteó el diagnóstico presuntivo de metástasis cutánea de la lesión profunda.

Estudios complementarios. Rx: macizo facial que informó aumento de densidad de partes blandas a nivel de la lesión. Ecografía de partes blandas: imagen superficial de baja ecogenicidad de aspecto líquido (10 por 4 mm); adyacente a ella, se observó otra imagen sólida de contorno regular que se extendía a planos profundos.

Se realizó exéresis quirúrgica e histopatología de ambas lesiones.

En el estudio histopatológico se delimitan claramente dos sectores, uno con diferenciación basaloide y otro con diferenciación escamosa. Los estudios por inmunohistoquímica marcaron CK7 (+) y TTF1 (-), excluyéndose la posibilidad de metástasis pulmonar.

Se arribó al diagnóstico de *carcinoma basocelular metatípico.* Los límites de resección en márgenes y profundidad estaban libres de lesión.

Comentario

El carcinoma basocelular metatípico presenta una incidencia del 2 al 12% de todos los epiteliomas basocelulares variando en las diferentes estadísticas. Su localización y el aspecto clínico se asemeja al epitelioma basocelular típico, cuando adquiere gran tamaño puede ulcerarse y presentar bordes socavados y evertidos sobre un fondo sanioso e infiltrante.[1] Como factores desencadenantes para su presentación se mencionan, entre otros: oncogenodermatosis (xeroderma pigmentoso, síndrome del nevo basocelular), radiodermitis crónica, daño actínico e inmunosupresión, y también tratamientos con márgenes insuficientes.

El origen del patrón agresivo se desconoce. Se piensa que es una característica intrínseca del tumor, ya que aproximadamente el 50% de ellos son primarios.

Resulta difícil establecer la incidencia de metástasis, recurrencias y otras características de este tumor como entidad aislada debido a que existen descripciones histológicas correspondientes a epitelioma basocelular metatípico en las estadísticas de epiteliomas basocelulares metastásicos o recidivantes.[2]

La incidencia de metástasis es del 8,6% (sitios más comunes: ganglios linfáticos regionales, pulmón, hueso e hígado). También se han comunicado metátasis en cerebro.[3]

Histológicamente, presenta áreas con aspecto escamoso con tendencia a la formación de perlas córneas y zonas con proliferación de células basaloides con citoplasma basofílico, núcleo hipercromático y numerosas mitosis, que pueden adoptar aspecto cordonado, lobulado o adenoide.

Inmunohistoquimicamente, se ha observado la expresión de PCNA (antígeno nuclear de proliferación celular) y P53 de manera más difusa que en las formas de carcinoma basocelular infiltrante y esclerosante, en las cuales se ha visto una acentuación periférica.[4]

Para su diagnóstico deben realizarse biopsias representativas.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, con exéresis completa, con márgenes de resección correspondientes a los del epitelioma espinocelular.[2]

El seguimiento debe ser de por vida, ya que el índice de recurrencia local es de 5 y 10% a 5 y 10 años, respectivamente.

El pronóstico es bueno cuando la lesión es primaria, ha sido extirpada por completo y no se encuentra en sitios de riesgo. En cambio, en lesiones recurrentes el pronóstico es reservado, ya que el tumor puede adoptar un crecimiento agresivo y originar metástasis.

El caso que presentamos constituye una forma clínica poco frecuente de epitelioma basocelular metatípico, que planteó el diagnóstico diferencial con una metástasis cutánea de órgano sólido.

Luciana Malpassi: Zabala 3491 1º D - Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: lumalpassi@hotmail.com

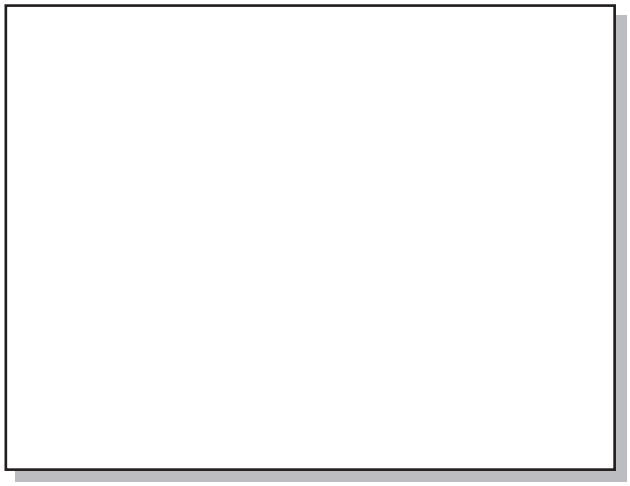

Foto 1. Epitelioma basocelular.

Foto 2. Palpación de lesión nodular subyacente.

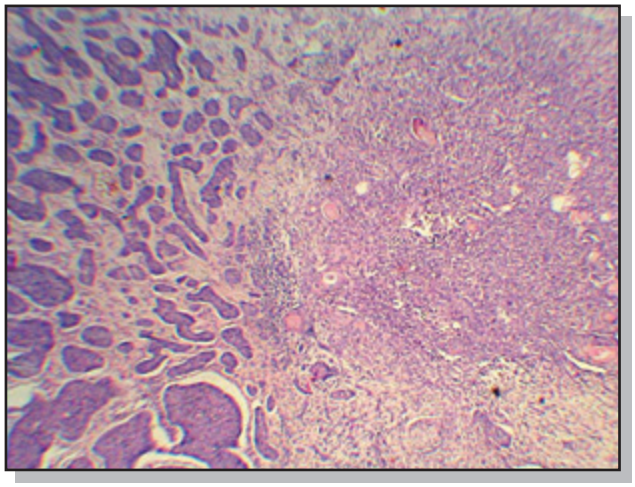

Foto 3. Transición entre sector basaloide y sector escamoso (H-E).

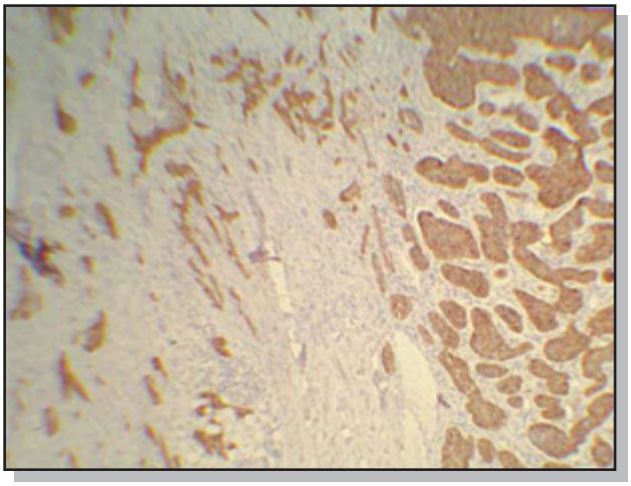

Foto 4. Tinción IHQ: CK7 positiva, propio de tumores anexiales.

Referencias

1. Duhm G. El epitelioma basocelular. Evaluación de 100 casos de epitelioma basocelular metatípico. Tesis de doctorado. Revista Argentina de Dermatología 1988;69:68-72.
2. Cohen Sabban E, Pelli MJ, Ballesteros D, Sevinsky L, Cabo H y Woscoff A. Epitelioma basocelular metatípico: una controversia nosológica. Dermatología Argentina 1996;2:94-98.
3. Lopes de Faria J, Nunes PH. Basosquamous cell carcinoma of the skin metastasis. Histopathology 1988;12:85-94.
4. Barrett TL, Smith KJ, Hodge JJ, Butler R, et al. Inmunohistochemical nuclear staining for p53, PCNA, and Ki-67 in different histologic variants of basal cell carcinoma. J Am Acad Dermatol. 1997;37:430-437.

*

DEL REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN

1. Alcance y política editorial

Dermatología Argentina es la publicación oficial de la Sociedad Argentina de Dermatología. Publica artículos originales e inéditos sobre la especialidad, si bien pueden haber sido comunicados en sociedades científicas, en cuyo caso corresponderá mencionarlo.
Dermatología Argentina considerará, para la publicación de los artículos, los requerimientos establecidos por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas que elaboraron los "Requisitos Uniformes para Preparar los Manuscritos Enviados a Revistas Biomédicas" (Ann Intern Med 1997;126:36-47), actualización de mayo 2000, disponible en http://www.icmje.org. La lengua de publicación es el español.
La Dirección se reserva el derecho de rechazar artículos por razones técnicas, científicas, porque no se ajusten estrictamente al reglamento o porque no posean el nivel de calidad mínimo exigible acorde con la jerarquía de la publicación. Asimismo, en los casos en que por razones de diagramación o espacio se estime conveniente, podrán efectuarse reducciones o modificaciones del texto, o material gráfico, así como correcciones de estilo que no afecten los conceptos o conclusiones del artículo, sin previa autorización de los autores.
La responsabilidad por el contenido, afirmaciones y autoría de los trabajos corresponde exclusivamente a los autores. La Revista tampoco se responsabiliza por la pérdida del material enviado, por lo que se sugiere a los autores guardar copia del trabajo remitido.

2. Proceso de arbitraje

Todo manuscrito enviado a Dermatología Argentina para su publicación será sometido a la evaluación del Comité Editorial. En la práctica, los integrantes del Comité de Redacción se reúnen mensualmente. Una vez entregado el trabajo a la Secretaría de Redacción, el Comité de Redacción evalúa (sin identificación de los autores) si cumple con las condiciones como para ser publicado, designándose como mínimo 2 árbitros para su análisis, uno del Comité y un Revisor Externo. La Secretaría de Redacción informará su dictamen (aceptación, aceptación con correcciones, no aceptación) a los autores del artículo, manteniendo el anonimato de los revisores. El orden de publicación de los trabajos queda a criterio del Comité de Redacción.
La publicación de un artículo no implica que la Revista comparta las expresiones vertidas en él.

Condiloma acuminado en síndrome de Evans

Condiloma accuminatum in Evans' syndrome

Valeria López, Valeria Pinoti, Andrea Luna, Gladys Merola, Soraya Munafó, Graciela Sánchez, Esteban Saraceno

División Dermatología, Hospital General de Agudos "Teodoro Álvarez". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El condiloma acuminado es una infección genital causada por el virus papiloma humano (HPV). Se trata de una enfermedad de transmisión sexual importante, de prevalencia creciente.
En pacientes con virus de inmunodeficiencia humana (VIH) o con alteraciones de la inmunidad, la enfermedad usualmente se caracteriza por invasión local, recurrencias y dificultades en el manejo terapéutico.[1]
Se presenta el caso de una paciente con síndrome de Evans (púrpura trombocitopénica idiopática asociada a anemia hemolítica autoinmune), en tratamiento prolongado con glucocorticoides, quien por tal razón desarrolla una alteración de la inmunidad que es causa de un condiloma acuminado perianal voluminoso.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de veinte años de edad, con antecedente de síndrome de Evans, en tratamiento con ácido fólico diariamente y, durante las crisis hemolíticas, meprednisona 60 mg/d desde hace 10 años. Consulta por presentar en región perianal una lesión de aspecto vegetante, voluminosa, de consistencia blanda, bien delimitada, dolorosa y de dos meses de evolución.
Exámenes complementarios. VDRL no reactiva, serología para hepatitis B y C no reactiva y rectosigmoideoscopía que informa lesiones vegetantes en región perianal y esfínter anal con mucosa rectal sin particularidades.
Se realizaron biopsia y estudio histopatológico, en los que se aprecia acantosis y papilomatosis con bifurcación de papilas en forma de "Y". A mayor aumento se observa la presencia de coilocitos y algunos núcleos paraqueratósicos.
Con estos elementos se llega al diagnóstico de *condiloma acuminado.*

Comentario

Los condilomas acuminados son lesiones benignas de la piel y de las mucosas que se producen por proliferación de queratinocitos infectados por el virus del papiloma humano, con mayor frecuencia del HPV 6 y 11.
Es la enfermedad de transmisión sexual más frecuente, con predominio en mujeres en relación de 1,4:1, entre los 15 y 30 años de edad. Su prevalencia se halla en aumento y se estima que afecta al 1% de la población sexualmente activa.[2]
Las lesiones se presentan clínicamente como proliferaciones epidérmicas, vegetantes, con una serie de digitaciones que le dan el aspecto de "cresta de gallo" (semejante a una coliflor), de color rosado que asientan en región genitoanal. Frecuentemente son asintomáticas, pero pueden ocasionar dolor, dispareunia o sangrado.

Foto 1.

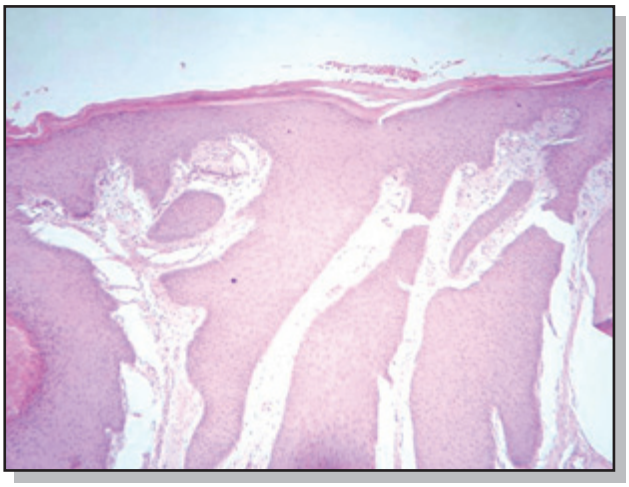

Foto 2.

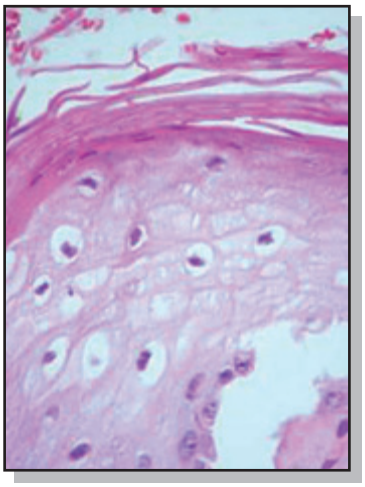

Foto 3.

Un sistema inmune efectivo es importante para la resolución de la infección por HPV, pues la inmunidad celular es la principal vía de control de la infección y eliminación de la lesión.[3] Por esta razón, aquellos pacientes con inmunodeficiencias o tratamientos glucocorticoideos prolongados, como en nuestro caso, o en altas dosis presentan lesiones más voluminosas, con escasa respuesta a los tratamientos convencionales y mayor tendencia a las recurrencias.

El tratamiento va a depender de la extensión de la lesión, del tiempo de evolución, de la forma clínica, del estado inmunológico y del deseo del paciente. Se los divide en tratamientos físicos (criocirugía, electrocoagulación, radiofrecuencia, láser, cirugía), químicos (ácido tricloroacético al 50 o 70%, podofilino al 25 o 50%, podofilotoxina, 5-fluoruracilo) e inmunomoduladores (imiquimod al 5%, interferón). Cualquiera de los métodos utilizados deberá sustituirse por otro de no haber modificaciones dentro de las 3 a 6 sesiones o si los efectos adversos locales son muy agresivos. Podrán usarse dos o más recursos terapéuticos para obtener un mejor resultado.[4,5]

E. Saraceno: Talcahuano 945 4º C - (1013) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: esaraceno@fibertel.com.ar

Referencias

1. Bouscarat F, Mahe E, Descamps V. External anogenital condylomas. Ann Dermatol Venereol 2002;129:1013-1022.
2. Lukasiewicz E, Aractingi S, Flahault A. Incidence and management of condyloma acuminatum by French general physicians. Ann Dermatol Venereol 2002;138:553.
3. Arany I, Tyring SK. Systemic immunosuppression by HIV infection influences HPV transcription and thus local immune responses in condyloma acuminatum. Int J STD AIDS 1988;9:268-271.
4. Alam M, Stiller M. Direct medical costs for surgical and medical treatment of condyloma acuminatum. Arch Dermatol 2001;137:337-341.
5. Pall A, Mahajan BB, Puri KP, Gupta RR. Therapeutic evaluation of intralesional 5% 5- fluoruracil in condyloma acuminatum. J Dermatol 2004;31:314-325.

Dermatosis perforante adquirida en un paciente sin insuficiencia renal crónica ni diabetes

Acquired perforans dermatosis in a patient without chronic renal insufficiency or diabetes

Paula C. Luna*, Mabel Jimena Nocito*, Mauro M. Etcheverry*, Nadia Cañadas*, M. Marcela Lustia**, Miguel Angel Mazzini*** y Graciela Carabajal****

*Residentes. **Médica de Planta. ***Jefe del Servicio de Dermatología.
****Servicio de Anatomía Patológica.

Complejo Médico Policial "Churruca-Visca". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Introducción

Las dermatosis perforantes son un grupo de patologías cutáneas caracterizadas por la eliminación transepidérmica de material desde la dermis superficial. Se las clasifica según el material eliminado y el tipo de perforación.[1] La dermatosis perforante adquirida (DPA) generalmente se asocia a insuficiencia renal crónica o diabetes mellitus.[2]

Caso clínico

Paciente de 49 años, sexo masculino, que requiere diálisis por falla multiorgánica y recupera su función renal, hepática y respiratoria a los pocos días.

El paciente presenta en dorso y parte superior de tórax pápulas eritematoviólaceas (Foto 1), algunas con tapón queratósico en su superficie y excoriaciones por rascado (Foto 2).

Se realizan 2 biopsias (Fotos 3 y 4) en las cuales se observa epidermis acantósica e hiperqueratósica, rodeando invaginaciones quísticas de la epidermis en cuya luz se visualiza material basofílico, células epiteliales descamadas, neutrófilos, detritus celulares y fibras eosinofílicas. Estas mismas fibras se tiñen con técnicas para fibras elásticas. En la dermis, las fibras elásticas están engrosadas y fragmentadas permeando la pared de las invaginaciones epidérmicas. Se arriba así al diagnóstico de *dermatosis perforante adquirida.* Se desconoce su evolución debido a que el paciente no vuelve al control.

Comentario

La DPA es una entidad de reciente descripción dentro del heterogéneo grupo de las enfermedades por eliminación transepidérmica (1982).[3] Se diferencia del resto de su grupo por no estar genéticamente predeterminada, afectar a adultos y generalmente asociarse a insuficiencia renal crónica o diabetes (4 al 11% de los pacientes dializados). Presenta histología característica constituida por una invaginación quística de la epidermis que contiene principalmente detritus celulares y fibras colágenas y/o elásticas que provienen de la dermis y se depositan permeando la pared de la epidermis invaginada.[4]

La fisiopatogenia de la DPA no está completamente aclarada, pero algunos autores sugieren que se debería a la necrosis dérmica secundaria al rascado y a la microangiopatía, que lleva a la ruptura de fibras dérmicas y su consecuente eliminación a través de la epidermis,[5] mientras otros le asignan un rol fundamental a los microdepósitos de sustancias cristalinas como ácido úrico e hidroxiapatita.[2]

Si bien la DPA se asocia con diabetes e insuficiencia renal crónica, excepcionalmente se la relaciona con nefritis crónica, HIV, linfoma, neuropatía obstructiva[6-8] y con insuficiencia renal aguda, como en el caso de nuestro paciente.

Paula C. Luna: Arenales 2557 6to D - CF, Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: paulaluna@fibertel.com.ar

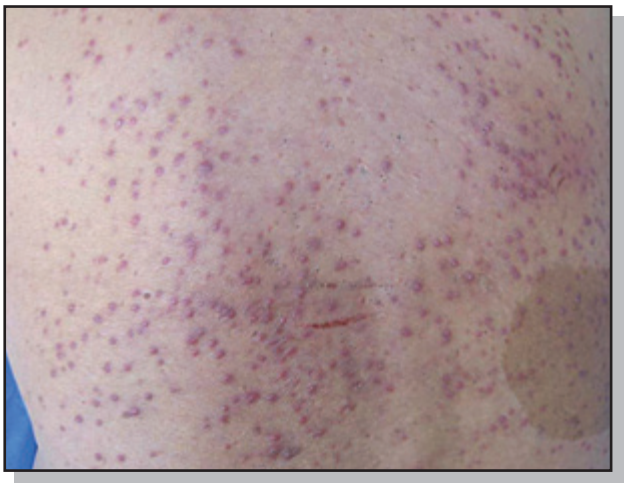

Foto 1. Lesiones que comprometen el dorso.

Foto 2. Aproximación de las lesiones donde se evidencia también la presencia de lesiones por rascado.

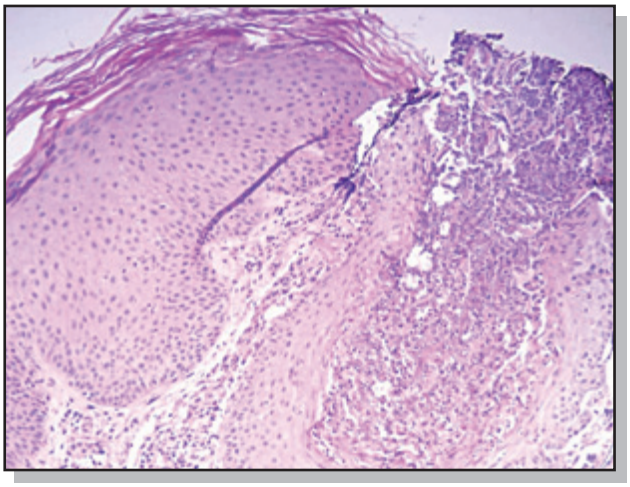

Foto 3. Acantosis e hiperqueratosis. Se observa una invaginación de la epidermis con contenido basofílico y presencia de fibras eosinofílicas permeando la pared (flecha) (H-E).

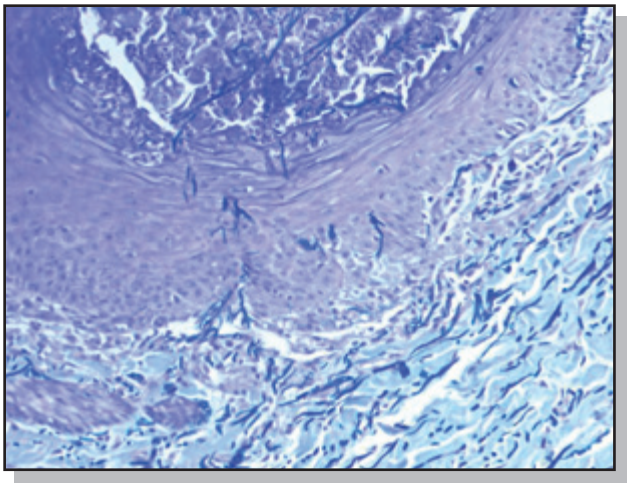

Foto 4. Fibras elásticas engrosadas y fragmentadas en la dermis permeando la pared de la invaginación epidérmica en su base, vistas a mayor detalle (azul victoria).

Referencias

1. Hong SB, Park JH, Ihm CG, Kim NI. Acquired perforating dermatosis in patients with chronic renal failure and diabetes mellitus. J Korean Med Sci 2004;19:283-288.
2. Haftek M, Euvrard S, Kanitakis J, Delawari E, Schmitt D. Acquired perforating dermatosis of diabetes mellitus and renal failure: further ultrastructural clues to its pathogenesis. J Cutan Pathol 1993;20:350-355.
3. Araya I, Urbina F, Misad C. Dermatosis con eliminación transepidérmica. Rev Chilena Dermatol. 2000;16:48-54.
4. Morton CA, Henderson IS, Jones MC, Lowe JG. Acquired perforating dermatosis in a British dialysis population. Br J Dermatol 1996;135:671-677.
5. Farrell AM. Acquired perforating dermatosis in renal and diabetic patients. Lancet 1997;349:895-896.
6. Faver IR, Daoud MS, Su WP. Acquired reactive perforating collagenosis: report of six cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1994;30:575-580.
7. Stone RA. Kyrle-like lesions in two patients with renal failure undergoing dialysis. J Am Acad Dermatol 1981;5:707-709.
8. Wolff-Scheiner E. Kyrle Disease and other perforating disorders. In: Fitzpatrick Dermatology in general medicine, 6th edition. McGraw-Hill 2003: Chapter 57:612-617.

Fasciitis eosinofílica

Eosinophilic fasceitis

Viviana Okonski, Ma. Emilia Villani, Ma. Laura García Bazarra, Silvio Dzembrowski, Graciela Sánchez, Esteban Saraceno

Hospital General de Agudos "Teodoro Álvarez". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

En 1974, Shulman denominó "fasciitis difusa con eosinofilia e hipergammaglobulinemia" a un nuevo síndrome, descripto en dos pacientes de sexo masculino, que se caracteriza por presentar esclerosis cutánea difusa de comienzo agudo, eosinofilia periférica, hipergammaglobulinemia policlonal y eritrosedimentación elevada.[1]

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 44 años, con antecedentes de etilismo y vitiligo (de 20 años de evolución), que consulta por presentar astenia, adinamia, pérdida de peso, impotencia funcional y dolor en tronco y miembros de un mes de evolución. Al examen físico se observan máculas hipopigmentadas en genitales externos, axilas, manos, zona sacra y raíz de muslos. Presenta induración difusa de la piel de consistencia duro leñosa, difícil de plegar y adherida a estructuras subyacentes, que compromete tronco, miembros superiores e inferiores y que respeta la cara. El signo del surco es positivo.

Estudios complementarios (datos positivos):

Laboratorio: proteinuria en rango nefrótico; eosinofilia: 35%; hipergammaglobulinemia policlonal; eritrosedimentación: 60 mm/h; FAN: positivo, patrón moteado, título 1/80.

Biopsia de piel (mácula acrómica) y de músculo de la región deltoidea: a) en piel: con la técnica de Fontana Masson se observa ausencia de melanocitos en la capa basal de la epidermis; b) en la fascia se aprecia homogenización y un infiltrado inflamatorio con la presencia de algunos eosinófilos entre las fibras musculares.

Se realiza tratamiento con metilprednisolona 60 mg/día y D-penicilamina 250 mg/día, obteniéndose mejoría parcial de los síntomas.

Comentario

La fasciitis eosinofílica es un cuadro clínico de etiología desconocida que aparece en aproximadamente el 50% de los casos luego de un esfuerzo físico importante. Numerosos agentes etiológicos fueron propuestos: *Borrelia burgdorferi* (transmitida por la picadura de garrapatas);[2] medicamentos: sinvastatina, heparina cálcica, L-triptófano, aceite tóxico;[3] y se la asoció con enfermedades autoinmunes: vitiligo (como en el caso descripto), tiroiditis autoinmune, polineuropatía autoinmune y también con neoplasias, principalmente las hematológicas. Es más frecuente en hombres y la edad promedio de aparición es la 4ª década; es muy infrecuente en niños. El cuadro clínico se caracteriza por presentar 3 etapas: en la primera, existe edema depresible en las extremidades, eritema, dolor y contractura articular por inflamación de la fascia y del tejido celular subcutáneo; en la segunda, la piel tiene aspecto de "piel de naranja"; y en la tercera, hay una induración duro leñosa de la piel afectada. Se comprometen las extremidades, puede extenderse al tronco y suele respetar la cara, las manos y los pies. El signo del surco es positivo: se evidencian los trayectos de las venas superficiales entre los músculos cuando se eleva la extremidad. En áreas severamente afectadas, la piel y el tejido celular subcutáneo se adhieren al músculo y al hueso subyacente.[5] El compromiso cutáneo se acompaña generalmente de malestar general, febrícula, debilidad y pérdida de peso. Artralgias, contracturas (75%), tenosinovitis y síndrome del túnel carpiano (20%) son manifestaciones frecuentes. En esta entidad no se encuentra presente el fenómeno de Raynaud. La eosinofilia periférica se halla en el 90% de los pacientes en los estadios iniciales. La eritrosedimentación está elevada en el 80% de los casos y la hipergammaglobulinemia policlonal, a expensas de la IgG, en el 75% de los casos. En la histopatología se observa edema e infiltrado con linfocitos, plasmocitos, histiocitos y eosinófilos en la fascia profunda y en el tejido celular subcutáneo al comienzo de la afección. Con el progreso de la enfermedad, la dermis se colageniza y

esclerosa. La fascia se encuentra engrosada, homogénea, con un infiltrado crónico con o sin eosinófilos. La IFD muestra depósitos de IgG y/o complemento.

El diagnóstico diferencial incluye a la esclerodermia sistémica y localizada y síndromes esclerodermiformes. En muchos casos, la fasciitis eosinofílica remite en 3 a 5 años; se han descripto casos recurrentes y otros permanentes.[3] El tratamiento de elección es la prednisona 40 a 60 mg/día, observándose mejoría en el 50% de los casos. También se pueden utilizar D-penicilamina, hidroxicloroquina, AINE, PUVA, etc., con resultados variables. El interés del caso reside en que presenta fasciitis eosinofílica difusa (que cumple con los 3 criterios de laboratorio y muestra la clínica característica) y, además, se asocia con vitiligo y una alteración renal. En la bibliografía consultada no hallamos ningún caso descripto de la presencia de estas tres patologías en el mismo paciente.

E. Saraceno: Talcahuano 945 4º C - (1013) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: esaraceno@fibertel.com.ar

Foto 1. Esclerosis cutánea que impide su plegamiento.

Foto 2. Máculas acrómicas.

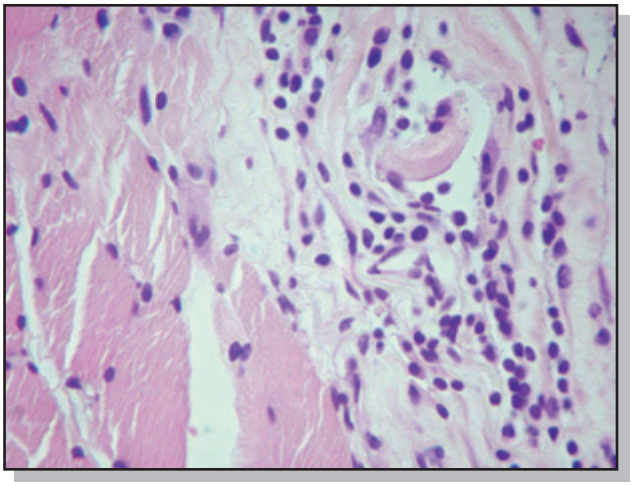

Foto 3. Infiltrado inflamatorio entre fibras musculares.

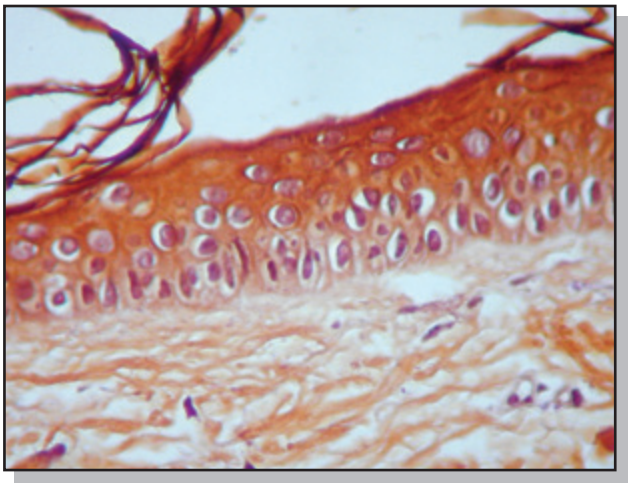

Foto 4. Ausencia de melanocitos.

Referencias

1. Shulman L. Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome. J Rheumatol 1974;(Suppl 1)1:46.
2. Torres Peris V y cols. ¿Es el síndrome de Shulman una entidad causada por la Borrelia Burgdorferi? Actas Dermo-Sif 1989; 80, 11: 853-856.
3. Viglioglia PA. Dermatosis eosinofílicas. Act Terap Dermatol 2003;26:342-354.
4. Colombo A. Kien MC y cols. Fasceitis eosinofílica con polineuropatía autoinmune y mucinosis papulosa. Arch Argent Dermatol 1997;47;161-166.
5. Duque MI. Zuluaga de Cadena A y cols. Fasciitis eosinofílica. Rev Colomb Dermatol & Cirug Dermatol 2002;10:797-800.
6. Tlacuilo-Parra A, Guevara Gutiérrez E. Induración cutánea de inicio súbito tras esfuerzo físico. Piel 2002;17:439-440.
7. Doyle J. Eosinophilic Fasciitis: Extracutaneous manifestations and associations. Cutis 1984;34:259-261.
8. Stork J, Nemcova D, et al. Eosinophilic fasciitis in an adolescent girl with lymphadenopathy and vitiligo-like and linear scleroderma-like changes. Clin Exp Rheumatol 1996;14:337-341.

*

DEL REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN

3. Formato de manuscrito

Los trabajos enviados a publicación en Dermatología Argentina deberán ajustarse a las siguientes instrucciones:
Los artículos deben ser impresos con el siguiente formato: papel blanco, tamaño A4, con márgenes superior e inferior de 30 mm y laterales de 25 mm, a simple faz, doble espacio en todas las hojas (título, agradecimientos, referencias, etc.), fuente Arial tamaño 12, procesado en MS Word. Las páginas deberán numerarse en forma correlativa en el ángulo superior derecho de cada una. Para la revisión se deben entregar un original y dos copias de buena calidad. Se acompañará una copia en disquete de 3'5 HD (alta densidad) o CD Rom que contenga el texto y los gráficos completos.

4. Cuadros o gráficos

Se harán en papel blanco y con tinta negra; deben ser legibles, claros, impresos con chorro de tinta o laser. Deben presentarse en páginas separadas, numerados en forma correlativa con números romanos. Deben tener título y pueden tener un epígrafe breve incluido en la misma hoja. No se aceptarán fotografías de cuadros ni reducciones.

5. Fotografías

Serán preferentemente diapositivas o en papel color brillante, de un tamaño de 13 cm x 18 cm y de buena calidad. La orientación de la figura se consignará en el dorso, con lápiz, con una flecha orientadora que indique su extremo superior derecho. También deberá constar el orden, el nombre del autor y el título del trabajo. Los textos explicativos de las fotografías figurarán en una hoja aparte. Con las fotografías de pacientes deben tomarse las medidas necesarias a fin de que no puedan identificarse. Para publicarlas se requiere autorización (consentimiento informado).
Las fotografías de observaciones microscópicas llevarán el número de la ampliación efectuada. Si se utiliza material de otros autores, publicados o no, deberá adjuntarse el permiso de reproducción correspondiente. Si se utiliza una cámara digital, el requerimiento mínimo es 2,3 megapíxeles (equivalente a 300 dpi en gráfica) en lo posible con alta resolución y se enviará en CD en formato TIF, EPS o PSD.

Herpes simple vegetante como manifestación del síndrome de reconstitución inmune

Herpes simplex as a manifestation of the syndrome of immune recovery

Myriam Alperovich*, Karina López**, Ma. Cristina Kien***, Graciela Pellerano****

*Médica concurrente, 2º año Curso Superior Especialistas en Dermatología. **Médica Dermatóloga A/C consultorio de ITS. ***Jefa Dermatopatología. ****Jefa de la Unidad Dermatología.
Unidad Dermatología. Hospital General de Agudos "Dr. Cosme Argerich". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 17/10/06
Fecha de aprobación: 24/10/06

Introducción

La infección por herpes virus simple (HVS) tiene una prevalencia importante tanto en individuos inmunocompetentes como en inmunodeprimidos, en quienes son más frecuentes las presentaciones atípicas. El advenimiento de la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA) ha tenido una influencia decisiva en el modo de presentación de ciertos cuadros infecciosos en pacientes con SIDA.

Se presenta un paciente de sexo masculino, de 37 años, con serología positiva para HIV e infección crónica por herpes virus simple, como manifestación del síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI), cuyo diagnóstico ha implicado la realización de múltiples exámenes complementarios durante un período de 24 meses antes de iniciar la terapéutica específica.

Debe tenerse en consideración este diagnóstico para lograr un buen manejo del paciente y evitar conductas invasivas innecesarias.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, 37 años, derivado en abril de 2004 por el Servicio de Infectología por lesiones genitales de 1 año de evolución que habían motivado la consulta en otra institución, donde se realizó una biopsia que informaba la presencia de una inflamación linfoplasmocitaria erosiva. Con diagnósticos presuntivos de herpes y goma sifilítico, había recibido tratamiento con valaciclovir y penicilina, en distintas oportunidades, sin respuesta.

Como antecedentes personales, el paciente presentaba adicción a drogas por vía parenteral, serología positiva para hepatitis C y HIV, diagnosticadas en el contexto de una tuberculosis ganglionar en 1997. En ese momento tenía un recuento de linfocitos T CD4 81/ml y una carga viral (CV) de 115.340 copias/ml (log 5.1), que lo ubicaba en un estadio clínico C3 de CDC (Centers for Disease Control), motivo por el cual inicia TARGA.

Al examen físico se observaban lesiones vegetantes, ulceradas, secretantes, de 4 cm de diámetro en escroto derecho y otra de 2 cm en raíz de pene. En glúteo izquierdo presentaba una lesión exofítica eritematoviolácea, que según el paciente había sido extirpada previamente (Foto 1). Se palpaban adenomegalias inguinales derechas, móviles, indoloras, no adheridas, y edema del miembro inferior homolateral.

Con la presunción diagnóstica de condilomas planos, angiomatosis bacilar, moluscos contagiosos gigantes, se solicitaron exámenes de laboratorio, destacándose un recuento de CD4 de 253/ml, CV 399 copias/ml y pruebas treponémicas y no treponémicas no reactivas. El examen microbiológico de lesión y punción ganglionar fue negativo.

La histopatología no fue diagnóstica, pero debido a la presencia de linfocitos grandes y eosinófilos se prosiguió el estudio con inmunohistoquímica (IHQ) a efectos de descartar un proceso linfoproliferativo, que también fue negativo.

Ante la progresión del cuadro clínico, el paciente es biopsiado nuevamente, observándose un infiltrado inflamatorio inespecífico a predominio eosinofílico, lo cual motiva la resección de las lesiones, presumiendo etiología neoplásica, para estudio de la pieza comple-

ta, destacándose en esta oportunidad una marcada hiperplasia pseudoepiteliomatosa con tinciones negativas para hongos y micobacterias; instancia en la que se diagnostica piodermitis vegetante símil blastomicosis. Un mes después de la cirugía, las lesiones recurren y son biopsiadas otra vez, observándose, con hematoxilina-eosina (H-E), epidermis con sectores erosivos, focos de acantólisis intraespinosa, presencia de disqueratocitos y queratinocitos con binucleación y en otros sectores marcada hiperplasia pseudoepiteliomatosa; y a nivel de la dermis, un denso infiltrado constituido predominantemente por plasmocitos maduros y eosinófilos (Foto 2).

Debido a que las alteraciones eran sugestivas de infección por HVS, se realizó una PCR de tejido en fresco, que resultó negativa para HVS I y II; se prosiguió el estudio con inmunohistoquímica para la detección de herpes virus, y éste exhibió intensa positividad a nivel de disqueratocitos y células acantolíticas (Foto 3).

Sobre la base de las manifestaciones clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas y del antecedente de haber recibido terapia antirretroviral, se hace el diagnóstico de *herpes simple vegetante como manifestación del síndrome inflamatorio de reconstitución inmune* y se indica tratamiento con aciclovir a dosis inicial de 4 g/día durante 1 mes, sin interrupción de la terapia antirretroviral; se observó lesiones en remisión al mes de tratamiento (Foto 4), manteniendo un buen status inmunológico (CV indetectable; CD4 500/ml).

Actualmente, y luego de 1 año de seguimiento, se encuentra con aciclovir a dosis supresora (800 mg/día), con buen control de la enfermedad.

Comentario

La infección por herpes simple es causada por un virus ADN de doble cadena. Existen 2 serotipos, I y II, que pueden manifestarse de forma primaria o secundaria. El 80% de las primoinfecciones cursa en forma subclínica.[1] Es considerada una de las infecciones oportunistas más comunes en los pacientes infectados por HIV. Se estima que entre los individuos inmunocompetentes seropositivos para HSV-II, sólo 20% de quienes concurren a la consulta con síntomas recibe el diagnóstico correcto de herpes genital.[2]

El síndrome inflamatorio de reconstitución inmune hace referencia a un conjunto de trastornos inflamatorios asociados con empeoramiento paradójico de un proceso infeccioso preexistente en individuos infectados por HIV.

En el Cuadro 1 se resumen los criterios para el diagnóstico de SIRI; todos o la mayoría deberían estar presentes para el diagnóstico.[3]

Aún no hay datos concretos sobre la real incidencia del SIRI; sin embargo, estudios retrospectivos sugieren que la misma depende fundamentalmente de la probabilidad de una infección oportunista preexistente y de la respuesta viral e inmunológica a la terapia. Más del 25% de los que responden a TARGA desarrollan uno o más síndromes inflamatorios compatibles con SIRI.[4]

Las infecciones asociadas más frecuentemente comunicadas son herpes zóster, *M. tuberculosis, M. avium complex*, citomegalovirus y criptococosis, aunque también pueden causarlo *Pneumocystis carinii*, VHB, VHC, parvovirus B 19, *Histoplasma capsulatum, M. leprae*, virus herpes simple.[3]

El espectro clínico de la infección herpética es muy variable y abarca desde las formas típicas hasta aquellas exuberantes. Las formas atípicas, bien conocidas en pacientes inmunocomprometidos,[2] pueden presentarse como erupción papular generalizada, lesiones verrugosas hiperqueratósicas o placas vegetantes erosivas y/o pseudotumorales, como en el caso de nuestro paciente. En los pacientes HIV positivos, éstas pueden estar causadas también por el virus varicela-zóster, citomegalovirus, molusco contagioso y papilomavirus humano.[5]

Formas de presentación atípica de infección por HSV también han sido observadas en otros tipos de alteraciones inmunológicas como el síndrome de hiper-IgE[6] y la inmunodeficiencia común variable,[5,7,8] hechos que hacen presumir la coexistencia de diversos defectos inmunológicos. Algunos autores, que han observado este tipo de presentación sólo en personas de raza negra, le han atribuido un nexo inmunogenético.[9]

En los pacientes con SIDA, la ulceración por HSV es generalmente indolora y las muestras tomadas para cultivo viral son con frecuencia negativas, especialmente si se trata de lesiones crónicas.[4]

En la mayoría de los casos, el SIRI es la consecuencia de un incremento de la reacción inflamatoria contra un agente infeccioso, en tanto que para el herpes las manifestaciones clínicas corresponden a la reactivación de virus latentes.[10]

Se especula que la extensa proliferación epitelial en los casos de lesiones vegetantes obedece a la influencia del HSV en el reclutamiento de células T y en la producción de varias citoquinas que impiden la apoptosis (IL-6) o aumentan la proliferación de los queratinocitos (TNF).[7] Se cree que la naturaleza proliferativa de la lesión sería reflejo de la duración de la enfermedad más que de

Cuadro 1. Criterios Diagnósticos del síndrome de reconstitución inmune. (3) Sexton DJ, Pien B.

1. Presencia de SIDA con recuento bajo de CD4 antes de iniciar el tratamiento (<50/uL), excepto en la tuberculosis que puede ocurrir en individuos con recuento de CD4 >200.

2. Respuesta virológica e inmunológica positiva a la TARGA (disminución mayor a 1-2 log de la carga viral e incremento de 1-2 veces el recuento de CD4 en 8 semanas).

3. Asociación temporal entre el inicio de TARGA y las características clínicas de la enfermedad. Generalmente ocurre 2 meses después del inicio del tratamiento.

4. La presencia de manifestaciones clínicas consistentes con una condición inflamatoria.

5. Ausencia de evidencia de infección resistente a drogas, superinfección bacteriana, reacciones adversas a drogas, luego de una evaluación apropiada.

cualquier otro cambio inherente a la patogenicidad del HVS.
El diagnóstico histológico se dificulta, ya que los cambios provocados por el HVS se encuentran en menos del 1% del tejido examinado;[7] esto hace necesaria la utilización de otros métodos para confirmación, como cultivo o inmunofluorescencia, ELISA o PCR.[7, 11]
La microscopia electrónica y la IHQ son útiles sólo cuando la muestra se toma de áreas diagnósticas.[7]
El advenimiento de la terapia antirretroviral de gran actividad ha modificado el modo de presentación de diversas entidades, lo cual exige considerarlo para tener una aproximación diagnóstica en los pacientes con SIDA.
Estos cuadros podrían considerarse como un efecto adverso de la TARGA, consecuencia de la restauración inmune parcial al HVS, suficiente para incrementar la inmunidad sin ser adecuada para aclarar la infección y originando así un tipo de respuesta de hipersensibilidad.[9]
Si bien están delineados los criterios diagnósticos, el tiempo prolongado de latencia entre el inicio de TARGA hasta la expresión del HVS (6 años) en nuestro paciente no invalida el diagnóstico de SIRI.
A pesar de que nuestro paciente tuvo buena respuesta al tratamiento con aciclovir, con desaparición completa de las lesiones, han sido comunicados casos de resistencia al tratamiento.[12]
Podría ser de utilidad tratar a los pacientes con historia de herpes genital para prevenir recurrencias durante los meses iniciales del tratamiento antirretroviral, en los que se observa la mayor incidencia de estas reacciones.[10]

M. Alperovich: Cochabamba 812 1º D - (1055) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: malperovich@gmaill.com

Foto 1. Lesión vegetante, erosiva, secretante, localizada en escroto.

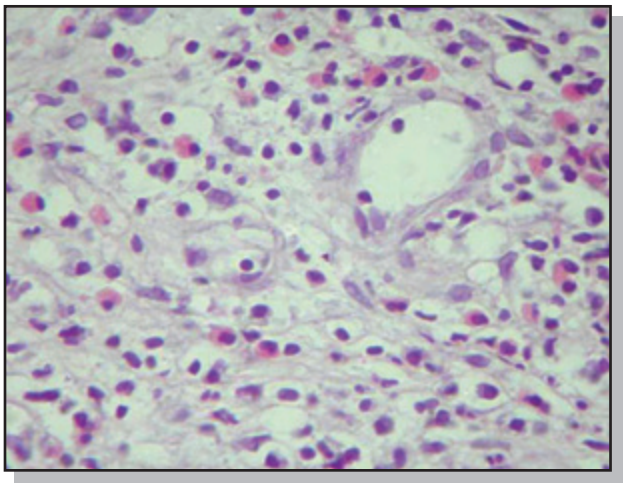

Foto 2. Infiltrado dérmico constituido por plasmocitos maduros y eosinófilos (H-E).

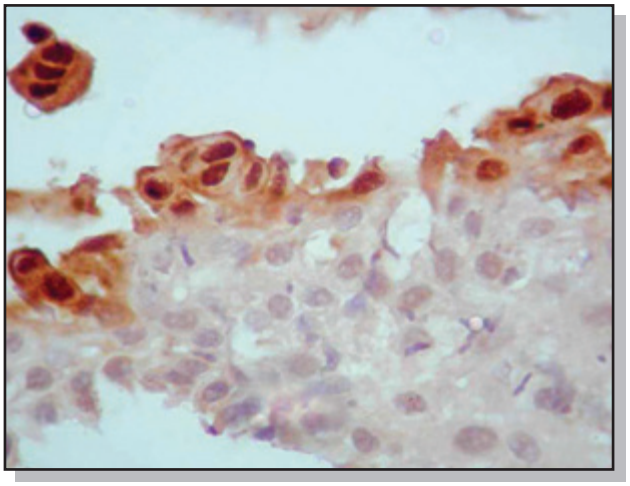

Foto 3. IHQ específica para herpes. Intensa positividad a nivel de disqueratocitos y células acantolíticas.

Foto 4. Lesiones en remisión, al mes de tratamiento.

Referencias

1. Edwards EK Jr, Edwards EK. Herpes simplex: an unusual presentation. Cutis 1982;29:243-244.
2. Lautenschlager S, Eichmann A. The heterogeneous clinical spectrum of genital herpes. Dermatology. 2001;202:211-219.
3. Sexton DJ, Pien B. Immune reconstitution inflamatory syndrome. ONLINE 13.3. UpToDate. August 25, 2005. <http://www.utdol.com/utd/index.do> [consulta: 11 de Febrero de 2005].
4. Renzi C, Douglas JM Jr, Foster M, Critchlow CW, et al. Herpes simplex virus type 2 infection as a risk factor for human immunodeficiency virus acquisition in men who have sex with men. J Infect Dis 2003;187:19-25.
5. Beasley KL, Cooley GE, Kao GF, Lowitt MH, Burnett JW, Aurelian L. Herpes simplex vegetans: atypical genital herpes infection in a patient with common variable immunodeficiency. J Am Acad Dermatol 1997;37(5 Pt 2):860-863.
6. Hershko K, Hershko AY, Leibovici V, Meir K, Ingber A. Herpes simplex virus infection in a hyper-IgE patient: appearance of unusual mass lesions. Acta Derm Venereol. 2002;82:204-205.
7. Samaratunga H, Weedon D, Musgrave N, McCallum N. Atypical presentation of herpes simplex (chronic hypertrophic herpes) in a patient with HIV infection. Pathology 2001;33:532-535.
8. Langtry JA, Ostlere LS, Hawkins DA, Staughton RC. The difficulty in diagnosis of cutaneous herpes simplex virus infection in patients with AIDS. Clin Exp Dermatol 1994;19:224-226.
9. Fox PA, Barton SE, Francis N, Youle M, et al. Chronic erosive herpes simplex virus infection of the penis, a possible immune reconstitution disease. HIV Med. 1999;1:10-18.
10. Couppie P, Sarazin F, Clyti E, Guedj ME, et al. M. Increased incidence of genital herpes after HAART initiation: a frequent presentation of immune reconstitution inflammatory syndrome (IRIS) in HIV-infected patients. AIDS Patient Care STDS 2006;20:143-145.

*

DEL REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN

6. Clasificación o tipos de trabajo

Trabajo de investigación:
Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:
- Página de título: es la primera página numerada y debe incluir el título en español y en inglés, conciso e informativo.
- Resumen y palabras clave: en español e inglés, acompañarán el trabajo por separado. Debe ser estructurado y de hasta 250 palabras. El resumen estructurado contiene: los antecedentes; el objetivo; el diseño; los métodos; los resultados y las conclusiones. Al pie de cada resumen deberá figurar una lista de 2 o 3 palabras clave (key words). Ver versión on line.
- Texto del artículo: organizado con una introducción, material y métodos, resultados, comentarios. Extensión hasta 10 páginas
- Cuadros y gráficos: hasta 6.
- Fotografías: hasta 6.
- Referencias.

Trabajo original:
Los manuscritos deb erán ajustarse al siguiente formato:
- Página de título: es la primera página numerada y debe incluir el título en español y en inglés, conciso e informativo.
- Resumen y palabras clave: en español e inglés, acompañarán el trabajo por separado. Extensión máxima 150 palabras.
- Texto del artículo: organizado con una introducción, serie de casos, comentarios. Extensión hasta 6 páginas
- Cuadros y gráficos: hasta 2.
- Fotografías: hasta 4.
- Referencias.

Caso clínico:
Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:
- Página de título: es la primera página enumerada y debe incluir el título en español y en inglés, conciso e informativo.
- Resumen y palabras clave: en español e inglés, acompañarán el trabajo por separado. Extensión máxima 100 palabras.
- Texto del artículo: organizado: caso clínico y comentarios. Extensión hasta 3 páginas.
- Fotografías: hasta 3.
- No incluye cuadros ni tablas.
- Referencias: hasta 10.

Otros artículos:
Dermatología Argentina publica también artículos de actualización o revisión, cartas al editor y artículos de la sección Dermatólogos Jóvenes. Ver versión on line.

Linfogranuloma venéreo

Lymphogranuloma venereum

Federico Pastore*, Ana Clara Acosta**, Viviana Leiro***, Alcira Bermejo***, Margarita Jaled****, Graciela Pizzariello*****

*Médico residente y cursista de 3º año. **Médica concurrente y cursista de 3º año. ***Médicas de Planta. Sector ITS. ****Médica de Planta. *****Médica jefa de Unidad de Dermatología.
Hospital de Infecciosas "Francisco J. Muñiz". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El linfogranuloma venéreo (GV) es una enfermedad transmitida sexualmente provocada por clamidias, con manifestaciones clínicas proteiformes que afectan al sistema linfático. Su importancia radica en el diagnóstico diferencial de síndromes que se manifiestan con linfadenopatías, proctocolitis, o estrechez rectal.[1-3]

Caso clínico

Paciente de 27 años, sexo masculino, argentino, que consulta por una adenopatía inguinal derecha, flegmásica, dolorosa de 15 días de evolución.
Antecedente de relaciones sexuales ocasionales, sin protección.
Examen físico: a nivel de frenillo, erosión de aspecto herpetiforme, no indurada, indolora que había pasado desapercibida por el paciente (Foto 1). A nivel inguinal derecho, adenopatías múltiples dolorosas, adheridas entre sí y no adheridas a planos profundos, cubiertas por piel eritematosa (Fotos 2 y 3).
Exámenes complementarios: Rutina s/p. Serologías para HIV, HBV, HCV y VDRL no reactivas. Examen bacteriológico de lesión genital para gérmenes comunes: negativo. Citodiagnóstico de Tzanck seriado: negativo. Fondo oscuro seriado: negativo. IFD de erosión genital y ganglio inguinal para *Chlamydia trachomatis:* positiva. Serología para *Chlamydia* (fijación del complemento): título 1/256.
Con diagnóstico de *linfogranuloma venéreo*, realiza tratamiento con doxiciclina 200 mg/día por 21 días, con evolución favorable del cuadro, con fistulización espontánea del ganglio por una única boca.

Comentario

El linfogranuloma venéreo es una ITS provocada por *Chlamydia trachomatis* tipos L1, L2 y L3. Es contraído por contacto directo con secreciones infectantes casi exclusivamente a través del contacto sexual. La puerta de entrada y los síntomas iniciales están determinados por la naturaleza del acto sexual: asienta habitualmente en la zona genital, pero pueden ser rectales o faríngeos. [1-3]
El período de incubación varía entre 3 y 30 días aproximadamente, si aparece la lesión primaria, pero puede prolongarse si las adenopatías representan la primera manifestación de la enfermedad, hecho muy frecuente ya que el chancro es fugaz. Es de capital importancia el diagnóstico temprano, para prevenir las secuelas que provocan gran discapacidad.[1-3]
Para el tratamiento se utiliza de primera elección doxiciclina v.o. 100 mg cada 12 horas por 21 días, y como tratamiento alternativo, eritromicina v.o. 500 mg cada 6 horas por 21 días.[4]
Es conveniente aprovechar cada consulta para realizar prevención primaria y secundaria de otras ITS, y recordar que, como ocurre con otras ulceraciones genitales, el LGV facilita la transmisión del HIV.

Federico Pastore: Asunción 2780 - (1419) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: fedepastore@yahoo.com.ar

Foto 1.

Foto 2.

Foto 3.

Foto 4.

Referencias

1. Rothenberg R, Fitzpatrick TB, et al. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 2003:2749-2753.
2. Viglioglia P, Woscoff A. Enfermedades de transmisión sexual y SIDA. Buenos Aires: López Libreros Editores SRL; 1997.
3. Marini M, Oxilia M. Las enfermedades de transmisión sexual en los tiempos del Sida. Buenos Aires: Editorial Marymar S.A.; 1999.
4. Centers of Disease Control and Prevention. Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases. MMWR 2006.

Lupus miliar diseminado de la cara con compromiso axilar

Widespread milliar lupus with axillary affectation

Ma. Victoria Garritano*, Ma. Eugenia Jaurigoity**, Ana María Chiavassa***, Patricia Rafti****, F. Corrons*****

*Médica residente de 4º año. **Médica jefa de Residentes. ***Médica de Planta. ****Médica Jefa de Servicio. *****Médico de Planta.
Servicio de Dermatología y Servicio de Patología, Hospital Interzonal General de Agudos "General San Martín". La Plata, Pcia. de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El lupus miliar diseminado de la cara (LMDC) es una dermatosis inflamatoria de curso crónico, infrecuente en nuestro medio no así en Japón, que afecta adolescentes y adultos jóvenes de ambos sexos.[1] Clínicamente se presenta como pequeñas pápulas eritematoparduscas de localización centrofacial.[2]
Su etiología y patogenia se desconocen.[3]
Histológicamente se caracteriza por presentar granulomas sarcoidales o tuberculoides con o sin necrosis central.[4]
Su curso es crónico y autolimitado, y puede dejar cicatrices deprimidas.[1,5,6]

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 45 años, que consulta a nuestro servicio por presentar lesiones en cara de 5 meses de evolución, de aparición paulatina y en número creciente, asintomáticas, pero que ocasionaban preocupación desde el punto de vista estético. No refería síntomas locales ni sistémicos.
Al examen físico se evidenciaron múltiples pápulas de coloración eritematoparduscas, de forma redondeada, que medían entre 3 y 5 mm de diámetro, distribuidas en cara con claro predominio en la zona de los párpados superiores e inferiores, la glabela y el puente nasal (Foto 1). En ambas áreas axilares se observaron lesiones de características similares (Foto 2). El color pardo de las lesiones predominaba al ser sometidas a la diascopia.
Se realizaron los siguientes estudios: laboratorio de rutina, eritrosedimentación, calcemia y calciuria, PPD, radiografía de tórax y de ambas manos, examen oftalmológico, tinciones para BAAR y hongos, acaroscopia, todos ellos con resultados normales o negativos.
En el examen histopatológico de las lesiones de cara y axila se observó hiperqueratosis con espongiosis, infiltrado granulomatoso de la dermis con caseificación central con células de tipo cuerpo extraño y Langhans (Fotos 3 y 4).
Se interpretó como *LMDC* con compromiso axilar. Se indicó comenzar tratamiento con minociclina 100 mg/día pero no se obtuvo mejoría luego de 2 meses de tratamiento. Se decidió rotar el esquema terapéutico a prednisona vía oral 20 mg/día.
A las 2 semanas se observó una mínima mejoría, pero en la evaluación posterior las lesiones se mantuvieron con las mismas características. La paciente se rehusó a continuar con el tratamiento, se disminuyó paulatinamente la dosis de corticoides y se la citó para seguimiento clínico por consultorio.

Comentario

El lupus miliar diseminado de la cara (LMDC) ha recibido diferentes denominaciones tales como acné agminata o granulomas faciales idiopáticos con evolución regresiva (FIGURE, Facial Idiopathic Granulomas with Regressive Evolution), y durante años ha sido asociado a otras entidades como tuberculosis, sarcoidosis y rosácea granulomatosa.[2,7,8]
El LMDC es una erupción que afecta predominantemente a per-

sonas jóvenes y más frecuentemente del sexo masculino.[2-8]

Se caracteriza por múltiples pápulas eritematoparduscas asintomáticas, de pocos milímetros de diámetro, de localización principalmente centrofacial en frente, nariz, párpados, surcos nasolabiales y mentón; solo en algunos casos se han presentado lesiones en axila, cuello, hombros y miembros superiores e inferiores. Las pápulas pueden ser foliculares o no foliculares. La diascopia revela una coloración "en jalea de manzanas".[1-3,5,6]

La histopatología de las lesiones tempranas demuestra un infiltrado perivascular y perianexial compuesto por linfocitos, escasos histiocitos y ocasionales neutrófilos.[4]

Al examen microscópico, las lesiones totalmente desarrolladas pueden dividirse en grupos de acuerdo con el patrón observado: un primer grupo muestra solo granulomas sarcoidales compuestos por células epitelioides rodeadas de escasos linfocitos (pueden encontrarse células tipo cuerpo extraño y células de Langhans), patrón que se observa en el 40% de los casos estudiados; el segundo grupo se caracteriza por granulomas sarcoidales con absceso central compuesto por colección de neutrófilos (24%); el tercer grupo muestra granulomas sarcoidales con áreas de necrosis caseosa rodeadas de células epitelioides y células gigantes de Langhans (20%), y el cuarto y último grupo presenta una mezcla de granulomas con características sarcoidales y tuberculoides (16%).[4]

Las lesiones tardías evidencian extensa fibrosis, especialmente en áreas perifoliculares, con escasos linfocitos, histiocitos y polimorfonucleares.[4]

El curso del LMDC es crónico y autolimitado, de meses a años, y puede dejar cicatrices pigmentadas o atróficas varioliformes.[1,8,9]

No hay evidencia de Demodex folliculorum en las lesiones.[6]

La patogenia es desconocida. La hipótesis más aceptada sostiene que se produciría una lesión en la pared folicular con liberación a dermis de antígenos desconocidos, produciendo una respuesta de tipo granulomatosa.[1]

El diagnóstico diferencial debe plantearse con diversas erupciones papulopustulosas faciales: rosácea granulomatosa (presenta eritema, flushing, telangiectasias, pústulas, nódulos y no es autolimitada); dermatitis perioral (eritema, descamación y pápulas de localización circunoral, antecedente de uso de corticoides fluorados, responde a las tetraciclinas); acné (coexistencia de comedones); sarcoidosis (ausencia de datos clínicos y analíticos que sustenten el diagnóstico); tuberculide rosaceiforme y procesos neoformativos (siringomas, triquilemomas, tricodiscomas, fibromas perifoliculares, xantomas papulosos o xantogranulomas juveniles múltiples).

En pacientes infectados por HIV pueden plantear dificultades diagnósticas con ciertas dermatosis infecciosas como micobacterias atípicas, criptococosis, histoplasmosis o moluscos contagiosos.[1,2]

El tratamiento es desalentador en la mayoría de los casos. Se plantean diferentes terapéuticas con resultados muy disímiles como tetraciclinas, dapsona, corticoides a dosis bajas, isotretinoína, clofazimina, tratamiento con láser de diodo de 1450 nm.[2,3,5-10]

Presentamos una paciente con diagnóstico de LMDC con compromiso axilar, una patología muy infrecuente que plantea múltiples diagnósticos diferenciales.

Debido a su carácter autorresolutivo, es difícil de valorar las implicaciones de las intervenciones terapéuticas, las cuales se encuentran dirigidas fundamentalmente, a acelerar el proceso de curación y de esta forma evitar las secuelas.

María Victoria Garritano: Plaza Paso 123 piso 7 - (1900) La Plata - Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: mvgarritano@hotmail.com

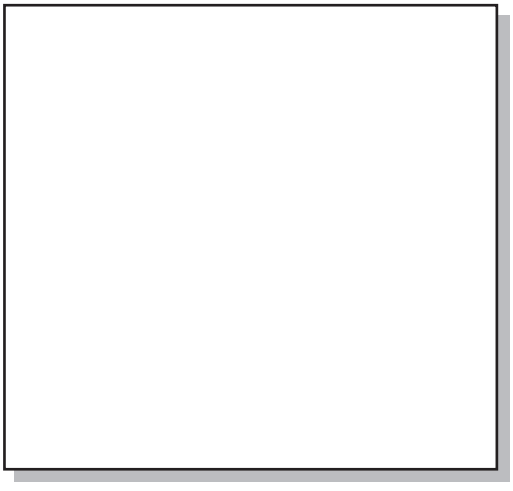

Foto 1. Pequeñas pápulas eritematoparduscas de distribución centrofacial.

Foto 2. Lesiones similares que comprometen ambas axilas.

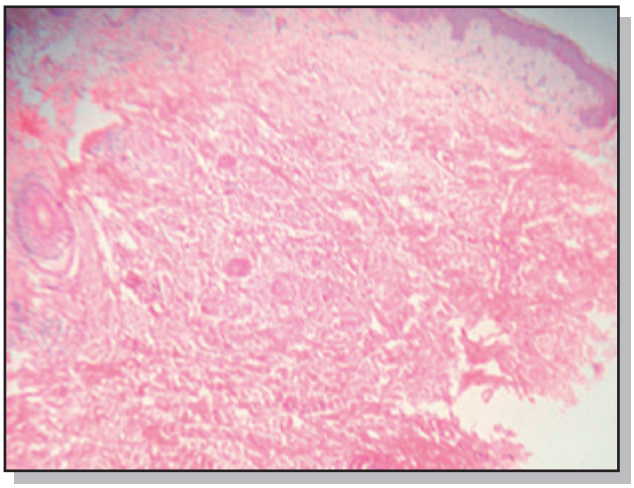

Foto 3. Se observan granulomas en dermis media (H-E).

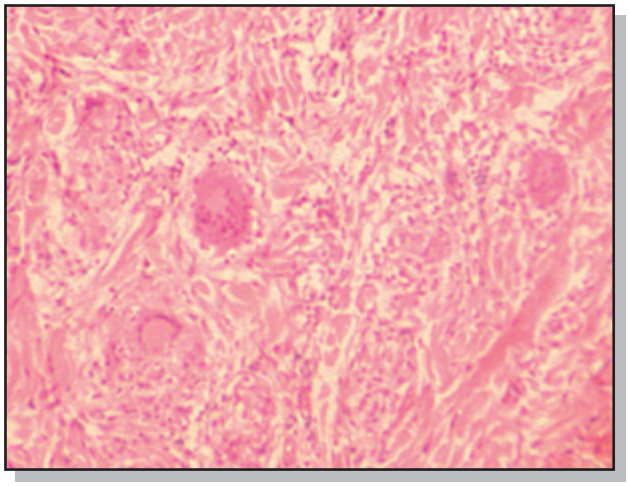

Foto 4. A mayor aumento se observan células de tipo cuerpo extraño, células de Langhans, áreas de necrosis e infiltrado linfocitario (H-E).

Referencias

1. Herrera Saval A. Pápulas faciales en un varón joven. Piel 1999;3:28-29.
2. Alonso V, Ramón D, Martín J, Monteagudo C, Molina I, Jordá E. Lupus miliar diseminado de la cara. Actas Dermosifiliogr 2005;96:182-185.
3. Guzmán Mariano H, Pazmiño S, Gallardo H, Jara L. Lupus miliar diseminado facial (LMDF). Rev Argent Dermatol 1999;80:184-186.
4. Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei - Pathologic study of early, fully developed, and late lesions. International J Dermatol 1993;32:508-511.
5. Echeverría C, Cabrera H, Jaimovich L, Mion S, Gómez M, García S. Acné agminata. A propósito de cuatro casos, uno con compromiso axilar. Rev Argent Dermatol 2003;9:156-159.
6. Fussi C, Villada J, Leroux M, Fristchy M, Monti J, Fernández Bussy R. Lupus miliar diseminado facial. Rev Argent Dermatol 2004;10:297-301.
7. Bedlow A, Otter M, Marsden R. Axilary acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). Clin and Exp Dermatol 1998;23:125-128.
8. Skowron F, Causeret A, Pabion C, Villard A, Balme B, Thomas L. F.I.GU.R.E.: Facial Idiopathic GranUlomas with Regressive Evolution. Dermatology 2000;201:287-289.
9. Tappeiner G, Wolff K. Lupus miliaris disseminatus faciei. In: Fitpatrick T, Eizen A, Wolff K, Freedberg I. Dermatology in General Medicine. 4º ed. Nueva York, 1998:2480.
10. Jih M, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei. Treatment with the 1450-nm diode laser. Arch Dermatol 2005;141:143-145.

*

Se observa cada vez con mayor frecuencia la dermitis por contacto con oro, aun cuando las pruebas cutáneas resulten negativas. En estos casos, un posible marcador dérmico sería el interferón-gamma secretado por células mononucleares de sangre periférica.

Christiansen J.
Contact Dermatitis 2006;55:101-111.

LMdeF

*

La secuencia del genoma humano no es idéntica en todas las personas y la variabilidad existente es 10 veces mayor de lo supuesto en estudios iniciales. Entre dos personas hay más de 20 millones de nucléotidos de diferencia, que se agrupan en al menos 1.400 regiones del genoma. Las regiones contienen variantes que pueden conferir susceptibilidad o resistencia para diversas enfermedades, entre ellas el SIDA y el LES. No existe una secuencia única del genoma humano, sino un conjunto de secuencias distintas.

Redon R, Ishikawa S, Fitch KR, et al.
Nature, 2006;444(7118):444-454.

Alberto Woscoff

Metástasis cutánea en coraza de carcinoma mamario

Cutaneous metastasis of breast carcinoma "en cuirasse"

Julieta Moya*, Laura Lado Jurjo**, Gabriela Spelta***, María Inés Fontana***, Rubén Azcune****

*Médica residente. **Médica concurrente. ***Médica Dermatóloga. ****Jefe de Servicio de Dermatología.
Policlínico Bancario, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

La metástasis en coraza, descripta por Velpeau en 1839, habitualmente comienza como pápulas duras o nódulos diseminados sobre una superficie roja o rojoazulada que luego coalescen para formar una placa esclerodermiforme bien definida. Es un proceso que se instala con lentitud y suelen localizarse con frecuencia en región anterior de tórax y región superior de abdomen.

Caso clínico

Paciente de 77 años, con antecedentes de carcinoma ductal diferenciado de mama izquierda en 1987, por lo que recibió tratamiento quirúrgico (tumorectomía y linfadenectomía) asociado a radioterapia y quimioterapia. En 1991 concurre a control por Ginecología cuando se le diagnostica por biopsia carcinoma ductal infiltrante de mama derecha, por lo que se le realiza tumorectomía y vaciamiento ganglionar con radioterapia y tamoxifeno. Al año presenta recidiva tumoral en mama izquierda (tumorectomía amplia) y en 1994 nueva recidiva tumoral en mama izquierda (tumorectomía ampliada-radioterapia-quimioterapia-tamoxifeno), sin signos de secundarismo por exámenes complementarios (Rx de tórax, ecografía abdominal, centellograma óseo, etc.).

En el año 2000 consulta al Servicio de Dermatología por una lesión nodular sobre una placa indurada y eritematosa en la zona de la cicatriz quirúrgica. Se decide realizar una biopsia de piel (Fotos 1 y 2) que informa epidermis conservada e infiltración en dermis por células atípicas, con núcleos grandes y pleomórficos, compatibles con infiltración dérmica por carcinoma de mama.

Es evaluada por Servicio de Oncología que decide iniciar tratamiento con radioterapia y quimioterapia a pesar de lo cual, tras un año de tratamiento, presenta aumento tumoral y aparición de lesiones contralaterales en mama derecha. Recibe entonces 3 esquemas distintos de quimioterapia.

En 2004 el compromiso cutáneo progresa involucrando el tórax anterior y abdomen superior, con marcada exuberancia de las lesiones nodulares que confluyen y se ulceran sobre una placa esclerodermiforme, adquiriendo un llamativo aspecto en coraza (Foto 3), sin respuesta a los sucesivos esquemas terapéuticos.

En 2005 la paciente evoluciona con severo deterioro del estado general e infección de las lesiones secundaria a miasis y fallece por insuficiencia renal durante esa internación.

Comentario

La incidencia de metástasis cutánea varía de 0,8 a 8% de los enfermos con cáncer según las diferentes series,[1-4] y el carcinoma de mama es el origen más frecuente de metástasis cutánea en la mujer adulta entre los 50 y 60 años.

Las formas de presentación clínica típicas de las metástasis son: 1) nodular (la más frecuente), 2) erisipelatoide o inflamatoria, 3) telangiectásica, 4) en coraza o esclerodermiforme; y las formas atípicas incluyen: 5) alopécica, 6) pigmentada y epidermotropa, 7) zosteriforme, 8) variante simil vasculitis, 9) variante simil pápula dismetabólica.[5-10]

El tiempo de latencia entre el tumor primitivo y la aparición de las metástasis cutáneas es de 33% dentro de los 6 meses, del 50% en el primer año y del 90% en los primeros 5 años (Brownstein y Helwig). En nuestro caso, las metástasis aparecieron a los 13 años del diagnóstico de la primera neoplasia y se presentó inicialmente

como una forma nodular que, a pesar de los sucesivos tratamientos implementados, progresó a la forma esclerodermiforme anteriormente descripta. Se han comunicado casos donde la metástasis apareció 12 y 14 años después de la ablación quirúrgica del tumor primitivo.[1,2]

El pronóstico de un paciente con metástasis cutáneas es sombrío y la muerte sobreviene habitualmente dentro de los 6 meses, pero existen casos en los que la sobrevida puede prolongarse. Puede haber sobrevidas de más de 10 años después de instalada la metástasis cutánea, pero por lo general se refieren a tumores primitivos de mama. En el caso de nuestra paciente la sobrevida fue de 5 años desde su diagnóstico.

J. Moya: Roberto Wernicke 724 - Villa Adelina - Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina.

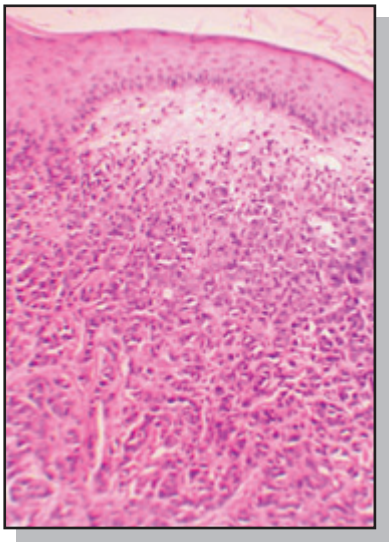

Foto 1.

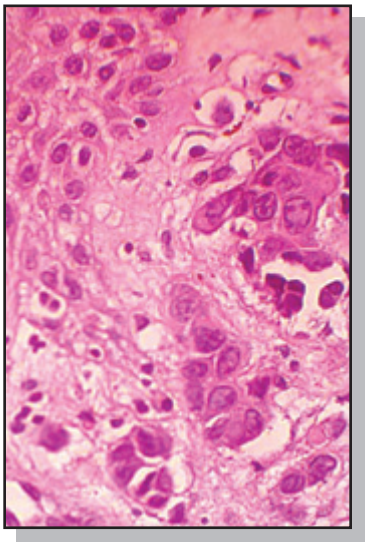

Foto 2.

Foto 3.

Referencias

1. Jaimovich L. Metástasis cutáneas. Arch Argent Dermat 1982;32:199-209.
2. Cabrera H, Della Giovanna P, Rusiñol S. Metástasis cutaneomucosas. Estudio de 27 pacientes. Arch Argent Dermatol 1997;47:1-8.
3. Sehtman A, Pagano P, Abruzzese M. Mecanismos de metástasis cutáneas. Dermatol Argent 1996;2:105-118.
4. Dancziger E, Alvarez EE, Enrique Maria SH. Caractersticas de las metástasis cutáneas de carcinoma de mama. Dermatol Argent 1998;4:154-158.
5. Tianco E, Medina Lavadia MA, Atienza N. Multiple cutaneous metastases from breast carcinoma. 1990;45:171-175.
6. Rubio de la Torre FA, Goretti Robayna Torres M, Contreras Rubio F y cols. Metástasis cutáneas, de las variantes inflamatoria y escirro, como primera manifestación de un carcinoma de mama. Actas Dermosifiliogr 1996;87:624-625.
7. Gatti C, Azcune R, Wilson E. Metástasis cutáneas de carcinoma mamario, estudio de 17 casos. Arch Argent Dermat 1985;35:243-268.
8. Lenczner JM, Sánchez GF. Metástasis cutáneas pigmentadas y epidermotropas de cáncer de mama. Rev Argent Dermatol 1986;67:241-246.
9. Beguerie J, Stringa O, Anaya J, Valdez R. Asociación de dos variantes de metástasis cutánea de carcinoma de mama. Comunicación de un caso. Dermatol Argent 2005;11:42-47.
10. Ruiz González J, Tejerina García H, Aragoneses Fraile N y cols. Metástasis cutáneas extensas del cáncer de mama. Actas Dermosifiliogr 1990;81: 447-450.

Micosis fungoide en estadio tumoral

Mycosis fungoides in tumor stage

María Florencia Olguín*, María Florencia Zelarayan**, Olga Lucía Forero***, Javier Anaya****, Graciela Pizzariello*****

*Médica residente de segundo año y cursista de segundo año de la carrera de Especialistas de la UBA. **Médica concurrente de tercer año y cursista de segundo año de la carrera de Especialistas de la UBA. ***Médica de Planta de Dermatología. ****Médico Dermopatólogo. *****Jefa de Unidad de Dermatología.
Servicio de Dermatología, Hospital de Infecciosas "Francisco J. Muñiz". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

La micosis fungoide (MF) es el más común de los linfomas cutáneos de células T (LCCT). Fue descripto por primera vez en 1806, por Alibert.[1] Inicialmente se presenta como una erupción cutánea indolente, que puede persistir de esta forma por meses o incluso años. En estadios tempranos se la confunde a menudo con dermatosis benignas, por lo que el diagnóstico suele demorarse.[2] Con el tiempo, las lesiones evolucionan a los estadios de placa y luego tumor, momento en el que puede diseminarse a nivel sistémico.

Caso clínico

Paciente de 51 años, sexo femenino, oriunda de Paraguay, con antecedente de dermatosis de más de 20 años de evolución por la cual había sido evaluada por diferentes dermatólogos, recibiendo múltiples tratamientos, entre ellos acitretin, sin beneficio alguno. Acompaña al cuadro un síndrome de impregnación, con pérdida de más de cinco kilos, en los últimos dos meses.

Consulta a nuestro servicio por presentar una dermatosis generalizada que compromete polo cefálico, tronco y extremidades, constituida por numerosas placas eritematodescamativas, infiltradas, pruriginosas, que en sectores dejan recortes de piel sana (Foto 1). Alternan con otras lesiones de aspecto tumoral, algunas de las cuales se encuentran ulceradas (Foto 2) y otras francamente sobreinfectadas.

Al examen físico presenta adenopatías axilares duropétreas a predominio izquierdo.

Exámenes complementarios

- Laboratorio: eosinofília del 25,6%, resto sin particularidades.
- Proteinograma: hipergammaglobulinemia policlonal.
- Recuento de CD4 y CD8 normal con relación CD4/CD8 conservada.
- Serologías. HTLV I y II, CMV y HIV: no reactivas; EBV: VCA IgG: reactiva, VCA IgM: no reactiva

Estudios de imágenes:

- Radiografía de tórax y ecografía abdominal sin particularidades.
- Tomografía computada de cerebro, tórax, abdomen y pelvis: presencia de adenomegalias axilares bilaterales y en ambas cadenas ilíacas externas.

Anatomía patológica:

- Biopsia de piel: epidermis con paraqueratosis, acantosis, espongiosis e intensa exocitosis linfocitaria. Dermis superficial con intenso infiltrado linfocitario (Foto 3). A nivel intraepidérmico, colecciones de linfocitos grandes conformando microabscesos de Pautrier (Foto 4).
- Biopsia de adenopatía axilar izquierda: linfadenitis dermopática.

Inmunomarcación:

En células neoplásicas, la población expresó CD3 y CD4, en tanto fue negativa para CD8 y CD20.

Diagnóstico: *micosis fungoide en estadio tumoral.*

Durante la internación, la paciente intercurre con sepsis a punto de partida cutáneo de una lesión tumoral ulcerada, recibiendo antibioticoterapia con evolución favorable.

Es derivada a centro especializado para tratamiento oncológico.

Comentario

La MF es el linfoma primario de piel más frecuente. Está constituido por células neoplásicas CD4+. Es una enfermedad de rara observación. En EE.UU., la incidencia anual es de 4,5 casos por millón de habitantes.[3]

Esta patología presenta una clínica inicial proteiforme que remeda otras dermat osis, entre las que se describen: eczema atópico, neurodermitis, psoriasis, entre otras.[4] Se caracteriza por su lenta progresión. Evoluciona por diferentes etapas cutáneas: placa limitada o generalizada, tumor, eritrodermia, pudiendo comprometer ganglios linfáticos y/o vísceras, en fases avanzadas de la enfermedad.[2,5]

En cuanto a la histopatología, en la fase de placas, el cuadro típico consiste en un infiltrado linfocítico en banda en dermis papilar, con tendencia al epidermotropismo. En la epidermis, aparecen linfocitos atípicos con núcleos cerebriformes, bien aislados y rodeados de un halo, o agrupados formando microabscesos de Pautrier.[2,6] El epidermotropismo desaparecerá en estadios tumorales, haciéndose el infiltrado más denso y afectando dermis media y profunda. El estudio inmunohistoquímico muestra un predominio de linfocitos T CD4+ que a menudo han perdido los antígenos típicos de linfocitos T maduros como CD7 y CD8.

El pronóstico de estos pacientes depende de la extensión y el tipo de lesiones. Es alentador en el estadio en placas, no así en el estadio tumoral o de diseminación extracutánea.

María Florencia Olguín: Don Bosco 1544 - (1642) San Isidro - Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: floolguin@hotmail.com

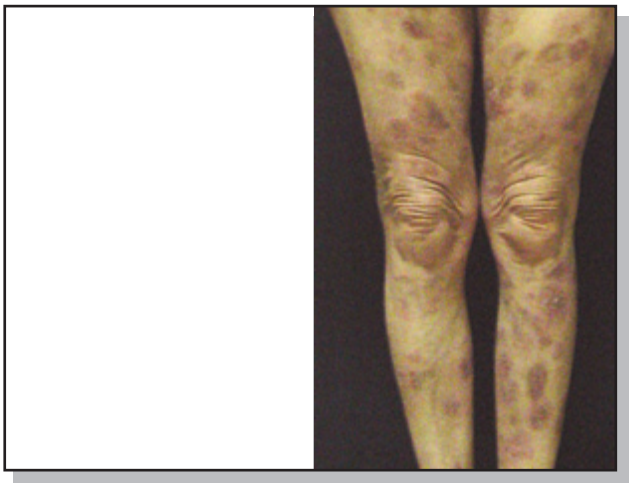

Foto 1. Placas eritematodescamativas y tumores generalizados.

Foto 2. Lesión tumoral ulcerada.

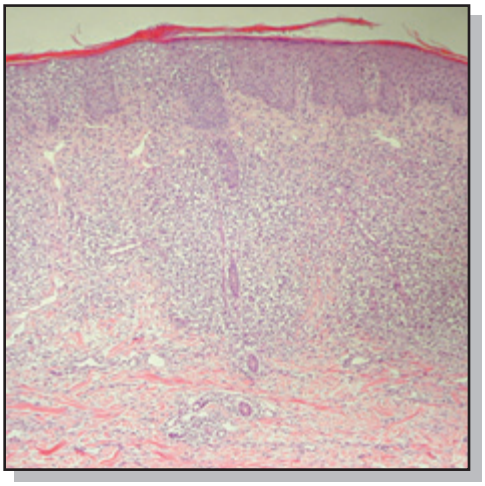

Foto 3. Exocitosis linfocitaria y denso infiltrado en dermis superficial (40x).

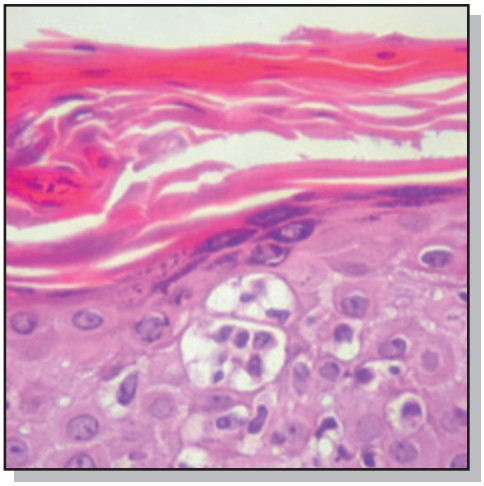

Foto 4. Microabscesos de Pautrier (400x).

Referencias

1. Latkowski JA, Heald P. Linfomas cutáneos de linfocitos T. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith A, Katz SI. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires. Editorial Panamericana. 2005:1736-1760.
2. Izu Belloso R, Díaz Ramón JL, Díaz Pérez JL. Linfomas cutáneos de células T. Micosis fungoide. Síndrome de Sézary. Diagnóstico. Estudio de extensión. Tratamiento. Monogr Dermatol 2001 Mayo;14:149-161.
3. Weistock MA, Gardstein B. Twenty-year trends in the reported incidence of mycosis fungoides and associated mortality. Am J Public Health 1999;89:1240-1244.
4. Zackheim HS, Mc Calmont T. Mycosis fungoides: The great imitator. J Am Acad Dermatol 2002;47:914-918.
5. Carbia SG, Dei-Cas I, Dahbar M, Acuña K, Woscoff A. Factores predisponentes de sepsis en micosis fungoide. Actas Dermatosifiliogr 2001;92:491-497.
6. Glusac EJ. Criterion by Criterion, Mycosis fungoides. Am J Dermopathol.2003;25:264-269.

*

DEL REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN

7. Referencias

La abreviatura adoptada por Dermatología Argentina es Dermatol Argent.
Es de alto interés la revisión e inclusión de referencias nacionales sobre el tema presentado. Numere las citas bibliográficas ("referencias") en el orden en que las menciona por primera vez en el texto, identifíquelas mediante números arábigos, en superíndice al final de la frase o párrafo en que se las alude. Las referencias consecutivas van separadas por un guión (p. ej., 1-5) y las no correlativas, por comas (p. ej., 1,6,9).
Las referencias que sean citadas únicamente en las tablas o en las leyendas de las figuras, deben numerarse en la secuencia que corresponda a la primera vez que se cita. Los nombres de las revistas deben abreviarse según el estilo usado en el Index Medicus.
Los resúmenes de presentaciones en Congresos pueden ser citados como referencias únicamente cuando están publicados en revistas de circulación común.
No incluya como referencias a "observaciones no publicadas" ni a "comunicaciones personales", las que sí pueden insertarse entre paréntesis en el texto. Puede incluirse como referencias a: trabajos que están oficialmente aceptados por una revista y en trámite de publicación; en este caso indique la referencia completa, agregando a continuación del nombre abreviado de la revista, entre paréntesis, la expresión "en prensa".
Los trabajos que han sido enviados a publicación pero que todavía no han sido oficialmente aceptados, no deben colocarse entre las referencias, sino que pueden ser citados en el texto, entre paréntesis, como "observaciones no publicadas".

a) Artículos en revistas: el orden en la anotación de cada referencia debe ser el siguiente:
- Apellido e inicial del nombre, del o de los autores. Si son más de cuatro autores, colocar los cuatro primeros y agregar "et al" o "y cols." según corresponda. Limite la puntuación a comas que separen los autores entre sí.
- Título completo del artículo, en su idioma original.
- Nombre de la revista en que apareció, abreviado de acuerdo con la nomenclatura internacional (Index Medicus)
- Año de publicación, volumen de la revista, página inicial y final del artículo.
  Ejemplo: Abeldaño A, Pelegrina MP, Neglia V, Kien MC, y cols. Linfoma cutáneo de células grandes CD 30+. Tratamiento con interferón alfa 2b. Dermatol Argent 2003;9:268-272.

b) Capítulos en libros: el orden en la anotación de cada refe rencia debe ser el siguiente:
- Apellido e inicial del nombre del o de los autores del capítulo.
- Título del capítulo.
- Apellido e inicial del nombre del o de los autores del libro.
- Título del libro. Editorial, lugar y año. Páginas.
  Ejemplo: Yaar M y Gilchrest B. Envejecimiento cutáneo, en Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ y cols. Dermatología en Medicina General. Ed. Panamericana, Buenos Aires, 2001: 1792-1802

Neurofibroma plantar solitario: informe de un caso clínico y revisión de la literatura

Solitary plantar neurofibroma: a report of a case and review of the literature

Virginia González*, Corina Sorgentini**, Miguel A. Allevato***, Hugo Cabrera****, Alberto Deves*****

*Residente de 2º año. **Médica de Planta. ***Jefe de Servicio. ****Profesor Titular. *****Médico Patólogo.
División y Cátedra de Dermatología, Hospital de Clínicas "José de San Martín". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

Los neurofibromas se pueden presentar como tumores solitarios o como lesiones múltiples formando parte de una neurofibromatosis, como es el caso de la enfermedad de Von Recklinghausen. Clínicamente se presentan como pápulas, nódulos o tumores de color piel, con superficie suave, consistencia blanda o firme y tamaño variable. Pueden ser sésiles o pediculados, habitualmente asintomáticos. Son benignos y de lento crecimiento.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 55 años, con antecedentes de rinitis alérgica, insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial (en tratamiento con enalapril e hidroclorotiazida), que consulta por presentar en planta izquierda una lesión de varios años de evolución.
Al examen físico se constata una tumoración en sector interno de planta izquierda, de 1 cm. de diámetro, redondeada, con límite neto y regular, sin pérdida de los dermatoglifos, de consistencia duroelástica, no adherida a planos profundos, en ocasiones dolorosa, de varios años de evolución. Con el diagnóstico presuntivo de tumor sudoríparo, neurofibroma, dermatofibroma o schwannoma, se realiza una biopsia incisional del centro de la lesión.
En la histología se observa epidermis con marcada hiperqueratosis; dermis con proceso proliferativo fusocelular, sin límite bien delimitado, constituido por células ahusadas y en "S itálica".
Diagnóstico: *neurofibroma.*

Comentario

Los neurofibromas son en general lesiones solitarias no hereditarias, que en un 10% de los pacientes se presentan como lesiones múltiples, y un porcentaje de estas últimas se encuentra formando parte de una neurofibromatosis.[1-4]
Se originan de los nervios. Es por eso que se pueden localizar en cualquier sitio donde existan terminales nerviosas. Sin embargo, no es frecuente encontrarlos en ciertas zonas como palmas, plantas y región subungueal.[2,4]
Afectan principalmente adultos de entre 20 y 30 años, sin diferencia con respecto al sexo.[1,2]
Clínicamente se presentan como pápulas, nódulos o tumores de color piel, con superficie suave, consistencia blanda o firme y tamaño variable (entre 1-2 cm. de diámetro). Pueden ser sésiles o pediculados (estos generalmente son de mayor tamaño), habitualmente asintomáticos, aunque se han descripto casos de neurofibromas pruriginosos. Son benignos y de lento crecimiento.
Histológicamente, el neurofibroma está formado por células de Schwann (su principal elemento), células perineurales, fibroblastos endoneurales y axones, por lo que se puede decir que son proliferaciones policlonales, pudiendo considerarse como hiperplasia de todos los elementos neurales.[1-5] Se presenta como una lesión circunscripta aunque no encapsulada localizada en dermis, que en ocasiones se extiende hacia el tejido celular subcutáneo.[1,5] La lesión se compone de delicados fascículos, generalmente del grosor de una célula.[6] Las células son fusiformes con citoplasma eosinófilo escaso y un núcleo central basófilo y redondeado.[1] En ocasiones hay pleomorfismo nuclear, pero las mitosis son raras.[6] El estroma

está constituido por fibras colágenas, mucina y mucopolisacáridos ácidos. Con las técnicas de inmunohistoquímica se puede ver que son positivas para la proteína gliofibrilar ácida, la proteína básica de la mielina, y para factor XIIIa[7] y S100.[5] Existen por lo menos diez variantes histológicas de neurofibroma. Estas son: clásico, celular, mixoide, hialinizado, epiteloide, difuso, pigmentado, granular, pacciniano y plexiforme, aunque clínicamente no muestran diferencias significativas.

A excepción del neurofibroma plexiforme, patognomónico de la neurofibromatosis tipo 1, las otras variantes histológicas pueden presentarse en forma esporádica o bien asociarse a la neurofibromatosis.[1,5] El comportamiento, tanto clínico como histológico, es igual sea que forme parte o no de la neurofibromatosis.

La variedad de neurofibroma difuso es una forma infiltrativa y extensa, aunque no destructiva, donde puede ocurrir transformación maligna y en ese caso se debe hacer diagnóstico diferencial con dermatofibrosarcoma protuberans, siendo necesaria la confirmación con CD34, que es positiva en este último. También se ha descripto la malignización de las lesiones en el caso del neurofibroma plexiformes.[1,5]

El tratamiento es la exéresis quirúrgica, aunque siempre su resección requiere la sección del nervio involucrado.[1,4]

El interés de la presentación es mostrar un caso de neurofibroma solitario de planta, por su localización poco habitual y también por la edad de aparición que es poco frecuente. Señalamos además la importancia de plantear al neurofibroma dentro de los diagnósticos diferenciales de lesiones en planta de pie.

Virginia González: Diego Palma 381 Dpto. 27 - (1642) San Isidro Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: virgonzalez@fibertel.com.

Foto 1. Planta izquierda.

Foto 2. El centro de la lesión corresponde a la toma biopsia.

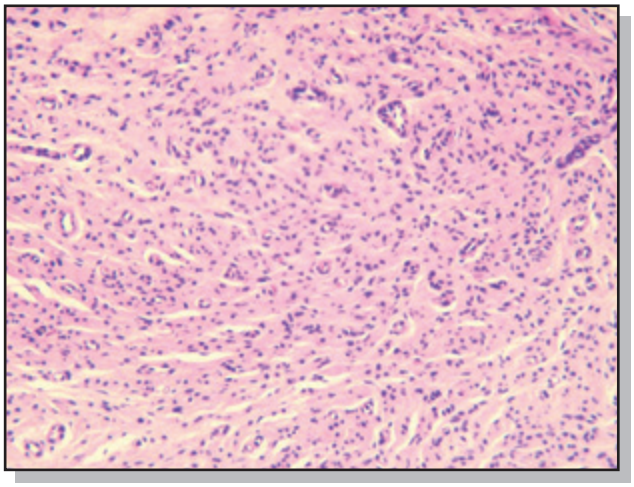

Foto 3. Se observa a nivel de la dermis un proceso proliferativo fusocelular, sin límite bien delimitado.

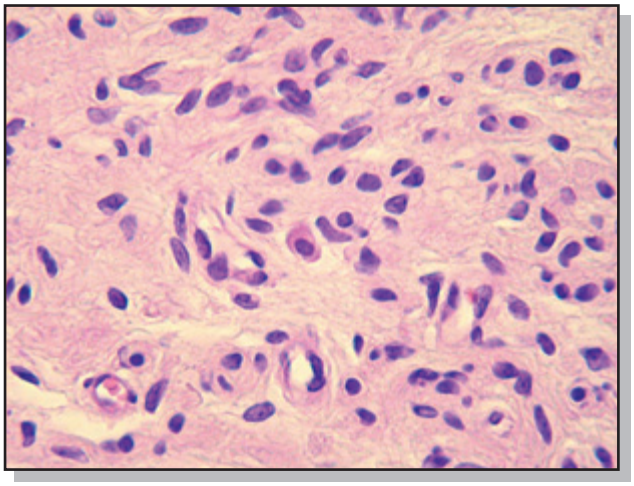

Foto 4. A mayor aumento se ve que esta proliferación está constituida por células ahusadas y en "S itálica".

Referencias

1. Venadero-Albarran F, Rodríguez Acar M, Merelo V, Cervantes Acevedo AM, y cols. Neurofibroma solitario. Comunicación de dos casos. Rev cent dermatol pascua 2004;13 (2):99-102.
2. Oshman R, Phelps R, Kantor I. A Solitary Neurofibroma of the finger Arch Dermatol 1988;124:1185-1186.
3. Khan AK, Deb S, Ray DK y cols. Diffuse neurofibroma of scalp. Neurol India 2002;50:516-517.
4. Pivnick EK, Riccardi VM. Las neurofibromatosis. En: Fitzpatrick TB, Freedberg I, Eisen A y cols. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Ed. Panamericana; 2001:2279-2286.
5. Mosaad M. Histopathological variants of neurofibroma. Am. J Dermatopathol 1996;16:486-499.
6. Weedom D. Tumores neurales y endocrinos. En: Weedom D. Piel y Patología. España: Ed. Marban; 2002:807-810.
7. Cabrera H, García S. Nevos lemmocitarios. En: Cabrera H, García S. Nevos. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas SRL; 1998:103-106.

*

DEL REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN

7. Referencias *(continuación)*

c) Textos electrónicos: el orden en la anotación de cada referencia debe ser el siguiente:

Artículos en Revistas:

- Nombre de los autores (si son más de cuatro nombres, consignar los cuatro primeros más el agregado de "y cols." o "et al", según corresponda),
- Título completo del trabajo [tipo de soporte]
- Nombre de la revista, fecha de publicación, <disponibilidad y acceso>, [fecha de consulta], número normatizado (ISSN o ISBN).
  Ejemplo. Myers M, Yang J, Stampe P. Visualization and functional analysis of a maxi-k channel fused to green fluorescent protein (GFP). [en línea], Electronic journal of Biotechnology, 15 de diciembre de 1999, vol. 2, nro 3. <http://www.ejb.org/content-/vol2/issue3/full/index.html>, [consulta: 28 de diciembre del 2000], ISSN 0717-3458.

Capítulos en Libros:

- Autor/es del capítulo
- Titulo del capitulo
- Autor/es del libro
- Título del libro, [tipo de soporte], editorial, <disponibilidad y acceso>, [fecha de consulta], número normatizado (ISBN).

Se encarece a los autores que se aclare al pie de la bibliografía si hay A.R.B. (ampliación de referencias bibliográficas), las cuales podrán ser remitidas por el autor a pedido del lector.
Se recomienda la revisión de la bibliografía nacional y su inclusión.
Los autores son responsables de la exactitud de sus referencias.

Nocardiosis linfocutánea

Lymphocutaneous nocardiosis

Matías Maskin, C. Echeverría, Gabriel Casas, E. Temporiti, C. López Saubidet

Sección Dermatología, Departamento de Medicina. Instituto Universitario CEMIC. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El síndrome linfocutáneo es una infección de la piel que produce un nódulo o pápula ulcerada en el sitio de inoculación, y que posteriormente progresa a lo largo de los linfáticos cutáneos y subcutáneos desarrollando nódulos y linfangitis. También conocido como linfangitis nodular, este síndrome fue descripto inicialmente para el hongo dimórfico *Sporothrix schenckii*, pero puede ser causado por hongos, parásitos, bacterias y micobacterias. La mayoría de los agentes causales son habitantes del suelo, el agua o materiales vegetales, y producen la infección al ser inoculados en forma traumática, por lo cual la infección es más frecuente en las extremidades superiores e inferiores.

Caso clínico

Paciente de 70 años de sexo femenino con antecedentes de esófago de Barret, hipertensión arterial y etilismo. Presenta celulitis en mano derecha relacionada a trabajos de jardinería, por lo que recibe tratamiento con cefalexina vía oral sin evidenciarse mejoría clínica. Se decide realizar tratamiento con cefazolina endovenosa durante 7 días, con evolución desfavorable. Al momento de la consulta en nuestro servicio presenta, en el examen físico, un absceso en mano derecha con importante eritema y edema de toda la mano. Se observan además, nódulos dolorosos y eritematosos en todo el miembro superior que llegan hasta la axila. Se decide tomar una muestra del absceso para cultivo, y se realiza una biopsia de la lesión.

En la histología se observa: epidermis conservada, y a nivel de la dermis profunda y la hipodermis un infiltrado linfocitario con granulomas radiados y paniculitis a predominio septal. En las coloraciones de hematoxilina y eosina y de Brown y Brenn, se aprecian estructuras filamentosas que podrían corresponder a bacterias. En el cultivo se obtiene desarrollo de *Nocardia asteroides*.

Se realiza diagnóstico de nocardiosis linfocutánea, y se inicia tratamiento con trimetoprima sulfametoxazol.

Siete días después, la paciente presenta fiebre, exantema morbiliforme, inflamación de mucosas, trastornos en el hepatograma y tricitopenia. Se interpreta el cuadro como hipersensibilidad a trimetoprima sulfametoxazol. Se decide suspender el tratamiento, y se indica leucovorina. La paciente evoluciona en forma favorable y comienza tratamiento con minociclina durante 3 meses con buena respuesta.

Comentario

La *Nocardia* es una bacteria aeróbica Gram positiva que fue descripta en 1888 por Nocard. La incidencia de la nocardiosis humana se encuentra en aumento en todo el mundo, principalmente en hospederos inmunosuprimidos. Presenta cuatro formas de infección cutánea: a) infecciones superficiales como celulitis, pioderma o abscesos; b) mycetoma; c) infección linfocutánea; d) infección generalizada con compromiso secundario de la piel. La forma linfocutánea representa entre el 20 y 25% de los casos de infección de la piel. La *Nocardia asteroides* causa entre el 80 al 90% de las infecciones por *Nocardia* en el hombre. Produce principalmente infecciones respiratorias y en el sistema nervioso central. A diferencia de esto, la especie que con mayor frecuencia produce infecciones en la piel es la *Nocardia brasiliensis*. La vía de infección es la inoculación traumática, por lo que es importante interrogar acerca de actividades al aire libre y trabajos de agricultura y jardinería. Las picaduras de insectos y los arañazos de gato también han sido descriptos como formas de inoculación. La infección es más frecuente en hombres, en relación de 4 a 1.

Los principales diagnósticos diferenciales de la nocardiosis linfocutánea son las infecciones por *Sporothrix schenckii, Leishmania* y *Mycobacterium marinum*. La clínica, el antecedente de exposición y la epidemiología son importantes para realizar el diagnóstico diferencial con *Mycobacterium marinum* y *Leishmaniasis*. La diferenciación con esporotricosis es muy difícil de realizar clínicamente, por lo que debe hacerse a través de los cultivos. La *Nocardia* puede desarrollarse en forma lenta en cultivo, por lo que debe advertirse al laboratorio cuando hay sospecha clínica para que se los mantenga durante al menos dos semanas.
El tratamiento de elección de la nocardiosis es la combinación de trimetoprima-sulfametoxazol, y la duración es de dos a cuatro meses. Las drogas alternativas para el tratamiento son: imipenem, amikacina, minociclina, amoxicilina-clavulánico y eritromicina.

Es importante tener en cuenta el diagnóstico de nocardiosis en pacientes con celulitis y mala respuesta a los antibióticos habituales, y en pacientes con síndrome linfocutáneo que presentan el antecedente de traumatismo durante actividades de riesgo.
Se presenta un caso de nocardiosis linfocutánea por Nocardia asteroides, que es una causa infrecuente de síndrome linfocutáneo.

Matías Maskin: Bardi 1458 - (1638) Vicente López Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: matiasmaskin@yahoo.com.ar

Foto 1.

Foto 2.

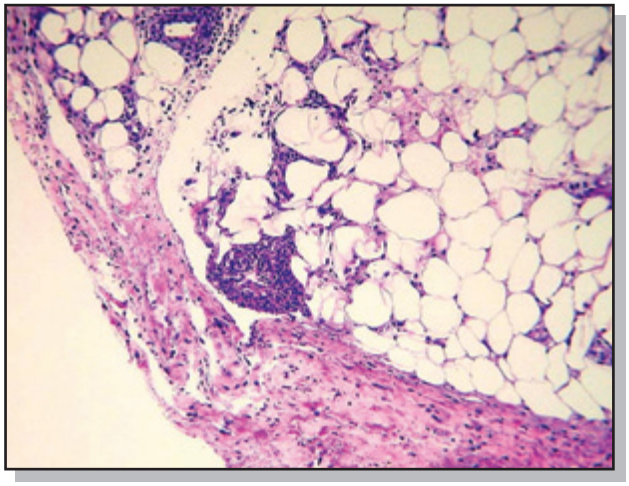

Foto 3.

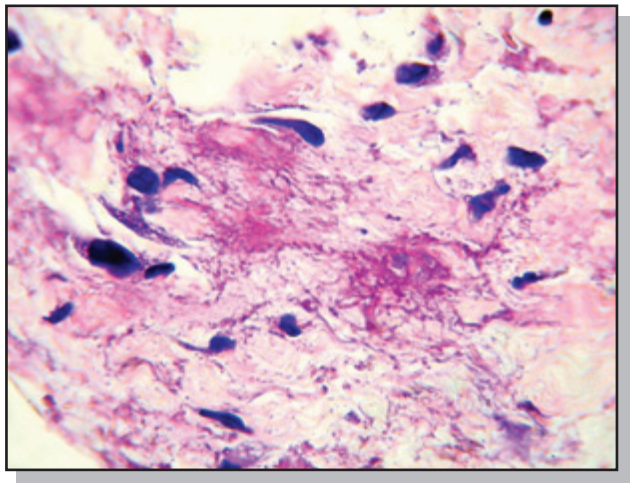

Foto 4.

Referencias

1. Smego A, Castiglia M, Asperilla M. Lymphocutaneous Sindrome: A review of non-Sporothrix causes. Medicine 1999;78:38-63.
2. Maraki S, Scoulica E, Alpantaki K y cols. Lymphocutaneous nocardiosis due to Nocardia brasiliensis. Diag Microbiol Inf Dis 2003;47:341-344.
3. Maraki S, Chochlidakis S, Nioti E, Tselentis Y. Primary lymphocutaneous nocardiosis in an immunocompetent patient. Ann Clin Microbiol Antimicrob 2004 3: 24-27.
4. Tobin E, Jih W. Sporotrichoid lymphocutaneous infections: Etiology, Diagnosis and Therapy. American Family Physician 2001;63:326-332.
5. Z'graggen W, Bregenzer H, Fankhauser A y col. Primary cutaneous nocardiosis in an immune-competent patient. Eu J Dermatol 2001;11:569-571.
6. Lee M, Sippe J. Primary cutaneous nocardiosis. Aus J Dermatol 1999;40:103-105.
7. Lederman E, Crum N. A case series and focus review of Nocardiosis. Medicine 2004;83:300-313.

*

DEL REGLAMENTO DE PUBLICACIÓN (versión on line)

10.- Publicaciones múltiples

La siguiente declaración sobre publicaciones múltiples fue aprobada por el Comité Internacional de Revistas Médicas (grupo Vancouver) en mayo de 1983. Se ha editado para que sirva como guía de autores y editores.

Se entiende por publicación múltiple aquella que se realiza más de una vez sobre la misma información, contenido, análisis, etc., aunque su redacción o presentación sean diferentes. En este sentido, la publicación múltiple incluye: 1) publicación paralela; 2) publicación reiterada o duplicada.

1) Se entiende por publicación paralela aquella (publicación secundaria) destinada a lectores cuyo idioma nacional es diferente al de la publicación primaria, que, de esta manera, quedaría fuera del alcance de ellos, por lo que se denomina también publicación en dos idiomas. Esta clasificación incluye publicaciones secundarias destinadas a médicos que no suelen emplear métodos de registro y recuperación sistemática de información en sus lecturas profesionales.
La publicación paralela se acepta si:

a) los editores de ambas revistas involucradas están completamente informados. El editor de la segunda publicación deberá tener una fotocopia, reimpresión o copia del original de la primera versión.
b) la prioridad de la primera publicación es respetada por la segunda con un intervalo de por lo menos 2 semanas.
c) el contenido de la segunda publicación es escrito para un grupo diferente de lectores, en otras palabras, se trata de una simple traducción de la primera, de la cual, algunas veces, bastará una versión abreviada.
d) la segunda versión refleja fielmente la información y las interpretaciones de la primaria.
e) una nota al pie de la primera página de la segunda versión informa a los lectores y agencias de documentación que el trabajo fue editado y se está publicando para una audiencia o público en paralelo con la primera versión, empleando la misma información. La nota al pie de la primera página deberá dar suficiente y adecuada referencia de la primera versión.
f) en el currículum vitae e informes de producción científica, los trabajos publicados en paralelo deben ser señalados de manera inequívoca.

2) La publicación reiterada o duplicada indebidamente es la publicación múltiple destinada a grupos de lectores compartidos por ambas publicaciones (primaria y secundaria) y que, muy probablemente, emplean similares sistemas de registro y recuperación de información profesional.

La publicación reiterada no es aceptable.

Las entregas preliminares o publicaciones previas, esto es, la divulgación de información científica descrita en un trabajo que ha sido aceptado pero no publicado aún, en muchas revistas es considerada como violación a los derechos reservados. En casos excepcionales, y sólo con la aprobación del editor de la publicación primaria, podría aceptarse la entrega preliminar de información, por ejemplo, para prevenir a la población de un riesgo.

Papilomatosis reticulada y confluente. Síndrome de Gougerot-Carteaud.
A propósito de 1 caso.

Confluent and reticulated papillomatosis. Gougerot-Carteaud syndrome.
Case report.

Matías Federico Stringa*, Ignacio Rébora*, Mario Abbruzzese**, José Gabriel Casas ***, Raúl Pedro Valdez****

*Médico residente. **Médico de Planta. ***Médico Dermopatólogo. ****Jefe del Servicio.
Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Austral. Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

La papilomatosis reticulada y confluente es una patología benigna, de escasa frecuencia y de etiología no aclarada, descripta por Gougerot y Carteaud en el año 1927. Habitualmente, el motivo de consulta es el interés cosmético o el prurito moderado. Por ser una entidad que se la confunde frecuentemente con la pitiriasis versicolor, muchas veces se llega al diagnóstico en forma tardía, casi por descarte, y luego de múltiples tratamientos antimicóticos fracasados.[1]

Caso clínico

Paciente masculino de 16 años, sin antecedentes patológicos ni familiares de importancia, que consultó por lesiones hiperpigmentadas con leve descamación en tronco, asintomáticas, de dos años de evolución. Había recibido tratamiento con antimicóticos locales sin respuesta favorable, con dos exámenes micológicos negativos.

Al examen físico se observaron lesiones maculosas y papulosas hiperpigmentadas, levemente descamativas, que coalescían en el centro, de aspecto reticulado en la periferia, de tamaño variable de 3 a 5 mm, ubicadas en tronco, abdomen y raíz de miembros superiores (Foto 1).

Inicialmente, se interpretó el cuadro como pitiriasis versicolor, por lo que se decidió realizar un nuevo examen micológico y comenzar tratamiento empírico con itraconazol 200 mg/día, por cinco días, y nitrato de izoconazol tópico. Evolucionó sin cambios y el estudio directo fue negativo, por lo cual se pensó en la papilomatosis reticulada y confluente. La biopsia mostró hiperqueratosis y leve papilomatosis (Foto 2).

Con el cuadro clínico, el importante antecedente de tres exámenes micológicos negativos y los hallazgos histopatológicos, se arribó al diagnóstico de *papilomatosis reticulada y confluente o síndrome de Gougerot Carteaud.*

Se inició tratamiento con minociclina 100 mg/día, con respuesta favorable, constatándose la desaparición total de las lesiones a los tres meses (Foto 3).

Comentario

La papilomatosis reticulada y confluente (PRC) es una patología benigna, descripta por Gougerot y Carteaud en el año 1927. Es infrecuente teniendo en cuenta que en 30 años se recolectaron sólo 39 casos en la Clínica Mayo, donde se realiza un promedio de 50.000 consultas dermatológicas por año. Afecta a ambos sexos, preferentemente a jóvenes con un promedio de edad de 15 años[1] y se la ha asociado a obesidad, alteraciones tiroideas y diabetes.[2]

Su etiología es desconocida. En un principio, se aceptó la teoría de una respuesta inmunológica anormal a la presencia de levaduras (*Malassezia furfur*). Sin embargo, posteriormente se observó el desarrollo de la enfermedad sin hallazgo de elementos micóticos en

la tinción con hidróxido de potasio, y escasa respuesta a tratamientos con antifúngicos.[1]

Otras etiologías han sido propuestas. La presentación en jóvenes, preferentemente en áreas seborreicas sugiere una alteración en la producción del sebo o su modificación por acción de flora bacteriana residente (*Staphylococcus epidermidis* y *Propionebacterium acnes*),[3] aseverada por una buena respuesta a tratamientos con antibióticos.[4] Recientemente, ha sido propuesta, también como probable desencadenante, una cepa de *Actinomyces*.[5]

Casos familiares hacen referencia a una probable susceptibilidad genética.[6,7]

Ha sido considerado un trastorno hiperproliferativo, basándose en una alteración de la queratinización sugerida por la alteración de estructuras celulares cornificadas, aumento de gránulos laminares en la capa granulosa y aumento de melanosomas en las capas córneas.[1] La hipótesis que relacionaría a todas estas etiologías sería que en la PRC existiría una alteración de la queratinización y una respuesta anormal del huésped desencadenada por microorganismos presentes en la piel.[8]

Al igual que en nuestro caso, la PRC se presenta clínicamente con máculas y pápulas amarronadas queratósicas, de 2-5 mm de diámetro, que coalescen en el centro formando placas, de aspecto reticulado en la periferia. Se distribuyen preferentemente en cuello, tronco superior y axilas, si bien se pueden observar en otras localizaciones como miembros superiores, abdomen, cara y miembros inferiores.[1] Generalmente no afecta palmas, plantas ni mucosas.[6]

Como diagnósticos diferenciales se han propuesto numerosas enfermedades descriptas por distintos autores: tinea versicolor, acantosis nigricans, dermatitis seborreica, verruga plana, epidermodisplasia verruciforme, enfermedad de Darier, amiloidosis cutis, parapsoriasis.[1]

La histopatología se caracteriza por grados variables de hiperqueratosis, acantosis y presencia o no de papilomatosis. También pueden evidenciarse elementos micóticos en la tinción de PAS en la capa córnea, no hallados en nuestro caso.

Múltiples alternativas terapéuticas han resultado eficaces según la literatura. La minociclina ha sido documentada como un tratamiento con alta respuesta,[1,3] que llega a un nivel de eficacia del 78% con desaparición total de las lesiones, y borrramiento parcial del 50% en el resto. Si bien su mecanismo de acción no queda claro, se piensa que su efecto antiinflamatorio tendría mayor influencia que el antibacteriano. Se ha visto una recurrencia de alrededor de 25% a los 2 años, con remisión luego de nuevo tratamiento.[1]

Otros medicamentos que han demostrado ser beneficiosos son la isotretinoína oral y tópicos como tretinoína, ácido salicílico, tazarotene,[9] calcipotriol,[10] sulfuro de selenio[7] y tacalcitol.

Se han propuesto los siguientes criterios diagnósticos:[1]

1) Hallazgos clínicos que incluyan máculas y pápulas amarronadas descamativas, que al menos en parte tengan aspecto reticulado y papilomatoso;
2) Compromiso de cuello y tronco superior;
3) Tinción para hongos de las escamas con resultado negativo;
4) Buena respuesta a la minociclina.

En conclusión, se presenta el caso de una papilomatosis reticulada y confluente de Gougerot Carteaud que reúne todos los criterios diagnósticos anteriormente descriptos. Es una entidad de difícil diagnóstico por su infrecuencia y por la similitud con otras afecciones, principalmente la pitiriasis versicolor.

Matías Federico Stringa: M.T. de Alvear 2007 7º 13 - (1122) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: mstringa@cas.austral.edu.ar

Foto 1. Máculas y pápulas hiperpigmentadas, levemente descamativas, que coalescen en el centro, de aspecto reticulado en la periferia.

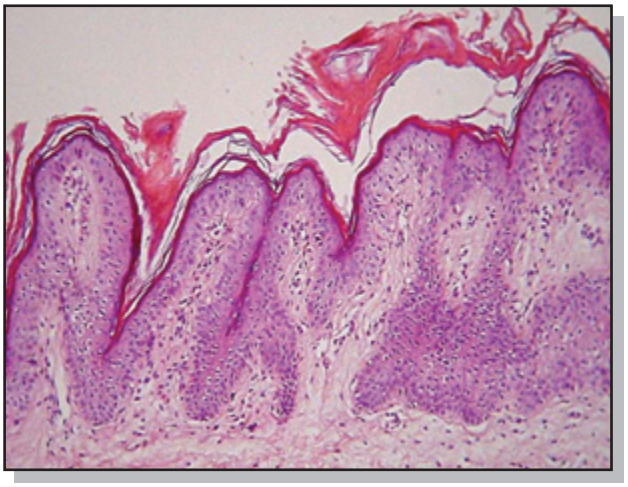

Foto 2. Hiperqueratosis y leve papilomatosis (H-E).

Foto 3. Luego de 3 meses de tratamiento.

Referencias

1. Davis MDP, Weening RH, Camilleri MJ. Confluent and reticulate papillomatosis (Gougerot-Carteaud syndrome): a minocycline-responsive dermatosis without evidence for yeast in pathogenesis. A study of 39 patients and proposal of diagnostic criteria. Br J Derm 2006;154:287-293.
2. Hamilton D, Tavafoghi V, Shafer JC, et al. Confluent and reticulated papillomatosis of Gougerot and Carteaud. J Am Acad Dermatol 1980;2:401-410.
3. Andrew D, Montemarrano MC, Hengge M. Confluent and reticulate papillomatosis: responsive to minocyclina. J Am Acad Dermatol 1996:34:253-256.
4. Jamg HS, Oh CK, Cha JH, Cho SH, Kwon KS. Six cases of confluent and reticulated papillomatosis alliviated by various antibiotics. J Am Acad Dermatol 2001;44:652-655.
5. Natarajan S, Milne D, Jones AL, Goodfellow M, Perry J, Koerner, RJ. Dietzia strainX: a newly described actinomycete isolated from confluent and reticulated papillomatosis. Br J Dermatol 2005;153:825-827.
6. Jimbow M, Talpash O, Jimbow K. Confluent and reticulated papillomatosis. Clinical, light and electron microscopic studies. Int J Dermatol 1992;194:59-61.
7. Carbia SG, Marrero M, Paiva C, Glorio R, et al. Papilomatosis reticulada y confluente familiar. Arch Argent Dermatol 2006;56:107-109.
8. Cabo H, Marini M, Pagano P, Coppi A, Woscoff A. Papilomatosis reticulada y confluente (Gougerot y Carteaud). Dermatol Argent 2000;6:35-38.
9. Bowman PH, Loretta SD, Confluent and reticulated papillomatosis: response to tazarotene. J Am Acad Dermatol 2003;48:S80-S81.
10. Carrozzo AM, Gatti S, Ferranti G, Primavera G, et al. Calcipotriol treatment of confluent and reticulated papillomatosis (Gougerot-Carteaud syndrome). J Eur Acad Dermatol Venereol 2000;14:131-133.

Pioderma gangrenoso asociado a gammapatía monoclonal por IgA

Pyoderma gangrenosus associated with monoclonal gammapathy

Santiago Cheli*, Ariel Sehtman**, Valeria Villoldo***, Miguel Allevato****, Hugo Cabrera*****

*Médico cursista. Carrera de Médicos Especialistas en Dermatología (UBA). **Jefe de Becarios y Cursistas. ***Ex Jefa de Residentes y Concurrentes Programáticos. ****Jefe A/C de División. *****Profesor Titular.
División y Cátedra de Dermatología, Hospital de Clínicas "José de San Martín". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El pioderma gangrenoso (PG) pertenece al contexto de las dermatosis neutrofílicas, que tienen como rasgo distintivo el infiltrado inflamatorio de neutrófilos a nivel histológico. Es una enfermedad inflamatoria necrotizante con clínica característica y etiología incierta, aunque se conocen la intervención de distintos mecanismos inmunológicos.[1]
Es bien reconocida su asociación con enfermedades sistémicas subyacentes en el 40-60% de los casos.[1,2]
El diagnóstico se basa en la clínica con histopatología compatible y en el descarte de otras causas de úlceras cutánea mediante estudios complementarios; además, se deben buscar posibles enfermedades sistémicas asociadas.
Se ha descripto la asociación de pioderma gangrenoso con trastornos hematológicos (síndromes mieloproliferativos, mieloma múltiple, síndromes linfoproliferativos);[1] entre los más frecuentes se citan las leucemias mielocíticas y gammapatías monoclonales[3] y, dentro de estas últimas, la gammapatía monoclonal por IgA y, con menor frecuencia, IgM e IgG. El mieloma múltiple, también generalmente IgA, puede presentarse en estos pacientes.[2]
Como terapéutica de primera línea se utilizan los corticoides sistémicos solos o asociados; otras terapias utilizadas las constituyen los inmunosupresores, antibióticos (minociclina),[4,5] sulfamidas y derivados, clofazimina, etc. La terapia tópica se reserva para las formas no agresivas, superficiales y pequeñas.[1]

Caso clínico

Mujer de 35 años, que consulta en marzo de 2005 por úlcera en cara anterior de pierna derecha de 2 semanas de evolución, 4 cm de diámetro, dolorosa, bordes eritematovioláceos, fondo con tejido de granulación y fibrina con secreción serosa.
Laboratorio: hemograma, glucemia, función renal, VSG, hepatograma, dentro de parámetros normales. FAN (-), C3 y C4 normal, gammaglobulinas 0,8 g/dl, IgA 426 mg/dl y cadenas Kappa con precipitación monoclonal.
Hematología: estudio de médula ósea (gammapatía monoclonal IgA de origen indeterminado).
Histopatología úlcera: dermohipodermitis con denso infiltrado constituido por neutrófilos y mononucleares, con presencia de microabscesos. Cultivos de la úlcera: micobacterias y gérmenes comunes negativos.
Antecedentes patológicos:
2003: perforación colónica, histopatología (inflamación inespecífica). Reevaluación gastroenterológica en 2005 con estudio histopatológico de colon y recto sin particularidades.
2004: forúnculos a repetición y abscesos en región inguinal con resolución lenta luego de tratamiento antibiótico.
Con la clínica, la histopatología y los estudios hematológicos se llega al diagnóstico de *pioderma gangrenoso asociado a gammapatía monoclonal IgA.*
Se indica tratamiento con metilprednisona 30 mg/día y minociclina 100 mg/día. La evolución es favorable, con cierre de la úlcera al mes de tratamiento, por lo que se disminuye progresivamente la dosis de corticoide hasta su retiro total. Se continúa con minociclina 100 mg/día por 2 meses y luego suspensión del fármaco. Sin recidiva de lesiones al año y medio de seguimiento.

Comentario

Se destaca la asociación de pioderma gangrenoso con gammapatía

monoclonal IgA en una paciente joven, resaltando la importancia del seguimiento hematológico de esta paraproteinemia por su potencial evolución a mieloma múltiple.

En nuestra paciente se obtuvo una evolución cutánea favorable a la asociación de corticoides sistémicos con minociclina, que permitió el ahorro de esteroides y su retiro sin recidiva de la enfermedad después de un año y medio de seguimiento.

S. Cheli: French 2741 3º F - (1425) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina.
E-mail: santiagocheli@educ.ar

Foto 1. Úlcera en cara anterior de pierna derecha.

Foto 2. Cicatriz de úlcera a los 18 meses.

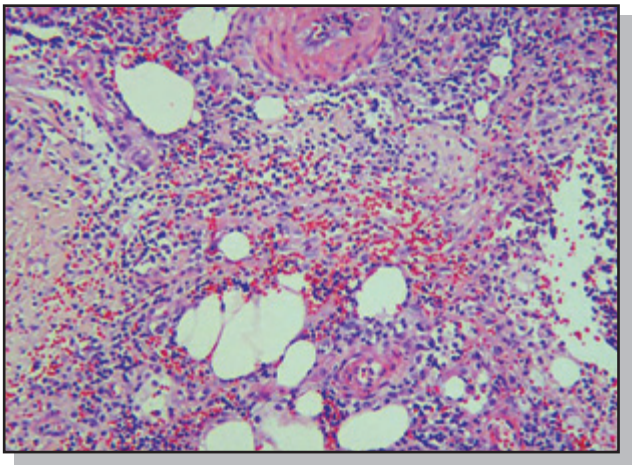

Foto 3. Infiltrado inflamatorio dermo-hipodérmico.

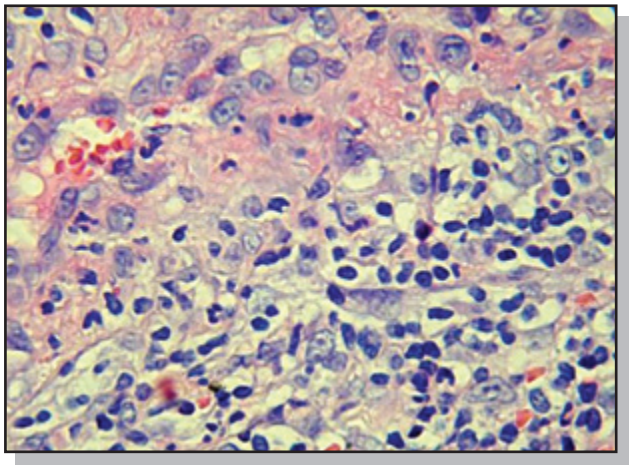

Foto 4. Denso infiltrado constituido por neutrófilos y mononucleares.

Referencias

1. Maldonado SD. Pioderma gangrenoso. Dermatol Argent 2001; 7(2):93-108.
2. Barrios SB, Pérez PU, Fernández López E y cols. Piodermia gangrenosa asociada a gammapatía monoclonal IgA de significado incierto. Actas Dermosifilogr 2001;92:224-228.
3. Cho KH, Han KH, Kim SW, et al. Neutrophilic dermatoses associated with myeloid malignancy. Clin Exp Dermatol 1997;22:269-273.
4. Linch WS, Bergfeld WF. Pyoderma gangrenosum responsive to minocycline hydrochloride. Cutis 1978;21:535-538.
5. Davies MG, Piper S. Pyoderma gangrenosum: Succesful treatment with minocicline. Clin Exp Dermatol 1981;6:219-223.

Síndrome de Wells

Wells' Syndrome

Gabriela Araujo*, René Acosta**, Virginia Grande***, Graciela Fernández Blanco****, Cristina Kien *****.

*Médica concurrente. **Médica cursista. ***Médica de Planta. ****Jefa de Servicio. *****Médica Dermatopatóloga. Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El síndrome de Wells o celulitis eosinofílica es una dermatosis inflamatoria aguda, infrecuente, recurrente, caracterizada clínicamente por una erupción diseminada pruriginosa e histológicamente por infiltración de eosinófilos en la dermis. Afecta a ambos sexos por igual, más frecuentemente a adultos, y el mecanismo etiopatogénico es desconocido.

Fue descripto por primera vez por el Dr. G. C. Wells (1971)[1] con el nombre de "dermatitis granulomatosa recidivante con eosinofilia"; luego, junto con Smith, publica nuevos casos con el nombre de "celulitis eosinofílica".[2] Finalmente, Spigel y Winkelman lo denominan "síndrome de Wells".[3]

Caso clínico

Paciente de 40 años, de sexo femenino, sin antecedentes personales de importancia, que presentaba placas eritematoedematosas, de bordes netos, configuración anular y circinada, discretamente pruriginosas, de 30 días de evolución. Se caracterizaban por presentar crecimiento centrífugo, dejando una pigmentación pardusca en su interior con lesiones eritematoedematosas centrales, que asentaban en tronco, glúteos y extremidades.

Laboratorio: hemograma sin particularidades.

Examen micológico: negativo.

Estudio histopatológico: edema y denso infiltrado leucocitario a predominio de eosinófilos en dermis, e hipodermis sin evidencia de vasculitis. Los eosinófilos se disponen desde la dermis hasta hipodermis formando acúmulos, y también se observan algunas células gigantes multinucleadas.

Diagnóstico: compatible con síndrome de Wells.

Tratamiento: se le indica metilprednisona 40 mg/día, pero la paciente se niega a realizar tratamiento.

Evolución: a 5 meses del diagnóstico, las lesiones siguen estables.

Comentario

El síndrome de Wells o celulitis eosinofílica es una dermatosis inflamatoria aguda, infrecuente, que afecta a ambos sexos por igual, generalmente adultos, aunque existen publicaciones de casos durante la infancia y nacimiento.[4-5]

El cuadro clínico comienza con un pródromo de ardor, prurito, ocasionalmente fiebre y malestar general, posteriormente aparecen placas eritematoedematosas dispersas en toda la superficie corporal, generalmente respetando la cara. El edema intenso en las lesiones puede llevar a la formación de ampollas y también puede presentarse en forma de nódulos. Las placas iniciales se van tornando morfeiformes, adquiriendo una tonalidad azul-violácea. Pueden involucionar en forma espontánea, en semanas o meses, o recurrir durante años.[6]

La histopatología de las lesiones se caracteriza por presentar tres etapas evolutivas:

1. **Aguda:** existe un intenso edema dérmico e infiltrado leucocitario a predominio de eosinófilos. Este infiltrado puede extenderse a hipodermis e incluso hasta fascia y músculo.[3-7]
2. **Subaguda:** se caracteriza por la presencia de las "figuras en llama" que se forman por desgranulación de los eosinófilos en las bandas de colágeno. Estas figuras no son patognomónicas de la entidad, ya que se han encontrado en otras dermatosis, como penfigoide ampollar, eccema, prurito, picaduras de insectos, herpes gestationis, mucinosis folicular y algunas parasitosis.[8-9] Por este motivo, la "figura en llama" se puede considerar como un

patrón reactivo, que no es suficiente *per se* para el diagnóstico, sino que debe acompañarse de manifestaciones clínicas características.[6]

3. Resolutiva: en esta fase se observan histiocitos en empalizada alrededor de las figuras en llama, células gigantes y escasos eosinófilos. No suele haber vasculitis.[10]

Los exámenes de laboratorio generalmente son normales aunque en el 50% de los casos hay hipereosinofilia periférica.[7]

La etiopatogenia del síndrome de Wells es aún desconocida. Parece tratarse de una reacción de hipersensibilidad ante factores desencadenantes muy diversos: picaduras de insectos, infecciones bacterianas, virales, parasitarias y fúngicas, medicamentos, dermatitis atópica, enfermedades mieloproliferativas, neoplasias,[2,6,9] que producirían quimiotaxis y desgranulación de eosinófilos,[6] siendo indiscutible el rol del eosinófilo en la patogenia de esta dermatosis.

Fitzpatrick encuadra al síndrome de Wells dentro de las entidades caracterizadas histológicamente por eosinofilia tisular junto a otras dermatosis como la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, la enfermedad de Kimura, la foliculitis pustulosa con eosinofilia, el granuloma facial y la úlcera eosinofílica de la mucosa oral.

Clínicamente, el síndrome de Wells debe diferenciarse de las siguientes entidades: celulitis bacteriana, erisipela, urticaria, toxidermia, granuloma anular, dermatoficia, síndrome de Swett, penfigoide ampollar, enfermedad de Duhring, eritema polimorfo, eritema crónico migrans, síndrome de Churg-Strauss, síndrome hipereosinofílico, morfea.[9] Desde el punto de vista histopatológico, los diagnósticos diferenciales son: granuloma por picadura de insecto, urticaria, prurigo, hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, nódulo escabiótico, síndrome de Churg-Strauss, síndrome hipereosinofílico, fasciitis eosinofílica, eritema nodoso con eosinofilia, larva migrans, mastocitoma.[9]

Con respecto al tratamiento, existen opciones terapéuticas diversas; son de elección los corticoides orales (prednisona 10-80 mg/día), que tienen efecto rápido pero no evitan las recaídas.[2-9] Existen casos publicados de buena respuesta con corticoides tópicos.[9] Antihistamínicos, griseofulvina, dapsona, ciclosporina, colchicina y minociclina han sido publicados con respuesta clínica variable.[2,7,9]

Por último, y como se mencionara anteriormente, cabe destacar el pronóstico favorable de esta dermatosis y su carácter autolimitado, que puede resolverse en forma espontánea en semanas o meses sin tratamiento alguno; por ello muchas veces es viable optar por tomar una conducta expectante.

Presentamos un caso típico de síndrome de Wells con una clínica muy florida, sin factores desencadenantes aparentes y sin asociaciones hematológicas.

Graciela Araujo: Laprida 67 - (1642) San Isidro - Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: araujog@intramed.net

Foto 1. Placas eritematoedematosas.

Foto 2. Lesiones anulares y circinadas.

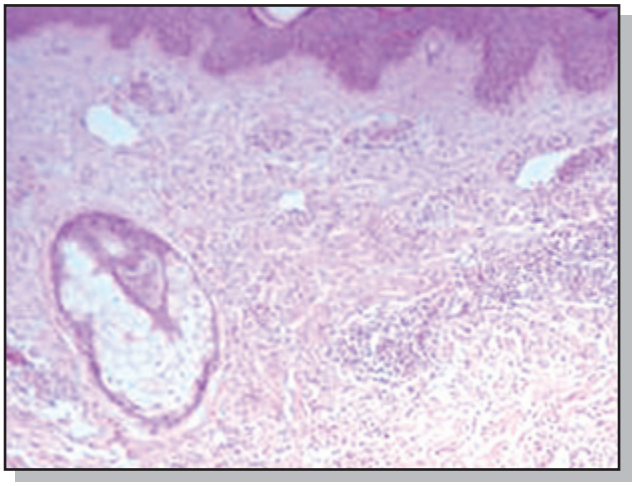

Foto 2. Lesiones anulares y circinadas.

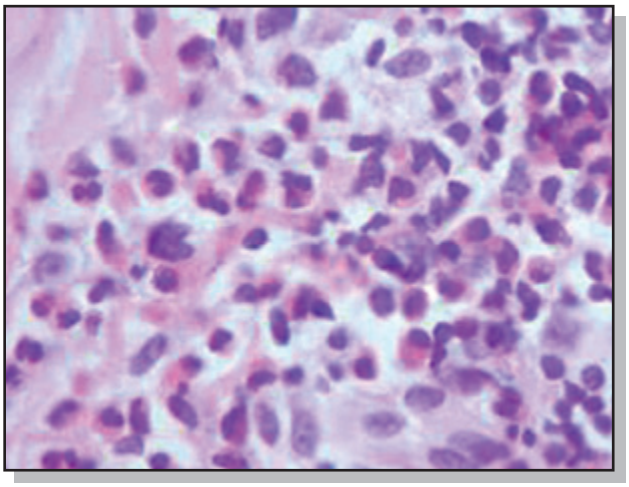

Foto 4. Eosinófilos formando acúmulos.

Referencias

1. Wells GC. Recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. Trans St Johns Dermatol Soc 1971;57;46-56.
2. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. Br J Dermatol 1979;100:101-109.
3. Spigel GC, Winkelmann RK. Wells' Syndrome: recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. Arch Dermatol 1979;115:611-613.
4. Aparicio S, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Síndrome de Wells en la infancia. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr 2000;91:343-348.
5. Kuwahara RT, Randall MB, Eisner MG. Eosinophilic cellulitis in a newborn. Pediatric Dermatol 2001;18:89-90.
6. Retamar RA, Chames C. Enfermedades eosinofílicas cutáneas. Dermatol Argent 2002;8:183-193.
7. Woscoff A, Casas JG. Síndrome de Wells (celulitis eosinofílica). Arch Argent Dematol 1989;39:73-88.
8. Brehmer-Andersson, Kaaman T, Skog E, Frithz, A. The histopatogenesis of the flame figure in Wells' Syndrome based on five cases. Acta Derm Venereol 1986;66:213-219.
9. Lopez K, Camusso M, Abeldaño A, Kien M. C.; Hrabar L.; Pellerano G.; Síndrome de Wells asociado a leucemia linfática crónica. Arch Argent Dermatol 2005;55:239-244.
10. Parra I, Giusti C, Franco M, Galimberti G, Kowalczuk A, Galimberti R. Síndrome de Wells. Arch Argent Dermatol 2006;56:67-70.

*

Si bien los inhibidores del TNF alfa, como el etanercept, mejoran algunos trastornos autoinmunes, no parecen ser útiles en el caso de alopecia areata.

Abramovits W.
Skin Med 2006;5:177-181.

LMdeF

*

En casos de rosácea tratada y empeorada con corticoides resultó efectivo el uso de pimecrolimus 1%, 2 veces al día, por lo que se sugiere su uso en dermatosis agravadas por esteroides.

Meykadeh N.
Hautarzt Jul 28 [Epub ahead of print]

LMdeF

*

Dos pacientes tratados con imiquimod al 5% durante 6 semanas por carcinoma in situ, confirmado con histopatología, desarrollaron posteriormente carcinoma espinocelular invasor y metástasis en uno de los casos.

Goh MS.
Australas J Dermatol 2006;47:186-188.

LMdeF

Trofoedema de Meige

Meige's trophedema

Geraldina Rodríguez Rivello*, Patricia Della Giovanna**, Sandra García***, Sergio Vestidello****, Carlos García*****, Hugo Cabrera******

*Jefa de Residentes. **Médica Dermatóloga. ***Médica Dermopatóloga. ****Jefe de Servicio de Cirugía Plástica. *****Médico de Cirugía Plástica. ******Jefe de Servicio de Dermatología.
Hospital Nacional "Prof. Dr. Alejandro Posadas". Pcia. De Buenos Aires. Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

Se denomina linfedema al edema ocasionado por la deficiencia en el drenaje linfático. Se lo puede clasificar en primario y secundario.
Se distinguen tres formas de linfedema primario según la edad de comienzo: una congénita; otra de aparición precoz, antes de los 35 años de edad; y una tercera tardía, conocida como enfermedad de Meige.
El linfedema secundario representa una disfunción adquirida de los linfáticos, donde existe una causa que lo justifique; por ejemplo, la filariasis producida por Wuchereria bancrofti, la afectación de ganglios linfáticos regionales por infecciones, cirugías, radiación, invasión tumoral o radiación.[1]

Caso clínico

Mujer de 38 años, argentina, con antecedentes de erisipela a repetición en el último año. Sin antecedentes familiares de importancia. Consulta por presentar aumento paulatino del diámetro del miembro inferior izquierdo de 7 años de evolución.
Al **examen dermatológico** se observa asimetría del miembro inferior izquierdo comparado con el contralateral, con incremento de su diámetro desde la raíz del muslo hasta el pie haciéndose más evidente en la pierna, donde presentaba una tumoración de superficie irregular con nódulos que deformaban la anatomía normal (Fotos 1 y 2), de consistencia dura, sin adenopatías palpables.
La paciente refería sensación de peso al deambular, que interfería en forma negativa su calidad de vida.
Biopsia de piel: a nivel epidérmico se observa atrofia; en dermis, fibroedema, con dilatación de vasos capilares y presencia de fibroblastos de aspecto hiperplásico (Fotos 3 y 4).
Exámenes complementarios: laboratorio sin particularidades. Ecografía doppler venoso de miembros inferiores: sin alteraciones. Linfografía de miembros inferiores: obstrucción en miembro inferior izquierdo.

Comentario

El linfedema congénito y hereditario es una afección conocida desde el año 1891, cuando Nonne describe por primera vez las características de la denominada "elefantiasis congénita hereditaria". En 1892, Milroy, desconociendo el trabajo previo de Nonne, describe el mismo cuadro linfedematoso como una "variedad no descrita de linfedema hereditario". En el año 1898, Meige señala la existencia de casos de linfedema congénito hereditario, familiar y tardío, desarrollado meses o incluso años después del nacimiento.
Se considera como síndrome de Nonne Milroy al linfedema hereditario que aparece desde el nacimiento, mientras que se reserva la denominación de síndrome de Meige a un tipo análogo de linfedema hereditario de aparición más tardía.[2]
El linfedema primario es más frecuente en mujeres. En el 80% de los casos afecta exclusivamente miembros inferiores, en el 70% sólo un miembro, y en el 20% existe historia familiar. En ocasiones se ha encontrado asociado a otras malformaciones congénitas o afectación visceral; existen casos que coinciden con quiloabdomen por malformación congénita del conducto torácico,[2] aunque lo habitual es la enteropatía.[1,2]
Se produce como consecuencia de la obstrucción linfática que conduce al aumento del contenido proteico extravascular, con retención de agua por ósmosis. El exceso de proteínas extravasculares permite la proliferación de fibroblastos que determinan aumento

permanente de la dureza característica y a su vez favorece la progresión del linfedema.[1,2]

El linfedema tardío, o síndrome de Meige, se hace evidente generalmente a los 35 años de edad y corresponde al 10% de los linfedemas primarios.

Clínicamente es duro a la palpación y no mejora con el reposo. Presenta un grado variable de severidad desde edema leve a severo. Se observa asimetría con incremento de la circunferencia de una extremidad. El edema progresa lentamente. La estasis linfática favorece la aparición de infecciones cutáneas por gérmenes piógenos, tal como el estreptococo, como ocurrió en nuestra paciente, que presentaba erisipelas a repetición el año previo a la consulta. La consecuencia más notable de esta tendencia a las infecciones es la aparición de una hiperplasia fibrosa en la zona, transformando al linfedema en fibroedema.[2-4]

El diagnóstico se realiza habitualmente con el interrogatorio y el examen físico.

Gough,[5] en 1966, estudió 44 casos de linfedema primario; concluye que la causa menos frecuente de la anormalidad linfática es la aplasia linfática (representa el 20% de los casos) y la más frecuente es la hiperplasia, que corresponde al resto de los casos.

Histológicamente se han observado las siguientes alteraciones: la epidermis ligeramente engrosada, y en ocasiones degeneración vacuolar del cuerpo mucoso de la capa basal. La dermis presenta edema y espacios lacuniformes desprovistos de pared endotelial. Puede encontrarse fibrosis y hialinosis con discretos infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares. Vasos con pared engrosada por fibrosis.[3]

La terapéutica de esta entidad es desalentadora. La kinesioterapia, fisioterapia e intervenciones quirúrgicas son las opciones posibles, pero son terapias paliativas y no curativas de la enfermedad.

Los pacientes con linfedema crónico pueden desarrollar como rara complicación linfangiosarcoma, un tumor agresivo que requiere amputación del miembro y tiene mal pronóstico.[7-8]

El interés de comunicar este caso radica en la forma extendida de la enfermedad en esta paciente y aporta un nuevo caso de trofoedema de Meige, una enfermedad de escasa frecuencia.

Geraldina Rodríguez Rivello: Avenida Gaona 2248 7º A - Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: dra.geraldina@fibertel.com.ar

Foto 1. Incremento del diámetro del miembro inferior izquierdo.

Foto 2. Tumoración de superficie irregular con nódulos.

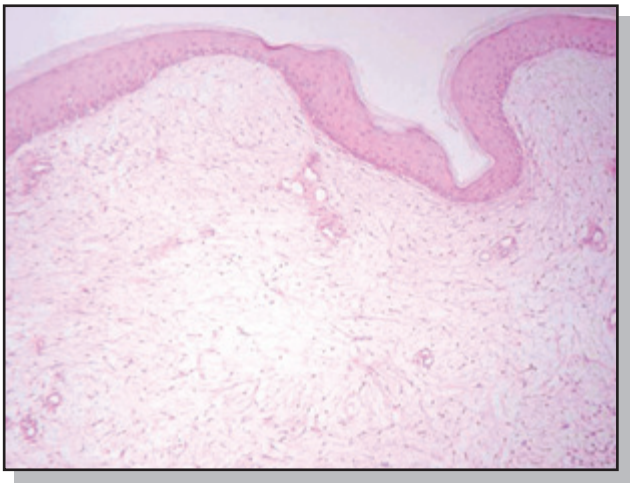

Foto 3. Atrofia epidérmica; en dermis se observa fibroedema, con dilatación de vasos capilares (H-E 40x).

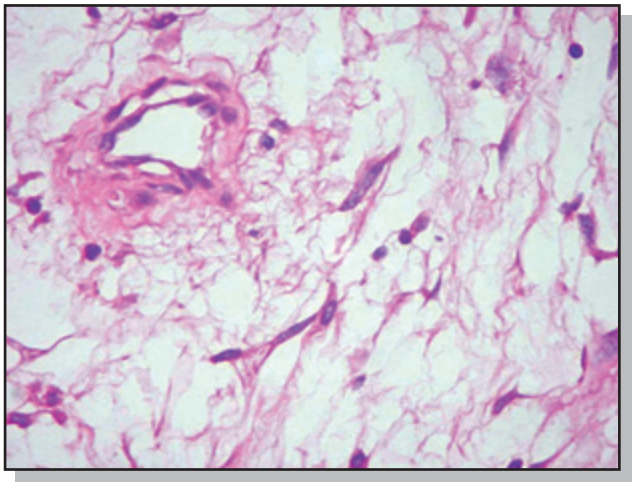

Foto 4. Presencia de fibroblastos de aspecto hiperplásico (H-E 400x).

Referencias

1. Yebra Sotillo I, Ortega Resinas M, Camacho Martínez F. Linfedema congénito. Med Cut I.L.A 1986;14:247-250.
2. Torres V, Mascaró-Gali G, Jorda E. Un caso de síndrome de Nonne Milroy asociado a quiloabdomen. Med Cut I.L.A 1976;6:415-420.
3. Furman P. Linfedema congénito. Rev Asoc Colomb Dermatol 2003;11:275-276.
4. Papendieck CM. Linfedema. Rev Asoc Med Argentina 2006;119:12-15.
5. Gough MH. Primary lymphoedema: clinical and lymphangiographic studies. Br J Surg 1966;53:917-925.
6. Mancini RE, Stringa SG, Andrada JA y col. Efectos histológicos e histoquímicos de la prednisona en el linfedema de Nonne-Milroy-Meige. Arch Argent Dermat 1960;10:91-102.
7. Dubin HV, Creehan EP, Headington JT. Lymphangiosarcoma and Congenital lymphedema of the extremity. Arch Dermatol 1974;110(4):608-614.
8. Offori TW, Platt CC, Stephens M, Hopkinson GB. Angiosarcoma in congenital hereditary lymphoedema (Milroy's disease)-diagnostic beacons and review of the literature. Clin Exp Dermatol 1993;18:174-177.

*

El uso de inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) para el tratamiento de tumores sólidos va en aumento en la actualidad. Los efectos secundarios cutáneos son erupciones acneiformes, xerosis, telangiectasias, hiperpigmentación, fisuras y cambios en pelo y uñas.

Santoro F.
J Dermatolog Treat 2006;17:160-161.

LMdeF

*

Se revisan 875 queratosis actínicas para evaluar cuáles tienen mayor riesgo para desarrollar un carcinoma espinocelular. Se consideran importantes los siguientes criterios: induración, sangrado, aumento del diámetro, eritema y ulceración.

Quaedulieg PJ.
Eur J Dermatol 2006;16:335-339

LMdeF

*

Se revisan nuevos usos y desarrollo de los retinoides, como adapalene en gel para rosácea, alitretinoína en fotoenvejecimiento, bexarotene para psoriasis y eccema crónico de manos, isotretinoína en neuroblastoma y agentes bloqueadores del metabolismo del ácido retinoico (liarazole) usados en ictiosis y psoriasis.

Scheinfeld N.
J Drugs Dermatol 2006;5:921-922.

LMdeF

Tuberculosis verrucosa cutánea

Tuberculosis verrucosa cutis

Guadalupe Rodríguez Prados*, Ana Clara Acosta**, Alejandro Smith**, Margarita Jaled***, Javier Anaya****, Graciela Pizzariello*****

*Médica concurrente de 4° año y alumna de 2° año de la carrera de Especialistas en Dermatología de la UBA. **Médicos concurrentes de 5° año y alumnos de 3° año de la carrera de Especialistas en Dermatología de la UBA. ***Médica de Planta del Servicio de Dermatología. ****Médico Dermopatólogo del Servicio de Dermatología. *****Jefa de Unidad Dermatología.
Hospital de Infecciosas "Francisco.J. Muñiz". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

La tuberculosis verrucosa es una forma de tuberculosis cutánea posprimaria de alta resistencia y escasa frecuencia. Se produce como resultado de la inoculación exógena, accidental o profesional, de bacilos procedentes de enfermos o animales infectados.[1,2]

Caso clínico

Paciente de 54 años, sexo masculino, argentino, que consulta por placas hiperqueratósicas localizadas en el dorso de ambas manos, de 3 años de evolución. Antecedentes personales: desollador en un frigorífico.
Examen físico: múltiples placas hiperqueratósicas de aspecto verrucoso localizadas en dorso de ambas manos (Foto 1), de bordes netos y coloración grisácea, sin adenopatías regionales.
Exámenes complementarios. Rutina: sin particularidades. Serologías para HIV, hepatitis B y C: no reactivas. PPD 2 UT: 15 mm. Examen bacteriológico de piel para gérmenes comunes y BAAR (directo y cultivo) y examen micológico de piel (directo y cultivo): negativos.
Radiografía de tórax: sin particularidades.
Histopatología. Epidermis: hiperplasia seudoepiteliomatosa y paraqueratosis focal (Foto 2). Dermis: moderados infiltrados inflamatorios constituidos por histiocitos epitelioides, linfocitos y células gigantes multinucleadas conformando granulomas (Foto 3). PAS, Grocott y Ziehl Neelsen: negativos.
Considerando la clínica (síndrome verrucoso), los antecedentes laborales, la PPD hiperérgica y los granulomas en la dermis, se determina el cuadro como *tuberculosis verrucosa.*
El paciente inicia tratamiento con rifampicina 600 mg/día, isoniacida 300 mg/día, etambutol 1600 mg/día y pirazinamida 1500 mg/día durante 2 meses, y luego continúa con rifampicina e isoniacida hasta completar 9 meses. Presenta excelente respuesta terapéutica, con resolución completa del cuadro clínico (Foto 4).

Comentario

La tuberculosis verrucosa es una forma de reinfección exógena en individuos previamente sensibilizados, causada por *Mycobacterium tuberculosis* o *Mycobacterium bovis*.[1-4]
La inoculación exógena, ya sea accidental o profesional (médicos, bacteriólogos, enfermeros, veterinarios, matarifes y carniceros), proviene de bacilos procedentes de enfermos o animales infectados, o bien por

Foto 1. Placas hiperqueratósicas de aspecto verrucoso localizadas en dorso de ambas manos, de bordes netos y coloración grisácea.

autoinoculación en pacientes con tuberculosis activa (pulmonar y/o intestinal).[1,2]

Se localiza de preferencia en dorso de mano (borde radial y dedos) aunque puede manifestarse en otros sitios, tales como región yuxtanal, planta de pie y pliegue interglúteo. Se presenta como una placa de crecimiento lento, generalmente única, de aspecto verrucoso y de color eritematovioláceo. En ésta se distinguen 3 zonas: una externa, ligeramente eritematosa; una media, papilomatosa y pustulocostrosa; y una interna, verrucosa. La consistencia es firme en la periferia y blanda en la parte central. Generalmente es asintomática y no existe linfadenopatía asociada. La PPD es positiva desde el comienzo, ya que aparece en personas que han tenido contacto previo con el bacilo de Koch. Sin tratamiento su evolución es larga, a veces años. La curación espontánea es rara y deja tras de sí cicatrices atróficas.[1-5]

G. Rodríguez Prados: Azcuénaga 1988 1º B - Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: guadirp@hotmail.com

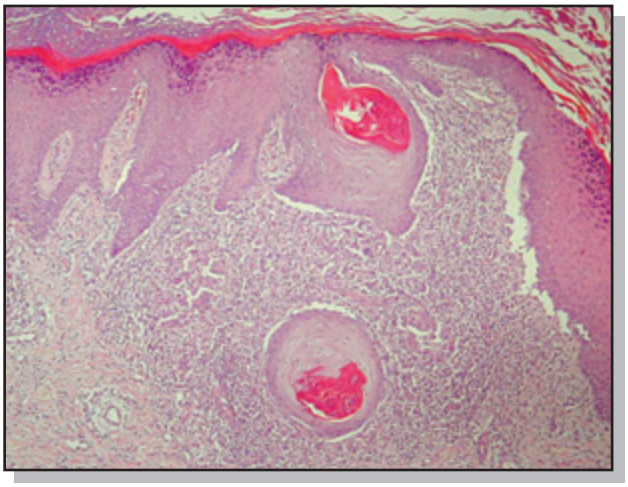

Foto 2. Epidermis: hiperplasia seudoepiteliomatosa y paraqueratosis focal. Dermis: moderados infiltrados inflamatorios constituido por linfocitos (40x).

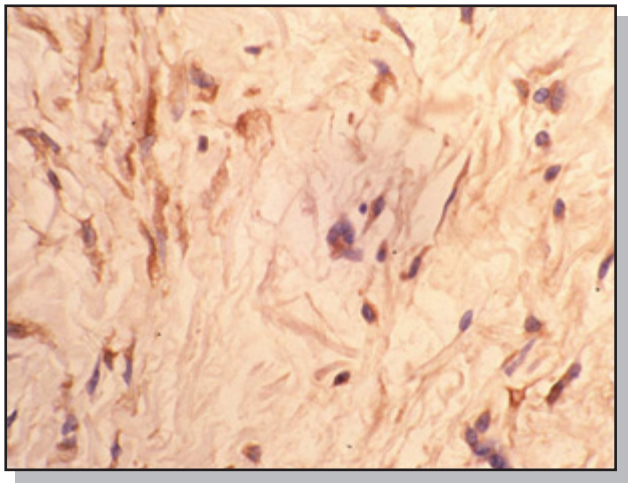

Foto 3. Dermis: histiocitos epitelioides, infiltrado linfocitario y células gigantes multinucleadas que se disponen conformando granulomas (100x).

Foto 4. Control posterior al tratamiento, con resolución completa del cuadro clínico.

Referencias

1. Tappeiner G, Wolff K. Tuberculosis y otras lesiones por micobacterias. En: Fitzpatrick TB, et al. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Ed. Panamericana; 2001:2410-2429.
2. Gatti JC, Cardama JE, Pizzariello GE, y cols. A propósito de las tuberculosis cutáneas. Publicación editada por Laboratorio Pablo Cassará. Buenos Aires, 1894:1-39.
3. Fariña Safaris MC y cols. Tuberculosis cutáneas. Actualización clínico-patológica y terapéutica. Actas Dermosifiliogr 1996;87:509-519.
4. Healy E, Rogers S. Tuberculosis verrucosa cutis in association with bovine tuberculosis. Journal of de Royal Society of Medicine 1992;85:704-705.
5. Ho CK, Ho MH, Chong LY. Cutaneous tuberculosis in Hong Kong: an update. Hong Kong Med J 2006;12:272-277.

Uña ectópica postraumática

Ectopic posttraumatic nail

Gerardo Garaguso, Paula Friedman, Laura Weintraub, Carolina Carvajal, Ana María Luna, Gaciela Sánchez, Esteban Saraceno

Hospital General de Agudos "Teodoro Álvarez", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

Se trata de un trastorno infrecuente llamado onicoheterotopía. Se las clasifica en congénitas y adquiridas.[1,2] Conforme a la bibliografía consultada, solo tres casos de uña ectópica postraumática han sido publicados.[1,3,4]

La uña ectópica postraumática constituye un trastorno raro, caracterizado por el crecimiento de tejido similar al ungueal en una localización distinta de la del lecho. Un traumatismo mayor o repetidas injurias menores sobre la unidad ungueal podrían ser las responsables de la implantación ectópica de células matriciales.

Caso clínico

Paciente de 34 años de sexo masculino, sin antecedentes familiares ni personales de importancia. Consulta al Servicio de Traumatología de otro hospital por fractura postraumática de dedo índice de mano derecha en agosto de 2005. Se decide su inmovilización, y evoluciona con formación de callo óseo. En el mes de octubre, concurre nuevamente a dicho Servicio por la aparición de una proyección queratósica en el sitio de la cicatriz quirúrgica, por lo que se le realiza la avulsión de la misma. En enero de 2006, es observado en nuestro Servicio refiriendo recidiva de la lesión anterior.

Al examen clínico, se observa proyección queratósica de crecimiento vertical a nivel de la articulación interfalángica distal del dedo índice de mano derecha, de 5 mm de base x 3 mm de altura, compatible clínicamente con lámina ungueal. Se aprecia además una depresión longitudinal desde el eponiquio en la uña afectada por el traumatismo. No presenta compromiso funcional de la falange.

Exámenes complementarios. Agosto de 2005, Rx de mano: se observa trazo fracturario a nivel de la articulación interfalángica distal de dedo índice de mano derecha. Febrero de 2006, Rx de mano: se aprecia callo óseo en el mismo sitio.

Con diagnóstico presuntivo de uña ectópica postraumática, se decide extirpación por losange bajo anestesia troncular con 1 mm de margen.

Histopatología: se observa lámina y matriz ungueal con caracteres histológicos conservados.

El paciente evoluciona favorablemente con cierre por segunda.

Comentario

Se trata de un trastorno infrecuente, caracterizado por el crecimiento de tejido similar al ungueal en una localización distinta de la del lecho debido a la implantación ectópica postraumática de células matriciales.[1,3]

Foto 1. Proyección queratósica de crecimiento vertical a nivel de la articulación interfalángica distal de dedo índice de mano derecha, de 5 mm de base x 3 mm de altura.

Hashimoto ha demostrado que en el período embrionario las células matriciales se orientan en dirección centrodistal y aunque el proceso programado se mantiene toda la vida, puede verse alterado mediante un traumatismo.[2,5] Asimismo, Kato ha explicado que el crecimiento en forma vertical se debería a la falta de un lecho ungueal apropiado que asista a la lámina en su orientación.[6]

De acuerdo con la historia de nuestro paciente y el resultado del estudio anatomopatológico, concluimos que nuestro caso es el de una uña ectópica postraumática; destacamos que debería incluirse como diagnóstico diferencial al evaluar tumoraciones en las falanges distales, especialmente si existe el antecedente de un trauma, y recalcamos la importancia de extirpar la lesión incluyendo la matriz ungueal con el fin de evitar posibles recidivas.

E. Saraceno: Talcahuano 945 4º C - (1013) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina. E-mail: esaraceno@fibertel.com.ar

Foto 2. Rx de mano: trazo fracturario (izquierda) luego del traumatismo y la formación de un callo óseo (derecha) seis meses más tarde.

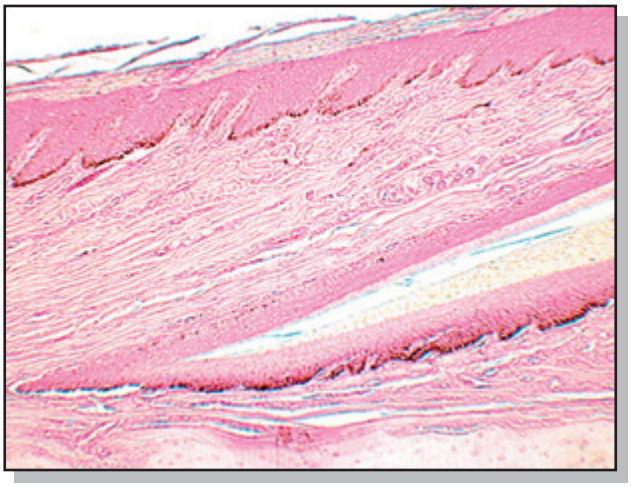

Foto 3. Se aprecia el nacimiento de la uña en la piel normal y se observa que toda esa zona tiene onicoqueratinización sin interposición de capa granulosa.

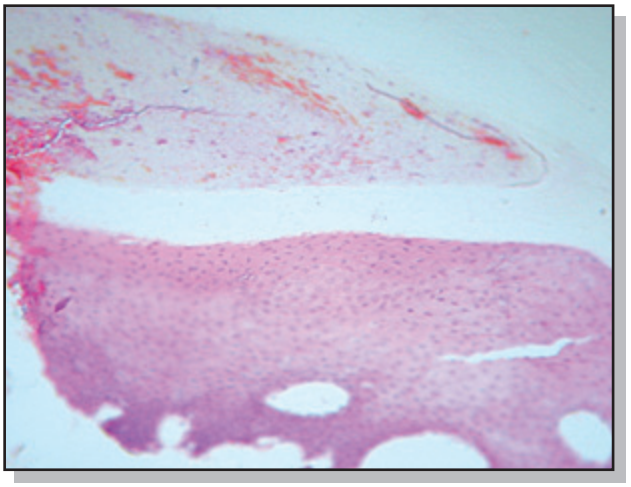

Foto 4. Lámina y matriz ungueal con caracteres histológicos conservados.

Referencias

1. Goikoetxea X, Etxebarria I, Careaga M. Posttraumatic ectopic nail: Case report. J Hand Surg (Am) 2006;31:819-821.
2. Ena P, Mazzarello V, Dessy LA. Ectopic plantar nail: a report of two cases. Br J Dermatol 2003;149:1071-1074.
3. Sasmaz S, Coban YK, Gumusalan Y, Boran C. Posttraumatic ectopic nail. J Am Acad Dermatol 2004;50:323-324.
4. Mahdi S, Beardsmore J. Pos-traumatic double finger nail deformity. J Hand Surg [Br] 1997;22:752-753.
5. Kikuchi I, Ogata K, Idemori M.Vertically growing ectopic nail. J Am Acad Dermatol 1984;10:114-116.
6. Kato N. Vertically growing ectopic nail. J Cutan Pathol 1992;19:445-447.

Vitiligo y miastenia juvenil

Vitiligo and juvenile myastenia

M. Laura Lado Jurjo*, M. Gabriela Spelta**, Rubén Azcune***

*Médica cursista. **Médica de Planta. ***Jefe de Servicio.
Policlínico Bancario, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Fecha de recepción: 15/9/06
Fecha de aprobación: 5/10/06

Introducción

El vitiligo es una enfermedad melanocitopénica adquirida, de probable etiología autoinmune, que resulta de la destrucción selectiva de los melanocitos. Se presenta clínicamente como máculas acrómicas de bordes bien definidos con tendencia a la distribución simétrica.

Caso clínico

Paciente de 22 años, sexo masculino. Presenta como antecedentes personales encefalopatía crónica no evolutiva, por hipoxia perinatal con retraso psicomadurativo y miastenia juvenil diagnosticada en los primeros años de vida, en tratamiento con neostigmina, con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina negativos (hasta un 30% de estos pacientes pueden tener receptores negativos).
Los antecedentes heredofamiliares se desconocen ya que el paciente es adoptado y sus padres adoptivos fallecieron, por lo que resulta dificultosa la confección de la historia clínica.
Al examen dermatológico se constatan máculas acrómicas simétricas en miembros y periorificiales en cara, constituyendo un vitiligo generalizado diseminado vulgar con compromiso facial (Fotos 1, 2 y 3).
Asimismo, en cara, coexiste ptosis palpebral bilateral secundaria a la miastenia gravis (Foto 3).

Comentario

La incidencia de vitiligo es del 1 al 2% de la población general. Generalmente se manifiesta antes de los 30 años de edad. Existe igual incidencia en ambos sexos. Se incluyen dentro de su etiopatogenia factores genéticos y no genéticos. Se ha descripto una base genética en el desarrollo del vitiligo, apoyada en la frecuecia de los casos familiares (hasta un 30%). Se cree que la autoinmunidad en este tipo de enfermedades responde a una herencia poligénica que determina una falla en los mecanismos de tolerancia. Los factores ambientales como infecciones virales, embarazo, tabaco y otros podrían actuar como desencadenantes.
Los pacientes con vitiligo tienen aumento en la incidencia de enfermedades autoinmunes, más frecuentemente enfermedad tiroidea, DBT I y anemia perniciosa.
Existen asociaciones cutáneas como alopecia areata, pénfigo, enfermedades del colágeno (lupus, esclerodermia, dermatomiositis), liquen o psoriasis.
La miastenia gravis es una asociación poco frecuente, con una incidencia del 0,5-2%, no mencionada en la bibliografía nacional.[4]

M. L. Lado Jurjo: Rodríguez Peña 145 2º C - (1022) Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina.

Fotos 1 y 2. Máculas acrómicas simétricas en zonas acrales.

Foto 3. Máculas acrómicas periorificiales coexistiendo con ptosis palpebral bilateral.

Referencias

1. Kubota A, Komiyama A, Tanigawa A, Hasegawa O. Frequency and clinical correlates of vitiligo in myasthenia gravis. J Neurol 1997;244:388-389.
2. McCann P, Pramanik A. Dysphagia and unexpected myasthenia gravis associated with primary biliary cirrhosis, ulcerative colitis and vitiligo. J Am Geriatr Soc 2004;52:1407-1408.
3. Lamartine de Assis J, Scaff M, Nagahashi SK, Nobrega JP, Rodrigues-Alves CA, Monteiro ML, Sampaio SA, Marchiori PE. Vitiligo, hyperthyroidism, periodic paralysis and myasthenia gravis. Report of a case. Med Cutan Ibero Lat Am. 1983;11:195-200.
4. Consenso de Vitiligo - Sociedad Argentina de Dermatología, 2005.