



# Dermatología Argentina

## Publicación de la Sociedad Argentina de Dermatología

### Director

Prof. Dr. Alberto Woscoff

### Directora Asociada

Prof. Dra. Ana Kaminsky

### Secretaría de Redacción

Dra. Liliana M. Olivares

### Comité de Redacción

Dra. Alejandra Abeldaño  
Dra. Elina Dancziger  
Dra. María Amelia García  
Dr. Roberto Glorio  
Dra. Lilian Moyano de Fossati  
Dra. Graciela Rodríguez Costa

### Comisión Directiva SAD

#### Presidente

Horacio A. Cabo

#### Vicepresidente

Esteban Saraceno

#### Secretaría General

Patricia Troielli

#### Secretaría Científica

Patricia Della Giovanna

#### Tesorero

Eduardo Rodríguez

#### Protesorero

Roberto Retamar

#### Secretaría de Actas

María Antonia Barquin

#### Archivista

Alcira Bermejo

#### Vocales Titulares

Miguel Angel Allevato  
Ramón Fernández Bussy  
Miguel Angel Mazzini  
Nicolás Bellincioni  
Ariel Blaustein  
Cristina Pascutto  
Luis Sevinsky

### Vocales Suplentes

Gustavo Carrera  
Roxana Del Aguila  
Carlos Marise  
Oscar Alvarez  
Carlos Consigli  
María Ranaletta  
María Inés Garlatti

### Organo de Fiscalización

Susana Block  
Abraham Man  
Carlos Lurati  
Eudoro De Los Rios

### Consejo Editorial

#### Argentina

Abulafia, Jorge  
Biagini, Roberto  
Casala, Augusto  
Consigli, Carlos Alberto  
Grinspan, David  
Jaimovich, León  
Pecoraro, Vicente  
Stringa, Sergio  
Viglioglia, Pablo

#### Alemania

Czarnetzki, Beate  
Orfanos, Constantin  
Plewig, Gerard

#### Austria

Wolff, Klaus

#### Australia

Cooper, Alan

#### Brasil

Rivitti, Evandro  
Sampaio, Sebastiao

#### Canadá

Krafchik, Bernice

#### Chile

Honeyman, Juan

#### España

Camacho Martínez, Francisco

De Moragas, José María

Mascaró, José María

#### Estados Unidos

Bergfeld, Wilma  
Eaglestein, William  
Fleischmajer, Raúl  
Katz, Stephen  
Kopf, Alfred  
Price, Vera  
Strauss, John  
Zaias, Nardo

#### Francia

Belich, Simón  
Civatte, Jean

#### México

Domínguez Soto, Luciano  
Ruiz Maldonado, Ramón

#### Italia

Caputo, Ruggero

#### Reino Unido

Marks, Ronald  
Ryan, Terence

#### Uruguay

Vignale, Raúl

Dermatología  
Argentina

Publicación trimestral. © Copyright 1995 Sociedad Argentina de Dermatología.  
© Copyright 1995 Propulsora Literaria SRL. 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.

# Dermatología Argentina

## Sumario

---

### **Editorial** 0

La controversia científica

Dr. Alberto Woscoff, Dra. Liliana Olivares, Dra. Ana Kaminsky, Dra. Alejandra Abeldaño, Dra. Elina Dancziger, Dra. María Amelia García, Dr. Roberto Glorio, Dra. Lilian Moyano de Fossati, Dra. Graciela Rodríguez Costa

---

### **Educación Médica Continua** 0

Principios básicos de inmunohistoquímica

P. H. Prahl

---

### **Artículos originales**

#### Dermatosis por IgA lineal del adulto 0

Emilia Cohen Sabban, Maribel Trujillo, Rodrigo Castellanos, Alberto Woscoff, Hugo N. Cabrera, María Juárez, Gabriel Casas

#### Morfea unilateral

Variedad atrofodermia idiopática de Pasini- Pierini.

Comunicación de dos casos

R. E. Achenbach, M. Jorge, H. Kisanuki, L. Gai. 0

#### Comparación de técnicas de diagnóstico dermatoscópico.

¿Cuáles lesiones? ¿Cuáles métodos? ¿Qué entrenamiento? 0

H. Cabo, E. Cohen Sabban, A. De Pablo, L. Sevinsky, R. Valdéz

#### Lupus eritematoso profundo en la infancia 0

Andrea Soliani, Marisa Hernández, Karina López, Graciela Pellerano, Cristina Kien, Edgardo Chouela.

Hemangioma intramuscular del cuello.  
A propósito de un caso **0**  
Katherine Andrea Herdt, Sandra María García, y Lilian Cacina Canetti

---

### **Sección: Dermatopatología Razonando el diagnóstico**

Adenoma papilar digital agresivo **0**  
Sandra M. García, Viagnney B. Bravo

---

### **Sección: Patologías Regionales**

TBC cutánea colicuativa **0**  
M. Morales de Díaz, R. Samsón de Qüerio, C. Coronel

---

### **Sección: Cuál es su Diagnóstico**

Caso 1: Poroqueratosis de Mibelli **0**  
J. Ruiz Beguerie, S. Coronel, C. Soljancic, R. Glorio, M. de los A. Juárez

Caso 2: Tumor de aparición brusca en el cuello. **0**  
M.T. Ganún

---

### **Perlas Dermatológicas**

L. Fossati, Chin-Chun Hung, Moreno JC, Chaudhur R

## EDITORIAL

### La controversia científica

Nuestros lectores asistieron en los últimos números a un encendido debate en la sección "Cartas al Editor", suscitado por un trabajo del Dr. Achenbach sobre el tema "Melanoma y neoplasias melanocíticas. Un punto de vista diferente", (Dermatol. Argent. 2002; 8 (2): 88-91).

Es principio prioritario en el Comité de Redacción, la publicación de estas Cartas, sin modificar una sola palabra. La única injerencia es lo referente a la extensión de la misma, que por motivos comprensibles, debe ajustarse a un límite. Fieles al principio de libertad de expresión, al que adherimos fervorosamente, la Sección está abierta a todos los dermatólogos, nacionales o extranjeros, miembros o no de la Sociedad.

No obstante, estamos limitados en lo referente a la inclusión del derecho a réplica a continuación de la carta. Motivos técnicos de extensión y compaginación de cada número obligan a la demora de su publicación. La revista que a veces se ve obligada a publicar artículos con considerable retardo, es impresa varias semanas antes de su envío. Una vez armada, no puede alterarse el ritmo de impresión y distribución.

El periodismo de todo género, incluido el científico, está amparado por leyes universales de libertad de expresión de ideas. El autor o colaborador del contenido de todo tipo de obra, a su vez, está moralmente obligado a guardar estricta reserva durante la elaboración o impresión del material.

En el reciente disenso sobre el artículo publicado por el Dr. Achenbach referente a Melanoma, los integrantes del Comité de Redacción de Dermatología Argentina asistieron con sorpresa y preocupación a la recepción de cartas en respuesta a otras aun no publicadas éstas sólo podrían haber sido enviadas con un conocimiento previo del contenido de las mismas.

Realizado el anuncio del cierre del debate (Dermatol. Argent. 2002; 8 (5), 295), se recibe una carta del Dr. Ackerman, remitida con posterioridad a la publicación del mismo. La jerarquía científica del Dr. Ackerman y su "conocimiento" de las cartas (con posterioridad a la publicación), motivaron que el Comité incluyera su opinión. En la misma figuraban alusiones que, si bien fundamentaban algunas aseveraciones, escapaban a lo estrictamente científico. Empero, el Comité fiel a sus principios y continuando una línea de conducta, tal vez discutible en esta contingencia, reprodujo la carta en el idioma y en la versión española a cargo de un traductor. Con posterioridad, se publicó la carta del Prof. Cabrera, por respeto del derecho a réplica. En ningún momento el Comité de Redacción al publicar fielmente las cartas, tuvo el propósito de agraviar a personas o instituciones en aspectos políticos o religiosos.

Pero la controversia continuó y se desvió de su propósito original dando origen a nuevas cartas y réplicas que se alejaron del objetivo científico de esta revista. En base a ello la Comisión Directiva de la Sociedad Argentina de Dermatología y el Comité de Redacción acordaron en dar por finalizado el tema y no publicar otras cartas recibidas.

Con todo esto hemos asistido a un "incendio originado en una llama". La reflexión que surge de estos hechos, es que en el debate científico debieran evitarse evocaciones o comparaciones históricas, que poco hacen al análisis de la cuestión debatida. Reforzar un argumento con una metáfora o evocación de un condenable ya pasado, solo ocupa espacio y no ayuda a fijar la posición del expositor o autor.

El laberinto de la Verdad Científica suele ser oscuro y efímero. La claridad solo llega mediante el respeto al disenso y el trabajo unificado.

Dr. Alberto Woscoff  
Dra. Liliana Olivares  
Dra. Ana Kaminsky  
Dra. Alejandra Abeldaño  
Dra. Elina Dancziger  
Dra. María Amelia García  
Dr. Roberto Glorio  
Dra. Lilian Moyano de Fossati  
Dra. Graciela Rodríguez Costa

# EDITORIAL

---

---

## NECROLOGICA

### **Prof. Dr. David A. Grinspan**

El día 9 de agosto del corriente año, pasó a la eternidad un gran Maestro de la Dermatología Argentina con proyecciones internacionales y grandes influencias en el campo de la odontología.

El Prof. Grinspan se graduó en 1938, en la Facultad de Ciencias Médicas de Buenos Aires, a los 26 años de edad e inició su carrera dermatológica a los 35 años. Durante 9 años actuó como médico rural. De regreso a Buenos Aires, en los años 1947 y 1948 fue médico de los Servicios de Dermatología del Hospital Italiano y de la Casa Cuna, cuyo Jefe era el Prof. Luis E. Pierini, el Maestro de toda su vida. En 1949 fue nombrado Jefe de Trabajos Prácticos de la recién fundada Cátedra de Dermatología para Graduados, luego II Catedra de Dermatología, dirigida por el Prof. Luis E. Pierini.

En 1951, fue uno de los fundadores de la revista Archivos Argentinos de Dermatología, que se transformó en un órgano de expresión no solamente de los dermatólogos argentinos, sino de toda América Latina. El canje de esta Revista permitió crear la Biblioteca de Archivos Argentinos De Dermatología, actualmente denominada Prof. Dr. Dagoberto O. Pierini en homenaje a sus aportes.

Fue uno de los fundadores y organizador del anual Curso Intensivo de Perfeccionamiento Dermatológico para Graduados "Prof. Luis E. Pierini".

En 1957 crea en el Hospital Rawson, dentro de la Cátedra, el Centro Municipal de Blastomas de Piel y Boca, siendo nombrado su Director. Comienza a tener alumnos médicos y odontólogos y allí toma conciencia de que la Estomatología era una rama del conocimiento sin vocabulario semiológico y se transforma en el creador de la semiología de la mucosa bucal. Desde entonces, la Estomatología comienza a transformarse en un conocimiento científico. Llegó a publicar en 6 tomos su obra cumbre sobre las enfermedades de la boca, hoy órgano esencial de consulta para médicos y odontólogos. Por dicha estupenda obra fue designado Profesor Honorario de la Facultad de Odontología de la Universidad de Buenos Aires.

El Dr. Grinspan en 1959 gana por concurso su título de Profesor Adjunto de Dermatología.

En 1963 interviene como Secretario General en la organización y desarrollo científico del V° Congreso Ibero-Latinoamericano de Dermatología presidido por el Maestro Luis E. Pierini.

En 1968 es nombrado por Concurso Jefe de Dermatología del Hospital Durand, hasta el año 1976. Fue brillante Presidente de la Sociedad Argentina de Dermatología (1979-1980). En 1985 la Academia de Ciencias Médicas de Córdoba, lo designa Miembro Académico Nacional. Fue Presidente del Colegio Ibero-Latinoamericano (1972-1975), donde publica una edición en inglés de la Revista Medicina Cutánea I.L.A.

Aquél médico rural de sus primeros 9 años de actividad médica, logró luego de décadas alcanzar su sueño dorado de ser Dermatólogo. Todo ello sólo fue obtenido con un esfuerzo tenaz y organizado de un luchador. El volumen de la obra alcanzada fue logrado por sus dotes de trabajador incansable, planificador y organizador excepcional, minucioso en su autocrítica, brindando permanentemente su colaboración y amistad.

Esa es la clave del éxito que el Profesor David Grinspan utilizó para que le permitiera una justa representación en la historia de la Dermatología. Su vida científica es digna de ser imitada por la juventud médica Argentina.

Prof. Dr. Jorge Abulafia

## EDUCACION MEDICA CONTINUA

# Principios básicos de inmunohistoquímica

\*Médico Dermatólogo.  
Servicio de Dermatología.

Hospital Francés de Buenos Aires.

P. H. Prah1\*

### Introducción

En la actualidad, la anatomía patológica dispone de diversas técnicas diagnósticas auxiliares importantes, tales como la microscopía electrónica, la citogenética, la citometría de flujo, las técnicas moleculares (hibridación in situ, genética molecular y PCR) y la inmunohistoquímica.

Hoy en día, esta última es la más empleada en la dermatopatología diagnóstica. Introducida hace ya más de 25 años, su uso se ha generalizado en los últimos 15 años y ello se debe, fundamentalmente, al desarrollo de abundantes anticuerpos que pueden ser utilizados en tejido fijado en formol e incluido en parafina, superando así las primeras fases, en donde la mayor parte de los anticuerpos tan sólo podían usarse en material fresco-congelado.

### Aplicaciones de la inmunohistoquímica

Las principales aplicaciones de la inmunohistoquímica son las siguientes: 1

1. Determinación de la estirpe u origen de una neoplasia (ejemplo: proliferación de células pequeñas y redondas en la piel).
2. Diagnóstico diferencial entre benignidad y malignidad de una lesión (ejemplo: determinación de policlonalidad o monoclonalidad de un proceso linfoproliferativo cutáneo).
3. Estudio de los factores pronósticos de neoplasias (ejemplo: análisis de la fracción de proliferación por medio del Ki 67).
4. Caracterización de la arquitectura molecular de un tejido (ejemplo: alteraciones de la membrana basal en las enfermedades ampollares - colágeno IV- laminina).
- 5.- Detección de agentes infecciosos (ejemplo: Herpes Virus - HPV).

### Técnica de la inmunohistoquímica

La inmunohistoquímica se basa en la detección de sustan-

cias de los tejidos por medio del uso de anticuerpos (monoclonales o policlonales). 1

Sobre un corte histológico, se hace actuar una solución con la inmunoglobulina (anticuerpo), capaz de unirse específicamente al componente del tejido que se pretende demostrar (antígeno). Los anticuerpos que se unen al antígeno no son visibles por sí mismos, por lo que es necesario emplear sistemas de visualización; habitualmente, de tipo enzimático.

Entre los sistemas de visualización, podemos señalar:

1. Sistemas de tipo peroxidasa- antiperoxidasa, en los cuales, luego de incubar con el anti- cuerpo primario (el dirigido contra la proteína que se desea detectar), se emplea un anticuerpo secundario (es decir, contra el anticuerpo primario) en exceso, que hará de puente entre el primario y un complejo de la enzima peroxidasa con anticuerpo antiperoxidasa.
2. Sistemas de tipo avidina- biotina (ABC), en los que la biotina se liga a los anticuerpos secundarios, después de lo cual se incuba el tejido con un complejo de avidina marcada con peroxidasa. Actualmente, la avidina es reemplazada por la estreptavidina, que tiene mayor afinidad y menor tendencia a adherirse inespecíficamente a los tejidos.
3. Sistemas de amplificación catalizada de la señal (CSA), en los que se efectúa una inmunomarcación convencional con el sistema biotina- estreptavidina (ABC) hasta el paso del revelado.

Normalmente, las marcaciones con la enzima peroxidasa se revelan con diaminobencidina (DAB), la cual permanece incolora y estable hasta que se oxida con el oxígeno proveniente de la degradación del peróxido de hidrógeno por la acción de la peroxidasa, precipitando como un derivado de coloración parda.

El sistema CSA emplea para el revelado tiramina biotinila-

da, incolora y estable hasta que se oxida con el oxígeno proveniente de la degradación del peróxido de hidrógeno por la acción de la peroxidasa y precipita en el tejido, dejando en éste gran cantidad de biotina. Posteriormente, el tejido se incubaba con estreptavidina ligada a peroxidasa, y finalmente se efectúa el revelado convencional con DAB. Este último sistema multiplica significativamente la sensibilidad con respecto a los anteriores, permitiendo detectar sustancias que resultaban imposibles de identificar.

## Marcadores

### 1. De diferenciación epitelial:

- Citoqueratinas
- Antígeno epitelial de membrana (EMA)
- Antígeno carcinoembrionario (CEA)
- Gross cystic disease fluidal protein (GCDFP)

### 2. De diferenciación mesenquimal:

- Vimentina
- Desmina
- Actinas:
  - actina muscular específica
  - actina muscular lisa
  - actina muscular sarcomérica
- Antígeno relacionado con el Factor VIII
- CD31
- CD34

### 3. Neuroectodérmicos:

- Proteína S100
- HMB45
- Melan-A
- Enolasa neuronal específica (NSE)
- Neurofilamentos

### 4. De diferenciación neuroendócrina:

- Enolasa neuronal específica (NSE)
- Cromogranina
- Sinaptofisina

### 5. De diferenciación hematopoyética: (2)

#### Marcadores de estirpe

- Citoqueratinas (AE1/AE3)
- CD45

#### Marcadores de linaje

##### Linaje B

- CD20
- CD79a

##### Linaje T

- CD45RO
- CD3

##### Linaje NK

- CD56

#### Marcadores de clonalidad

Restricción de cadenas livianas

- Cadenas livianas Kappa y lambda

Proliferación monotípica

- CD4
- CD8

Pérdida de antígenos

- CD7
- CD5

Coexpresión antigénica

- CD4 - CD8
- CD20 - CD5
- CD20 - CD43

#### Marcadores de translocación

- Bcl-2
- ALK
- Ciclina D1

#### Marcadores de activación

- CD30
- EMA

#### Marcadores de proliferación

- Ki67

#### Marcadores de origen

- Bcl-6
- CD10

#### Marcadores del sistema inmune accesorio

- CD1a
- CD68

#### Otros marcadores

- CD23
- CD5
- CD15
- CD138
- CD34
- Factor XIIIa

#### Citoqueratinas

El citoesqueleto provee a las células su forma y estabilidad. Facilita el transporte de organelas dentro del citoplasma y comunica la membrana plasmática con el núcleo. Las células eucariotas tienen un citoesqueleto compuesto de tres tipos de proteínas filamentosas: los microfilamentos de actina, los filamentos intermedios y los microtúbulos de tubulina.<sup>3</sup>

Los filamentos intermedios son estructuras de 7-10 nm que fueron denominados así por su diámetro intermedio entre los 6 nm de los microfilamentos de actina y los 25 nm de la tubulina de los microtúbulos. Pueden dividirse en seis subclases; dependiendo de las características bioquímicas e inmunológicas, y de la distribución específica en las células y los tejidos.

1. Citoqueratina: característica de las células epiteliales.

2. Vimentina: típica de las células de origen mesenquimal.
3. Desmina: característica de las células musculares.
4. Proteína glio fibrilar ácida: en las células gliales.
5. Periferin: en los nervios periféricos.
6. Neurofilamentos: en las neuronas.

Las queratinas constituyen el grupo más grande de filamentos intermedios y pueden ser catalogadas y numeradas del 1 al 20 según su peso molecular (PM) y punto isoelectrico, siendo la CK1 la de mayor PM y punto isoelectrico y la CK20 la de menor PM y punto isoelectrico.4-5-6-7

Pueden clasificarse en:

Según el peso molecular:

- a) Bajo PM(nm): citoqueratinas presentes en los epitelios simples.
- b) Alto PM(nm): citoqueratinas presentes en los epitelios complejos.

Según el punto isoelectrico:

1. Tipo I ó CKs ácidas: generalmente, son CKs de bajo PM, presentes en los epitelios simples.
2. Tipo II ó CKs básicas: generalmente, son CKs de alto PM, presentes en los epitelios complejos.

Durante la embriogénesis, en los distintos estadios de diferenciación de las células epiteliales, se expresan distintos tipos de citoqueratinas.

Cada miembro del tipo de CKs ácidas tiene su correspondencia dentro del grupo de CKs básicas; por lo tanto, ésta se expresa en las células en forma de pares de CKs y esta expresión específica se relaciona con los diferentes tipos de epitelio.

Teniendo en cuenta estas propiedades, y que el patrón de reactividad de las CKs en un tejido tumoral es generalmente predecible a partir de la expresión de las CKs en su contrapartida normal, se han desarrollado anticuerpos monoclonales (AMC) para los diversos tipos de CKs, con un espectro variable de especificidad.

Anticuerpos anti queratinas

Panqueratinas (PAN- k)

Son conjuntos de anticuerpos monoclonales (cocktails) que reconocen grupos de queratinas específicas.

AE1/AE3

AE3 reconoce un epitope común a todos los miembros de CKs tipo II o básicas.

Debido a la correspondencia con los miembros de CKs del tipo I ó ácidas, funciona como un marcador universal de estirpe epitelial. 6-7-8-9-10

En la piel normal, estos ACM marcan la epidermis, las glándulas sudoríparas y los complejos pilosebáceos.

Constituye uno de los marcadores más sensible en muchos

carcinomas, reconociendo un mayor porcentaje de casos cuando estos son pobremente diferenciados (capacidad discriminativa).

También, es sensible para el reconocimiento de tumores mesenquimales con diferenciación epiteloide, como los mesoteliomas, el sarcoma sinovial y el sarcoma epiteloide. CAM-5.2

Reconoce sólo una citoqueratina de tipo II (50 Kd) y dos citoqueratinas de tipo I (43 Kd y 39 Kd).7-8-9-10-11

Con este marcador se tiñen solamente los adenómeros sudoríparas y no los estratos de la epidermis normal.

Es efectivo en el reconocimiento de tumores con diferenciación neuroendócrina, como los tumores carcinoides, los carcinomas de células pequeñas de pulmón y el carcinoma de células de Merkel; y para la enfermedad de Paget mamaria y extramamaria.

Citoqueratina 7 (Ck7)

Se halla presente en una gran variedad de epitelios simples y es de utilidad para el diagnóstico diferencial de los adenocarcinomas, teniendo en cuenta que los originados en el tracto gastrointestinal mayoritariamente son negativos para este marcador. Aproximadamente el 70% de los mesoteliomas, y entre el 20-40% de los carcinomas neuroendócrinos son positivos para K7. Los carcinomas de células escamosas de la piel son generalmente negativos, mientras que los que se originan de epitelios escamosos no cornificados, en particular el cuello uterino, a menudo son positivos.4-7-12-13

Citoqueratina 20 (Ck20)

A diferencia de la Ck7, su rango de expresión es más restringido, y es útil en el diagnóstico diferencial de los adenocarcinomas originados en el tracto gastrointestinal, especialmente los de origen colorectal. Además, la K20 es positiva en la mayoría de los carcinomas de células transicionales, el carcinoma de células de Merkel, el carcinoma mucinoso primario de ovario, y los adenocarcinomas de páncreas y vesícula biliar.4-7-12-14

Coexpresión coordinada de Ck7/Ck20

La expresión coordinada de estas dos CKs es de valor diagnóstico en la caracterización inmunopatológica del sitio primario de origen de un carcinoma metastásico, y en la diferenciación entre los carcinomas mucinosos de ovario y de colon. Además, es de utilidad en la enfermedad de Paget, en donde el patrón de reactividad es variable, dependiendo éste de la localización de la enfermedad y de la malignidad subyacente.4-7-12

CK5/6

La mayoría de los mesoteliomas, los carcinomas de células escamosas, los carcinomas de células basales y los car-

cinomas de células transicionales son positivos para CK5/6, mientras que los adenocarcinomas son negativos.<sup>4</sup>

#### K14

Los carcinomas de células escamosas y de células basales son mayoritariamente K14 positivos, mientras que los adenocarcinomas son negativos.<sup>4</sup>

#### K8

Los carcinomas de células basales, los mioepiteliomas y los carcinomas de células escamosas son negativos para K8.<sup>4</sup>

#### Coexpresión coordinada de K8/K14

En general, los tumores de la epidermis (carcinomas de células escamosas, carcinomas de células basales, poroma ecrino, etc.), glándulas sebáceas (adenoma sebáceo, nevo sebáceo, etc.) y de los folículos pilosos (tricoepitelioma, quiste triquilemal, quiste triquilemal proliferante, etc.) son K8-/K14+, mientras que los tumores que se desarrollan a partir de las glándulas sudoríparas ecrinas (siringoma, etc.) y glándulas sudoríparas apocrinas (hidradenoma papilar, etc.) son K8+/K14-.<sup>4</sup>

#### Antígeno epitelial de membrana (EMA)

Es una glicoproteína localizada dentro de la membrana apical de las células mamarias secretorias.<sup>9-15-16</sup>

En la piel normal, se ha demostrado la presencia del EMA en las glándulas sudoríparas apocrinas y ecrinas, y en las glándulas sebáceas. Los queratinocitos normales no se marcan con el anticuerpo.

El EMA es positivo en la enfermedad de Paget mamaria y extramamaria, y constituye un marcador útil para la diferenciación ecrina o sebácea de una neoplasia. También puede ser positivo en algunos casos de carcinoma de células escamosas. A su vez, ha sido identificado en numerosos carcinomas de diferentes localizaciones, incluyendo mama, pulmón, estómago, intestino, próstata, riñón y tiroides.

#### Antígeno carcinoembrionario (CEA)

Es una proteína glicosilada que se encuentra normalmente en las células caliciformes del intestino delgado y en las células cilíndricas altas y caliciformes del colon.<sup>(8-15)</sup>

En la piel normal, el CEA está presente en las glándulas sudoríparas apocrinas y ecrinas, pero ausente en las células sebáceas.

Es útil en el diagnóstico de la enfermedad de Paget mamaria y extramamaria, y para determinar diferenciación ecrina. Además, es positivo en las metástasis de adenocarcinoma y en diversos tumores epiteliales glandulares primarios como el carcinoma de mama, colon y páncreas.

#### Gross cystic disease fluid protein (GCDFP)

Es una familia de proteínas originalmente aislada del fluido quístico mamario.

Las secreciones luminal y acinar de las glándulas sudoríparas apocrinas y ecrinas normales de la piel muestran inmunorreactividad positiva.<sup>8</sup>

Se ha observado reactividad variable para la GCDFP en algunos tumores anexiales cutáneos benignos y malignos, y en los casos de enfermedad de Paget mamaria o extramamaria, aún sin evidencia de malignidad subyacente.

#### Vimentina

La vimentina es la más evolutivamente conservada de los filamentos intermedios y la primera en ser expresada durante el desarrollo embriológico, independientemente del tipo celular.<sup>8-17</sup>

Durante la embriogénesis, la vimentina es reemplazada por los filamentos intermedios específicos para cada una de las líneas celulares, pero es retenida en las células mesenquimáticas. Por lo tanto, es la única clase de filamento intermedio que no está restringida a limitados tipos celulares (filamento intermedio poco específico).

En la piel normal, el epitelio escamoso no se colorea, pero marca a los melanocitos de la unión dermoepidérmica y a distintos elementos dermohipodérmicos, como los fibroblastos y los dendrocitos, los vasos sanguíneos y linfáticos, los nervios, el músculo piloerector y los adipocitos. Los sarcomas, los melanomas, las histiocitosis y la mayoría de los linfomas expresan vimentina.

Además, existe un grupo de carcinomas que coexpresan vimentina y queratina, como los carcinomas de tiroides y de riñón, así como los adenocarcinomas de pulmón y de endometrio. En ellos, la inmunorreactividad de la vimentina se limita a la porción basal y paranuclear de la célula tumoral, en contraste con la distribución predominantemente apical de la queratina.

#### Desmina

La desmina es un filamento intermedio que se encuentra principalmente en el músculo esquelético, el músculo cardíaco y en el músculo liso visceral y de algunos vasos sanguíneos.

Además, está localizada en el citoplasma de otras células sometidas a stress mecánico, como por ejemplo, los axones de las células nerviosas.<sup>18-19-20</sup>

#### Expresión en los tumores benignos:

- algunos leiomiomas
- rhabdomiomas

#### Expresión en los tumores malignos:

- algunos leiomiomas (piel y tejido celular subcutáneo, tejidos blandos, útero y tracto gastrointestinal)

### - rabdomiosarcomas

La frecuencia de expresión de la desmina es localización dependiente, siendo mayor en los leiomiomas uterinos, seguidos por los que se encuentran en los tejidos blandos, piel y tejido celular subcutáneo, y por último, en los localizados en el tracto gastrointestinal.

### Proteína S100

Es una proteína ácida, ampliamente distribuida en el sistema nervioso central (SNC) y periférico (SNP), aunque no sólo se limita a estos, sino que también se encuentra en tejido no neural. 21

### Expresión en los tejidos normales

- Sistema nervioso central: células gliales (astrocitos y oligodendrocitos)
- Sistema nervioso periférico: especialmente, en las células de Schwann.
- Otras células: melanocitos; células mioepiteliales de las glándulas salivales, mamarias y sudoríparas; células de Langerhans de la epidermis; células satélites de la médula adrenal; condrocitos; adipocitos; etc.

### Expresión en los tejidos tumorales

- gliomas y astrocitomas (SNC)
- schwannomas y neurofibromas (SNP)
- proliferaciones melanocíticas de la piel, que incluyen el melanoma y distintos tipos de nevos, como los: nevos melanocíticos congénitos, el nevo de Spitz, el nevo azul y el nevo displásico.
- tumores mioepiteliales cutáneos o mamarios
- histiocitosis de células de Langerhans
- feocromocitomas y paragangliomas
- sarcomas: liposarcomas, condrosarcoma, etc.

### HMB 45

Es un anticuerpo monoclonal específicamente dirigido contra una glicoproteína que constituye un componente del complejo premelanosoma. 22

Reacciona con los melanocitos adultos normales activados, y con lesiones melanocíticas, que incluyen: los nevos de células fusiformes y epitelioides, el nevo azul, el nevo de Spitz, el nevo displásico y el melanoma (mayoritariamente en aquellos con patrón fusocelular).

En raros casos, el HMB45 marca lesiones no melanocíticas, entre las que se encuentran algunas lesiones del tejido nervioso, el sarcoma de células claras de los tendones y las aponeurosis, y los tumores de células epitelioides perivasculares (angiolipoma, etc.).

### Melan-A

Varios anticuerpos monoclonales reaccionan con un grupo antigénico glicoproteico denominado gp100 localizado en las células de estirpe melanocítica. Un integrante

de este grupo, el MART1, es reconocido por dos anticuerpos monoclonales denominado melan-A tanto en las poblaciones melanocíticas no neoplásicas como neoplásicas. 23

En la práctica, el HMB45 y el MART1/melan -A son los anticuerpos más utilizados para confirmar la estirpe melanocítica.

### Marcadores como factor pronóstico

En la dermatopatología tumoral, la importancia de la información pronóstica se hace especialmente relevante en los melanomas y en los linfomas. Se clasifican en tres grupos:

- 1) Marcadores que indican proliferación celular.
- 2) Anticuerpos que reconocen proteínas normales o mutadas, codificadas por oncogenes o genes supresores tumorales.
- 3) Grupo heterogéneo, entre los que se encuentra la metalotioneína. 24

Clásicamente, la evaluación de la cinética celular ha dependido del cómputo del número de mitosis; más recientemente, se emplean otras técnicas, como son las basadas en la citometría de flujo, en la visualización de las proteínas argirófilas asociadas a las regiones organizadoras del nucléolo (Ag NOR) y en la identificación inmunohistoquímica de antígenos presentes en las células proliferantes. Los dos anticuerpos más utilizados para detectar ese tipo de antígenos son: el MIB1, que reconoce el antígeno Ki67, y el PC10, que reconoce el antígeno nuclear de la célula proliferante (PCNA/ ciclina).

El Ki 67 es una proteína nuclear que está presente en las células proliferantes en todas las fases del ciclo celular, excepto en G0. El PCNA es una proteína presente en las células proliferantes y juega un papel crucial al inicio de la proliferación celular.

El gen supresor tumoral p53 codifica una proteína de 53 Kd, implicada en la regulación del ciclo y en la proliferación celular, y es susceptible de numerosas alteraciones, siendo la más común la mutación puntual. Las mutaciones de este gen se consideran como las más frecuentemente asociadas a tumores sólidos malignos y a la progresión tumoral. La proteína p53 mutada es más estable que la normal y se acumula en las células, lo que permite su identificación inmunohistoquímica. Existen algunas dificultades al interpretar los resultados de una inmunotinción positiva:

- a) La tinción positiva no significa que exista una mutación, ya que la p53 se puede estabilizar por factores distintos a la mutación.
- b) La mayor parte de los anticuerpos detectan tanto la proteína normal como la mutada, y sólo el anticuerpo p53-240 reacciona exclusivamente con un epito-

pe de las formas mutadas. Por lo tanto, la interpretación de una inmunotinción positiva con p53 debe ser cautelosa.

No existen resultados de una significación pronóstica incuestionable con estos anticuerpos; ni en los melanomas, ni en los linfomas cutáneos. Sin embargo, parece demostrado que en los melanomas existe una mayor expresión de antígenos de proliferación y de p53 que en los nevos, y que esta expresión antigénica se incrementa con la progresión tumoral.

### Conclusiones

La inmunohistoquímica es una técnica complementaria en la que deben realizarse un panel de anticuerpos (no se debe basar el diagnóstico en el resultado de un único marcador), y que los datos obtenidos se deben interpretar

exclusivamente en el contexto de un análisis morfológico completo, que incluye las características macroscópicas y microscópicas de la lesión objeto de estudio.

Por lo tanto, siempre se deben valorar en forma conjunta la clínica, la morfología y la inmunohistoquímica en la práctica diagnóstica.

### Agradecimientos

Agradezco a los Dres. Gabriel Magariños, Marina Narbaitz y Roberto Schroh por las correcciones y los aportes realizados

P. H. Prah: Av. San Martín 348 1ºF. Ramos Mejía (1704). Pcia. Buenos Aires – Rep. Argentina.

- 
- ### Referencias
- Magariños, G.: Procedimientos diagnósticos. Inmunohistoquímica en dermatología (Primera parte). Dermatología Argentina. 1997; vol. III Nº 1: 80-82.
  - Magariños, G.: Comunicación personal.
  - Label, M.G.; Dickson, C.: Citoesqueleto y moléculas de adhesión implicadas en las estructuras de comunicación y unión de los queratinocitos. Los desmosomas y hemidesmosomas. Dermatología Argentina. 2000; vol. VI Nº 3: 183-200.
  - Chu, P.G.; Weiss, L.M.: Keratin expression in human tissues and neoplasms. Histopathology. 2002; 40: 403-439.
  - Moll, R.; Franke, W.; Schiller, D. y col.: The catalogue of cytoqueratins. Patterns of expression of normal epithelia, tumors and cultured cells. Cell. 1982; 31:11-24.
  - Battifora, H.: Cursillo de inmunohistoquímica y seminario de láminas. Problemas de diagnóstico en la patología de los procesos neoplásicos. Congreso Argentino de Patología. Hand out 1988.
  - Gown, A.: Uses of antibodies to cytokeratin subtypes in the analysis of undifferentiated tumors. XXII International Congress of the International Academy of Pathology. Had out 1998.
  - Wallance, M.; Smaller, B.: Immunohistochemistry in diagnostic dermatopathology. Journal of the American Academy of Dermatology. 1996; vol. XXXIV Nº 2: 163-183.
  - Nelson, W.; Battifora, H.; Santana, H. y col.: Specific keratins as molecular markers neoplasms with stratified epithelial origin. Cancer. 1984; 44: 1600-1603.
  - Listrom, M.; Dalton, L.: Comparison of keratin antibodies AE1/AE3 and CAM- 5.2. Am. J. Clin. Pathol. 1987; 88:279-301.
  - Battifora, H.; Silva, E.: The use of antikeratin antibodies in the immunohistochemical distinction between neuroendocrine (merkel cell) carcinoma of the skin, lymphoma and oat- cell carcinoma. Cancer. 1986; 58:1040-1046.
  - Wang, E.: Coordinate expression of cytokeratins 7 and 20 define unique subsets of carcinomas. APPL Immunohistochemistry. 1995; 3: 99-107.
  - Remekers, F.: Use of monoclonal antibodies to keratin 7 in the differential diagnosis of adenocarcinomas. Am. J. Pathol. 1990; 136: 641-655.
  - Moll, R.; Lowe, A.; Lanfer, J. y col.: Cytokeratin 20 in human carcinomas. Am. J. Pathol. 1992; 140: 427-447.
  - Heyderman, E.; Graham, R.; Chapman, D. y col.: Epithelial markers in primary skin cancer: an immunoperoxidase study of the distribution of epithelial membrane antigen (EMA) and carcinoembryonic antigen (CEA) in 65 primary skin carcinomas. Histopathology. 1984; 8: 423-434.
  - Pinkus, G.; Kurtin, P.: Epithelial membrane antigen: a diagnostic discriminant in surgical pathology. Hum. Pathol. 1985; 16: 929-940.
  - Elias, J.: Immunohistopathology. A practical approach to diagnosis. American Society of Clinical Pathologists. 1990.
  - Osborn, M.; Altmannberger, M.; Debus, E. y col.: Differentiation of the major human tumor groups using conventional and monoclonal antibodies specific for individual intermediate filaments proteins. An. NY Acad. Science. 1985; 455: 649-688.
  - Osborn, M.; Altmannberger, M.; Schaver, A.: Antibodies to different intermediate filament proteins. Lab. Invest. 1987; 45: 427-434.
  - Walase, I.; Donto, S.; Fischman, D.: Detection of desmin- containing intermediate filaments in cultured muscles and non- muscle cells by immunoelectron microscopy. Cell Biol. 1983; 96: 401-408.
  - Nakojima, T.; Watanabe, S.; Soto, Y. y col.: Immunohistochemical demonstration of S100 protein distribution in normal and neoplastic tissues and diagnostic application. Cancer. 1982; 50: 912.
  - Esclamado, R.; Gown, A.; Vogel, A.: Unique proteins defined by monoclonal antibodies specific for human melanoma. Am. J. Surg. 1986; 152: 376-385.
  - Dabbs, D.: Immunohistologic features of melanocytic neoplasms. Diagnostic Immunohistochemistry. Churchill livingstone. 2002: 151-152.
  - Fraga Fernández, J.: Inmunohistoquímica diagnóstica en dermatopatología tumoral maligna. Actas dermosifilogr. 1997; 88: 233-251.

## Cuestionario de autoevaluación

Apellido y Nombre: \_\_\_\_\_

Matrícula profesional: \_\_\_\_\_ N° de inscripción al PRONADERM: \_\_\_\_\_

Horas crédito: 3 Categoría: \*(1) \_\_\_\_\_

Requisito: 70% de respuestas correctas

Remitir a: Av. Callao 852 2° piso (1023) - Buenos Aires

\*(1): Categoría libre: los créditos pueden ser asignados a la categoría que el inscripto determine según su conveniencia (de I a III, según el Reglamento PRONADERM). Marcar claramente la categoría elegida.

1. La inmunohistoquímica es útil para:
  - a) determinar, junto con la morfología, la histogénesis de una neoformación.
  - b) detectar distintos agentes infecciosos.
  - c) determinar la clonalidad de un proceso linfoproliferativo.
  - d) estudiar los factores pronósticos de una neoplasia.
  - e) todas son correctas.
  
2. La cromogranina es un marcador:
  - a) de diferenciación epitelial.
  - b) de diferenciación mesenquimal.
  - c) neuroectodérmico.
  - d) de diferenciación neuroendocrina.
  - e) de diferenciación hematopoyética.
  
3. La mayoría de los melanomas son:
  - a) vimentina + .
  - b) proteína S100 + .
  - c) HMB45 + .
  - d) melan-A + .
  - e) todas son correctas.
  
4. El perfil inmunohistoquímico ACL +/- CD20+/CD3- es característico de un:
  - a) carcinoma.
  - b) sarcoma.
  - c) melanoma.
  - d) linfoma no Hodgkin B.
  - e) linfoma no Hodgkin T.

5) ¿Cuál de los siguientes marcadores muestra inmunorre-actividad positiva en una metástasis cutánea por adenocarcinoma?

- a) vimentina.
- b) antígeno carcinoembrionario.
- c) desmina.
- d) antígeno común leucocitario.
- e) CD34

### Fe de erratas

Dermatología Argentina Vol. IX, N° 2, 2003, pág. 82  
En el trabajo "Lupus eritematoso"  
Autores: A. Kaminsky, M. Díaz, M. Prada y E. Dancziger

Donde dice: Lupus sabañón o lupus pernio  
Debe decir: Lupus sabañón

Donde dince: Lupus perniótico  
Debe decir: Lupus pernio

\*

\*

\*

Las afecciones articulares son frecuentes en pacientes con psoriasis. Su prevalencia puede ser mucho mayor que la aceptada hasta ahora. En un estudio reciente de 5.795 miembros de la Asociación Nórdica de Psoriasis se encontró manifestación articular en el 30%, lo que está bastante lejos del 7% descripto previamente. Dadas las numerosas medicaciones que pueden detener o demorar el daño articular, un diagnóstico temprano de la artritis psoriásica puede incidir positivamente en la calidad de vida del paciente.

**Am J Clin Dermatol 2003;4:441-7**  
**Lilian Fossati**

La policondritis recidivante es una afección rara, pero también poco diagnosticada. Tiene un posible origen autoinmune, dado que se encuentran anticuerpos contra colágeno nativo (II, IX, XI) y respuesta inmune mediada por células contra componentes del cartílago. El pronóstico es difícil de predecir. Se la ha descripto principalmente en poblaciones caucásicas. Se revisan los casos vistos durante tres años en Singapur para comparar su clínica y posibles complicaciones en poblaciones caucásicas y orientales. Se llega a la conclusión de que la clínica es idéntica en ambos grupos, pero los pacientes orientales suelen tener menos manifestaciones cutáneas, renales o del SNC y más compromiso del árbol respiratorio.

**Singapore Med J 2003;44:197-200**  
**LF**

Una técnica con gran significado potencial en la escisión quirúrgica del melanoma, es la que se aplica a tumores malignos no melanoma para delinear los márgenes de los mismos. Se utiliza una cámara, una fuente de luz monocromática y luz polarizada multiespectral.

**J Invest Dermatol 2003;121:259-266**  
**LF**

# Dermatosis por IgA lineal del adulto

## Linear IgA disease of adult

Emilia Cohen Sabban,<sup>\*\*\*</sup> Maribel Trujillo,<sup>\*\*\*\*</sup>  
Rodrigo Castellanos,<sup>\*\*\*\*</sup> Alberto Woscoff,<sup>\*\*</sup>  
Hugo N. Cabrera,<sup>\*</sup> María Juárez,<sup>\*\*\*\*\*</sup>  
Gabriel Casas<sup>\*\*\*\*\*</sup>

<sup>\*</sup>Jefe de Servicio Cátedra  
de Dermatología.  
<sup>\*\*</sup> Profesor Consultor Cátedra  
Dermatología.  
<sup>\*\*\*</sup> Médica de planta y jefe  
de becarios y concurrentes.  
División Dermatología.  
<sup>\*\*\*\*</sup> Médico becario.  
<sup>\*\*\*\*\*</sup> Médico de planta Servicio  
de Patología.

Hospital de Clínicas  
"José de San Martín"

### Resumen

La dermatosis por IgA lineal es una enfermedad ampollar, subepidérmica, autoinmune y adquirida. Su etiología se desconoce; sin embargo, se reconocen algunos factores desencadenantes. Se caracteriza por el depósito lineal de IgA en la zona de la membrana basal. La dapsona es el fármaco de elección en la mayoría de los pacientes. Se presenta un caso y se realiza una revisión de la bibliografía (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Palabras claves:** enfermedad por IgA lineal, dermatosis ampollar IgA lineal.

### Abstract

The linear IgA disease is an acquired, autoimmune, subepidermic bullous disorder. Although its aetiology is unknown many triggering factors have been identified. It is characterized by a linear deposit of IgA in the basal membrane zone. Several studies of immuno-electron-microscopy and immunoblotting shed light in understanding its genesis. Dapsone is the treatment of choice for the majority of the patients. We present a case and review the relevant literature (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Keywords:** linear IgA disease, linear IgA bullous dermatoses

### Introducción

La dermatosis por IgA lineal (LAD) fue descrita por primera vez por Jablonska y Chorzelski, en 1979, como una enfermedad ampollar subepidérmica autoinmune, que comparte características clínicas, histológicas y de microscopía electrónica con la dermatitis herpetiforme y el penfigoide ampollar, de los que se diferencia por el depósito lineal de IgA en

Fecha recepción: 17/04/02  
Fecha aprobación: 27/11/02

la zona de la membrana basal (ZMB).

Se presenta el caso de una paciente que consultó en nuestro Servicio de Dermatología con características clínicas, histológicas y una inmunofluorescencia directa de dermatosis por IgA lineal.

### Caso clínico

Paciente de 23 años, de sexo femenino, procedente del interior del país. Tenía antecedentes de gastritis y estaba en tratamiento con antiácidos; fumaba 10 cigarrillos/día. No había otros datos relevantes. En el examen físico presentaba una erupción cutánea, de una semana de evolución, con ampollas grandes que se asentaban sobre piel eritematosa (Foto 1), erosiones y costras (Foto 2), también ronchas eritematoedematosas y algunas lesiones en escarpela, acompañadas por intenso prurito. Al comienzo las lesiones aparecieron en el abdomen y la mucosa labial, y luego se extendieron al tronco anterior y posterior, tomando las regiones mamaria y periumbilical, la raíz de los muslos y los glúteos.

Se realizaron dos tomas de biopsia, una de piel lesional y otra perilesional, para examen histopatológico con hematoxilina-eosina (Foto 3). Este mostró una ampolla subepidérmica con infiltrado de polimorfonucleares neutrófilos. La inmunofluorescencia directa (Foto 4) mostró un depósito lineal de inmunoglobulina A en la unión dermoepidérmica. Con estos datos se formuló el diagnóstico de dermatosis por IgA lineal del adulto. Se inició el tratamiento con 100 mg/día de dapsona, con mejoría de las lesiones a los 20 días. Con posterioridad la paciente retornó a su lugar de origen, por lo que perdimos el contacto.

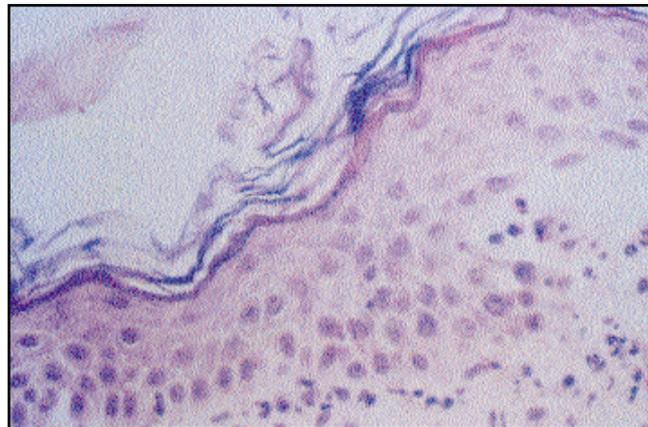
### Discusión

La dermatosis por IgA lineal (LAD), variedad del adulto, es más frecuente en el sexo femenino. Se puede presen-

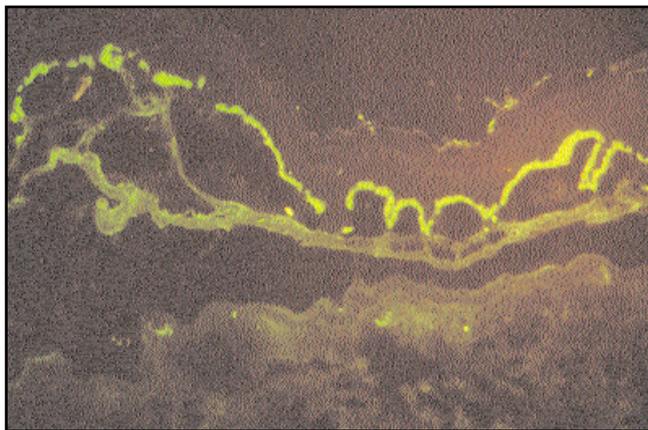


**Foto 1.** Ampollas con distribución herpetiforme sobre una base eritematosa.

**Foto 2.** Erosión y costra en la mucosa y la semimucosa del labio inferior.



**Foto 3.** Ampolla subepidérmica con infiltrado de polimorfonucleares neutrófilos.



**Foto 4.** Depósito lineal de inmunoglobulina A en la unión dermoepidérmica.

tar en un rango de edades amplio, que abarca desde los 14 hasta los 83 años. Su definición incluye los siguientes conceptos:<sup>2</sup>

- Enfermedad ampollar subepidérmica autoinmune
- Depósito de IgA lineal en ZMB
- No asociación con enteropatía por sensibilidad al gluten
- Responde a la dapsona
- Asociación al HLA B8 y DR3 en un tercio de los pacientes.

A pesar de que se desconoce su etiología, se reconocen como factores desencadenantes situaciones que desafían el sistema inmune. Entre ellas los traumatismos y las quemaduras. En el 26% de los pacientes hay antecedentes de infección, ya sea del tracto respiratorio superior, fiebre tifoidea, brucelosis o tétanos, septicemias por gramnegativos, estafilodermias o faringitis estreptocócicas.

Estos factores desencadenantes actúan a través de citocinas, mediadores de la inflamación y reactantes de fase aguda, que inducen la activación y expansión de linfocitos autorreactivos. Esto da como resultado la cooperación de linfocitos T-B que como producto final dan autoanticuerpos.<sup>3</sup>

Se han descrito varios casos de LAD del adulto inducida por fármacos -la vancomicina es la más frecuente-, también se han mencionado el captopril, la amiodarona, la penicilina, la difenilhidantoína, el diclofenac y el litio.<sup>4</sup> La LAD del adulto inducida por fármacos se diferencia de la idiopática en que remite en forma espontánea, una vez que el fármaco inductor se suspende, en alrededor de 5 semanas; el compromiso de las mucosas es menos frecuente y el depósito inmune desaparece de la piel una vez que las lesiones se resuelven.<sup>4</sup>

Entre las asociaciones, en pacientes con LAD del adulto la incidencia de procesos linfoproliferativos malignos, como linfomas de Hodgkin y no Hodgkin, leucemias y plasmocitomas, es significativamente superior a la esperada en la población general.<sup>5</sup>

La clínica es heterogénea. En su forma típica se presenta con grupos de vesículas y ampollas tensas de gran tamaño, muy pruriginosas o acompañadas por sensación de ardor. Se asientan sobre piel eritematosa o normal y adoptan una configuración en roseta o collar de perlas. Las localizaciones más frecuentes son el tronco y las extremidades, en el 50% de los casos llega hasta las manos y los pies. El compromiso mucoso se observa en el 80% de los pacientes y es de grado variable. Tanto en la boca como en los genitales se observan ampollas y erosiones dolorosas, también gingivitis. Cuando compromete la laringe se manifiesta con disfonía, mientras que en el nivel nasal lo hace con sensación de cuerpo extraño, sangrado y costras. La afectación ocular es casi siempre sintomática y en los casos más severos se constata cicatrización definitiva con simbléfaron.<sup>6,7</sup>

Las formas clínicas atípicas pueden ser similares a derma-

titis herpetiforme, penfigoide ampollar, eritema polimorfo o penfigoide gestacional; de ahí su polimorfismo lesional con pápulas eritematosas, placas urticarianas anulares policíclicas, vesículas, ampollas y lesiones en escarapela.<sup>2,4</sup> En el estudio histopatológico se observa una ampolla subepidérmica que bien puede asemejarse a la dermatitis herpetiforme, con microabscesos de neutrófilos, fibrina y leucocitoclasia en las papilas dérmicas, o al penfigoide ampollar, con eosinófilos en el interior y por fuera de la ampolla. En ocasiones se encuentran características de ambas enfermedades en la misma biopsia.<sup>1,6</sup>

La inmunofluorescencia directa (IFD) muestra el depósito lineal de IgA a lo largo de la ZMB, en algunos casos en coexistencia con depósitos de IgG, IgM o fracción 3 del complemento (C3), lo que dificulta su diagnóstico.<sup>8,9</sup>

La inmunofluorescencia indirecta (IFI) con piel intacta como sustrato arroja un 37% de positividad para IgA.<sup>10</sup> Cuando la piel se trata con cloruro de sodio 1 molar (Salt Split), en la mayoría de los casos se observa que el depósito de IgA se une al techo de la ampolla y sólo en pocas ocasiones a ambos lados o al piso de ella. Además, esta técnica permite incrementar a 57% la positividad de la IFI.<sup>10</sup>

En estudios con inmunomicroscopia electrónica e immunoblotting los autoanticuerpos IgA se localizan en la lámina lúcida, la sublámينا densa o a ambos lados de la lámina densa (imagen en espejo) y están dirigidos contra antígenos diferentes de la ZMB.<sup>11</sup>

Todos los anticuerpos que se unen al hemidesmosoma o a la lámina lúcida reconocen proteínas en extractos epidérmicos con peso molecular de 180 kDa a 97 kDa; los que se unen a la lámina densa reconocen proteínas de 180 y 285 kDa<sup>11</sup> y los que lo hacen al colágeno VII de las fibrillas de anclaje reconocen las proteínas de 250 kDa.<sup>4</sup> La proteína de 97 kDa/120 kDa asociada a la epidermis, identificada como el antígeno diana mayor de la LAD, podría corresponder a un péptido asociado con los filamentos de anclaje dentro de la lámina lúcida.<sup>4</sup>

En su evolución el 52% de los pacientes presenta remisión espontánea, entendida como ausencia de lesiones cutáneas o mucosas, con mejoría de los síntomas sin tratamiento. La enfermedad puede durar semanas a muchos años en su curso crónico, con períodos de exacerbación y remisión.<sup>2,8</sup> En el embarazo a menudo hay mejoría de la enfermedad durante el segundo trimestre, seguida por una recaída alrededor de los tres meses posparto.<sup>12</sup>

El diagnóstico diferencial se plantea con otras enfermedades ampollares, como la dermatitis herpetiforme, el penfigoide ampollar, el eritema multiforme y el penfigoide gestacional, entre otras.

En la dermatitis herpetiforme la IFD se caracteriza por el depósito granular de IgA en el vértice de las papilas dérmicas. La IFI es negativa. Se asocia a enteropatía sensible al gluten. El 88% de los pacientes tiene HLA B8 y el 100%, HLA DQW2 y HLA DR3.

En el penfigoide ampollar hay depósito lineal de IgG y C3. Se diferencia del eritema polimorfo en que histológicamente hay una ampolla subepidérmica, queratinocitos necróticos, degeneración hidrópica de la basal e infiltrado linfocitocitario. La inmunofluorescencia muestra depósitos de IgM, C3 y fibrina en las paredes vasculares.<sup>13</sup>

### Tratamiento

Los pacientes con LAD que cursan una enfermedad leve pueden ser controlados con corticoides tópicos. En la mayoría de los pacientes es de elección la administración sistémica de dapsona.

Tanto con dosis bajas, de 25-50 mg/día, como con dosis de hasta 150 mg/día se han obtenido buenas respuestas terapéuticas. Los efectos colaterales por lo general aparecen con dosis que superan los 100 mg/día, entre ellos mencionamos la anemia hemolítica y la metahemoglobinemia; con menor frecuencia la neutrofilia.<sup>8</sup>

En los casos en que la mejoría no es la deseada, se requiere la combinación con corticoides por vía oral en dosis bajas.<sup>8,14</sup>

Otros fármacos que pueden utilizarse son la sulfapiridina y la sulfametoxipiridazina. La primera a menudo es mal

tolerada y puede producir reacción alérgica, hepatitis y agranulocitosis. La dosis sugerida es de 250 mg/día a 3 g/día, con las que se logra controlar la enfermedad en un período breve.

La sulfametoxipiridazina en dosis de 250 mg/día a 1,5 g/día es otra posibilidad y es mejor tolerada que la anterior.<sup>8</sup>

La combinación de dapsona con sulfapiridina o sulfametoxipiridazina está perfectamente indicada en los casos en que el paciente no tolera las dosis sugeridas y la respuesta terapéutica no es la buscada. De esta manera se utilizan ambas en dosis más bajas con menores efectos adversos y buena respuesta.<sup>14</sup>

No podemos dejar de mencionar el tratamiento combinado de nicotinamida con tetraciclinas, utilizado también en otras enfermedades ampollares. Los resultados son medianamente aceptables, con la ventaja de baja toxicidad a diferencia de otras modalidades terapéuticas.<sup>15</sup>

Por último, en aquellos casos de difícil manejo el uso de inmunosupresores, como la azatioprina o la ciclofosfamida, son un recurso extremo.<sup>8,15</sup>

E. Cohen Sabban: Arenales 1446 1° C (1062) Buenos Aires.  
E-mail: emics@arnet.com.ar

1. Jablonska S, Chorzelski T. Dermatoze A IgA Linéaire. Ann. Dermatol. Venereol. 1979;106:651-5.
2. Wojnarowska F, Marsden RA, Bhogal B, Black MM. Chronic bullous disease of childhood, childhood cicatricial pemphigoid, and linear IgA disease of adults. J Am Acad Dermatol 1988;19:792-805.
3. Smith JB, Hogan DJ. Factors that exacerbate linear IgA disease. J Am Acad Dermatol 1995;33(2):320-1.
4. Wakelin SH, Allen J, Zhou S, et al. Drug-induced linear IgA disease with antibodies to collagen VII. Br J Dermatol 1998;138:310-4.
5. Marian T, McEvoy MB, MRCPI, et al. Linear IgA dermatosis: Association with malignancy. J Am Acad

- Dermatol 1990;22:59-63.
6. Blekinsopp WK, Fry L, Haffenden GP, Léonard JN. Histology of linear IgA disease, dermatitis herpetiformis and bullous pemphigoid. Am J Dermatopathol 1983;5:547-54.
7. Chan LS, Regezi JA and Cooper KD. Oral manifestations of linear IgA disease. J Am Acad Dermatol 1990;22:362-5.
8. Wojnarowska F, Eady RAJ and Burge SM. Bullous eruptions. Rook, Wilkinson, Ebling. Textbook of Dermatology. Blackwell Science Ltda., 6ta edición. Londres, 1998, pp. 1880-1883.
9. Atsuko Adachi, Masahiro Tani, Shuho Matsubayashi et al. Immunoelectronmicroscopic differentia-

- tion of linear IgA bullous dermatosis of adults with coexistence of IgA and IgG deposition from bullous pemphigoid. J Am Acad Dermatol 1992;27:394-9.
10. Willsteed E, Bhogal BS, Black MM et al: Used of 1M NaCl split skin in the indirect immunofluorescence of the IgA bullous dermatoses. J Cutan Pathol 1990;17:144-8.
11. Zhou S, Ferguson DJP, Allen J, Wojnarowska F. The localization of target antigens and autoantibodies in linear IgA disease is variable: correlation of immunogold electron microscopy and immunoblotting. Br J Dermatol 1998; 139:591-7.
12. Collier PM, Kelly S, Wojna-

- rowska F. Linear IgA disease and pregnancy. J Am Acad Dermatol 1994;30:407-11.
13. Rasak JC, Sklar JL, Weigand DA. A blistering eruption in an elderly woman. Arch Dermatol 1995;131:1447-8.
14. Pulimood S, Ajithkumar K, Jacob M, et al. Linear IgA Bullous dermatosis of childhood: treatment with dapsona and co-trimoxazole. Clin Exp Dermatol 1997;22:90-1.
15. Chaffins ML, Collison D, Fiverson DP. Treatment of pemphigus and linear IgA dermatosis with nicotinamide and tetracycline: A review of 13 cases. J Am Acad Dermatol 1993;28:998-1000.

### Referencias

# Morfea unilateral. Variedad atrofodermia idiopática de Pasini- Pierini. Comunicación de dos casos

## Unilateral morphea. Variant idiopathic atrophoderma of Pasini-Pierini. Report of two cases.

R. E. Achenbach,\* M. Jorge,\*\* H. Kisanuki,\*\*\*  
L. Gai,\*\*\*\*

\* Jefe de Unidad de Dermatología.  
\*\* Medica de la carrera de Médicos  
Especialistas en  
Dermatología UBA-SAD.

\*\*\* Médico de planta del Servicio  
de Dermatología.

\*\*\*\* Médico Patólogo de planta del

Servicio de Patología del Hospital  
General de Agudos  
"Dr. J. I. Pirovano".

Unidad de Dermatología. Hospital  
General de Agudos  
"Dr. J. I. Pirovano"

### Resumen

Se comunican dos casos de morfea, en su variedad atrofodermia idiopática de localización unilateral-zoniforme. Uno de ellos presentaba además lesiones clínicamente compatibles con morfea en su variedad liquen escleroso y atrófico. No se hallaron patologías asociadas. En ambos casos se efectuó biopsia de la piel aparentemente sana contralateral y al compararlas se observó que ambas presentaban haces afinados de colágeno en la dermis reticular, con espacios amplios entre ellos orientados en forma paralela a la superficie de la piel. Se comentan aspectos relacionados con la ubicación nosológica de la atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Palabras clave:** atrofodermia idiopática, morfea, topografía unilateral.

Fecha recepción: 25/04/02  
Fecha aprobación: 06/06/02

### Abstract

Two cases of unilateral morphea (Pasini-Pierini idiopathic atrophoderma) with zosteriform distribution are reported. One of them shows stereotypical lesions of lichen sclerosus et atrophicus. Pathologic findings showed a thinned dermis in which collagen bundles were reduced in diameter, and distinctly separated from one another, oriented in a parallel fashion to the skin surface. No other associated abnormalities were found. Treatment with topical calcipotriene plus oral doses of vitamin E was not successful. Some aspects related to the nosologic location of the idiopathic atrophoderma (Pasini-Pierini) are discussed (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Key words:** morphea, unilateral atrophoderma idiopathic.

## Introducción

La atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini (AIPP) fue descrita en 1923 por Pasini, quien la denominó "atrofodermia idiopática progresiva".<sup>1</sup> Con posterioridad, en 1936, Pierini eliminó el término de "progresiva" al observar que las lesiones en su mayoría permanecían estables.<sup>2</sup> La localización unilateral no es frecuente. Comunicamos dos casos y efectuamos una referencia acerca de la ubicación nosológica de la AIPP.

## Casos clínicos

### Caso 1

F.M., varón de 19 años, argentino, con domicilio en la provincia de Buenos Aires, consultó en 1998 porque desde hacía 6 años presentaba lesiones, maculares en su comienzo, que fueron evolucionando hacia áreas deprimidas con bordes bien delimitados; castaño-claras al principio y oscuras después. Se localizaban en el dorso de la línea media hacia el flanco derecho, con un patrón "zosteriforme" que se esfumaba en el abdomen. Eran asintomáticas, la sensibilidad se conservaba y la palpación detectaba una induración leve en el centro de las placas atróficas. Las lesiones abarcan por confluencia una superficie importante de piel y ocasionaban un cuadro llamativo, con trastornos emocionales para el paciente (Foto 1).

Los exámenes de laboratorio, el colagenograma y la radiografía de tórax eran normales. Se efectuaron dos biopsias, una de la piel afectada y otra contralateral; en la del área atrófica se observaba la dermis más fina, con número y tamaño de los haces de colágeno de la dermis reticular disminuidos y los cordones de colágeno separados por amplios espacios "vacíos", en comparación con la contralateral (Fotos 2 y 3).

Diagnóstico: atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini. La evolución fue de estabilidad y la respuesta al calcipotriol local y a la vitamina E (1000 UI por día vía bucal) fue nula.

### Caso 2

R.D., una mujer de 26 años nacida en Perú, con un hijo sano, en marzo de 2001 consultó por la presencia desde hacía 10 años de lesiones maculares y placas hiperpigmentadas, estas últimas deprimidas, netas en sectores y en contigüidad con las lesiones maculosas en otros. Eran de color castaño oscuro y en el centro de las más antiguas se observaban pequeñas áreas induradas de color marfil, características de la morfea superficial denominada liquen escleroso y atrófico. El área afectada abarcaba el hemiabdomen, la pelvis y el muslo izquierdo.

Cuanto más antiguas eran las placas, mayor era su hiperpigmentación; eran asintomáticas y la sensibilidad se conservaba. (Fotos 4 y 5) Los exámenes complementarios revelaron una eosinofilia de 9,6%, que se normalizó luego de tratamiento empírico con un antiparasitario de amplio

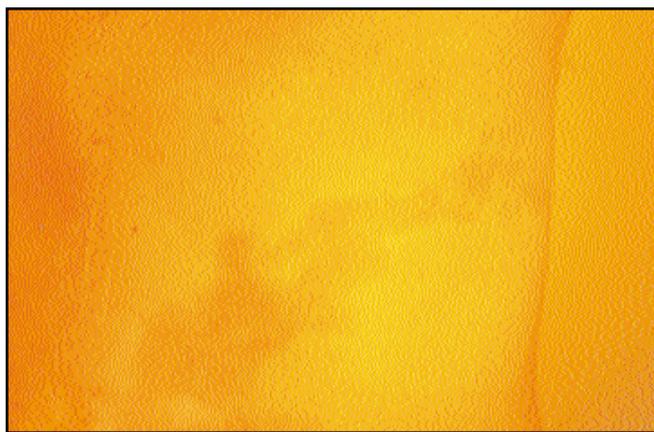


Foto 1. Placas atrofodérmicas unilaterales.



Foto 2. Epidermis normal con afinamiento de la dermis reticular (caso 1). (H-E 100 X.)

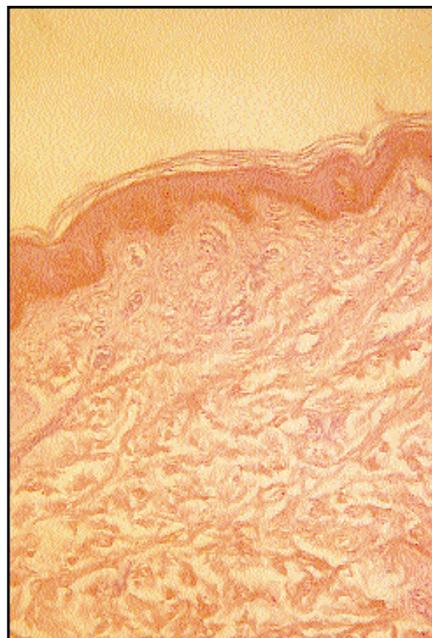


Foto 3. Piel sana contralateral del caso 1.

espectro, y una anemia leve, que mejoró con hierro y ácido fólico por vía bucal. El colagenograma y la radiografía de tórax eran normales. La biopsia de piel afectada mostró cambios similares a los del caso 1 según la comparación con su contralateral.

Diagnóstico: atrofodermia idiopática con intensa hiperpigmentación de la capa basal (Dr. Gai).

Evolución sin cambios y respuesta nula a la misma medicación del caso 1.



**Foto 4.** Caso 2, atrofodermia zosteriforme con pigmentación intensa y pequeñas áreas de liquen escleroso y atrófico.



**Foto 5.** Extensión al muslo, lesiones más recientes (caso 2).

## Discusión

En 1923 Agustín Pasini comunicó el caso de una mujer de 21 años con lesiones de 4 años de evolución.<sup>1</sup> Con posterioridad, Pierini, Borda y col. publicaron varios casos de esta patología, algunos con disposición zoniforme, a la que designaron sin el término "progresiva", dado por Pasini, y diferenciando una forma primitiva, pura o idiopática, y otra que puede evolucionar a una morfea.<sup>2,3</sup> Cañizares, en 1954, introdujo la AIPP en la literatura norteamericana.<sup>4</sup> Con anterioridad en nuestro medio se habían comu-

nicado casos en los que coexistían lesiones de morfea, liquen escleroso y atrófico, y atrofodermia, incluso en una sola placa de un mismo enfermo.<sup>5,10</sup> Por ello, en 1953 Abulafia escribió: "... Es evidente también que esos dos aspectos destacados se continúan uno al otro como etapas de un mismo proceso y que se trata, en realidad, de una esclerodermia en placas que termina en una atrofodermia de Pasini...". Ya estaba instalada la controversia acerca de la ubicación nosológica de la AIPP o su inclusión dentro de la esclerodermia localizada.<sup>7,11</sup> Siguiendo con las publicaciones nacionales, algunos autores consideraban que la AIPP reunía características suficientes para ser considerada una entidad aparte,<sup>12</sup> mientras que otros la incluían entre las variantes de morfea.<sup>13</sup>

Aunque poco frecuentes, los casos unilaterales se han publicado en forma aislada; su única diferencia con la forma clásica es la topografía sistematizada.<sup>2,15,16</sup> Bisaccia y col., en 1982, comunican un caso que evolucionó a esclerodermia sistémica<sup>17</sup> y en 1996 Carrington y col. describieron lo que para ellos era una nueva entidad, a la que denominaron "atrofodermia elastolítica discreta", con una superposición de clínica e histología de atrofodermia y anetodermia, y que a nuestro entender sólo representa un aspecto morfológico de anetodermia.<sup>18</sup>

La etiología se desconoce; se atribuyó un papel a *Borrelia burgdorferi*, pero los resultados no son en absoluto concluyentes.<sup>19</sup> Desde el punto de vista histopatológico, hay que recordar que es conveniente efectuar una biopsia de la piel contralateral aparentemente sana; el patrón característico es el de una dermis afinada, con haces finos de colágeno separados por espacios vacíos y orientados paralelamente a la superficie de la piel; puede haber hiperpigmentación de la capa basal, y en la dermis reticular, un moderado a leve infiltrado linfocitario con predominio perivascular e intersticial.<sup>20</sup>

En 1995 Jablonska y col. afirmaron que la AIPP era una forma "abortiva" de morfea primaria,<sup>21</sup> concepto que repite Vigliolia en su clasificación de morfea.<sup>22</sup>

La palabra "atrofia" literalmente significa falta de nutrición, ausencia de desarrollo de cualquier parte del cuerpo, y, en biología, disminución del número o tamaño o ambas cosas a la vez de uno o varios tejidos que forman un órgano. En la Dermatología se la ha utilizado en forma poco clara, por ejemplo, "primaria" o "secundaria" ("atrofia maculosa" para designar la anetodermia). Casi desde su primera descripción, en 1923, se discute si la atrofodermia idiopática es una entidad aparte o simplemente es una variedad morfológica de morfea. Los partidarios de la primera opción argumentaban que la AIPP carece de induración y no posee el halo liliáceo inflamatorio de la esclerodermia localizada.<sup>4</sup> Sin embargo, con posterioridad predominó el concepto de que la AIPP y la morfea son una misma entidad.<sup>6-8,20-23</sup> Las principales razones son las siguientes: en algunos pacientes con AIPP se desa-

rrollan placas de morfea en otros sitios de la piel (y también liquen escleroso y atrófico, que es una morfea superficial), las lesiones presentes en el centro de las placas de AIPP presentan induración y en el examen histopatológico su aspecto es indistinguible de la morfea en involución (en 1961, 11 de los 22 pacientes diagnosticados originalmente por Pierini y col. desarrollaron lesiones típicas de morfea<sup>13</sup>). Nuestro criterio es que todas las atrofas son secundarias a procesos inflamatorios, neoplásicos o iatrogénicos (corticoides tópicos o en infiltraciones), por nombrar sólo unos ejemplos. Si la causa se desconoce, será idiopática, no primaria o pura en el sentido de una aparición "sui generis". La AIPP es parte del mismo proceso patológico de la morfea, como la seudopelada es del li-

quen plano y la poiquilodermia vascular atrofiante es una variedad morfológica de la micosis fungoide.

Creemos, por lo tanto, al igual que Ackerman y col., que la AIPP es tan morfea como la denominada "en golpe de sable" (variedad lineal) y además es el estadio final de la morfea, y no "abortiva", dado que representa el fin del proceso y no un intento fallido de desarrollarlo.<sup>24</sup> La evolución suele ser crónica, como la que vimos en nuestra experiencia, la hiperpigmentación es persistente y la terapéutica casi siempre es inefectiva.

R. Achenbach: Juan B. Justo 2124 (1636) Olivos – Prov. de Buenos Aires – Rep. Argentina – E-mail: riqui@arnet.com.ar



## Referencias

- Pasini, A. Atrofodermia idiopática progresiva. *Gior Ital Dermat e Sif* 1923;5:75-9.
- Pierini LE y Vívoli D. Atrofodermia idiopática (Pasini). *Gior Ital Dermat e Sif* 1936;77:403-8.
- Pierini LE y Bosq P. Atrofodermia idiopática progresiva (Pasini). *Rev Arg Derm* 1941;25:537-9.
- Cañizares O, Sachs PM, Jaimovich L, et al. Idiopathic atrophoderma of Pasini-Pierini. *Arch Dermatol* 1958; 77:42-60.
- Pierini LE y Pierini DO. Atrofodermia idiopática con queloides. *Rev Arg Derm* 1952;2:243-5.
- Borda JM. Atrofodermia idiopática progresiva (Pasini) y liquen escleroso y atrófico simultáneo. *Rev Arg Derm* 1952; 2:134-6.
- Grinspan D, Calandra R y Abulafia J. Atrofodermia de Pasini secundaria a esclerodermias localizadas. *Arch Arg Derm* 1953;4:526-8.
- Grinspan D y Zurita A. Atrofodermia idiopática progresiva de Pasini con telangiectasias secundaria a esclerodermia en placas. *Arch Arg Derm* 1953;77:42-60.
- Pomposiello JM. Atrofodermia idiopática progresiva de Pasini. Dos observaciones. *Arch Arg Derm* 1954;2:200-1.
- Pomposiello JM. Atrofodermia idiopática progresiva de Pasini con evolución esclerodérmica. *Arch Arg Derm* 1954;2:177-8.
- Borda JM y Abulafia J. Esclerodermia en gotas, atrofodermia idiopática y liquen escleroso y atrófico coexistentes, alopecia y estado vitiligoide secuelas de esclerodermia. *Arch Arg Derm* 1956;1:98-103.
- Mazzini MA, Raimondo A y Casas JG. Atrofodermia idiopática. Su ubicación nosológica. *Rev Arg Derm* 1974; 58:51-6.
- Quiroga MI y Woscoff A. L atrophodermie idiopathique progressive (Pasini-Pierini) et sclerodermie atypique lilacee non induree (Gougerot). *Ann Derm et Syph*. 1961;88:507-9.
- Martínez Fernández M, Miranda-Romero A, Bajo del Pozo C y col. Coexistencia de atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini de distribución unilateral con morfea. *Med Cut Iber Lat Am* 1999;27:159-63.
- Torres Aristimuño M. Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini unilateral. *Dermatol Rev Mexicana* 1989;1:42-4.
- Wakelin SH and James MP. Zosteriform atrophoderma of Pasini-Pierini. *Clinical and Exp Dermatol* 1995;20:244-6.
- Bisaccia EP, Scarborough DH, Lowney ED, et al. Atrophoderma of Pasini-Pierini and systemic scleroderma. *Arch Dermatol* 1982; 118:1.
- Carrington PR, Altick JA and Sanusi ID. Atrophoderma Elastolytica Discreta. *Am J Dermatopathol* 1996;18:212-6.
- Buechner SA and Ruffli T. Atrophoderma of Pasini-Pierini. Clinical and histopathologic findings and antibodies to Borrelia burgdorferi in thirty-four patients. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:441-6.
- Ackerman AB, et al. Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases, 2nd edition, William & Wilkins, 1997, Philadelphia, USA, p. 707.
- Kencka D, Blaszczyk M and Jablonska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. *Dermatology* 1995; 190:203-6.
- Viglioglia PA. Esclerodermia. *Acta Terap Dermatol* 2001;24:274-90.
- Ackerman AB, et al. Resolving quandaries in Dermatology, Pathology & Dermatopathology, 1st volume, Prometeian Medical Press, Ltd. Philadelphia, USA, 1995, pp. 27-29.
- Ackerman AB, et al. Resolving quandaries in Dermatology, Pathology & Dermatopathology. 2nd volume. ArdorScribendi, New York, USA, 2001, p. 36.

# Comparación de técnicas de diagnóstico dermatoscópico. ¿Cuáles lesiones? ¿Cuáles métodos? ¿Qué entrenamiento?

## Comparison of dermatoscopic diagnosis techniques. Which lesions? Which methods? What training?

H. Cabo,\* E. Cohen Sabban,\*\*  
A. De Pablo, L. Sevinsky,\*\* R. Valdéz\*\*

\* Sección Dermatoscopía. Servicio de Dermatología.  
\*\* Servicio de Dermatología.

Hospital de Clínicas "José de San Martín" Bs. As.

### Resumen

La dermatoscopia es una técnica no invasiva, complementaria de la observación clínica dermatológica, mediante la cual se visualizan estructuras que contribuyen al diagnóstico de lesiones cutáneas pigmentadas. En la actualidad son cuatro los métodos utilizados para el diagnóstico dermatoscópico: el análisis de los patrones, la regla del ABCD, el método de los siete puntos y el método de los once puntos. Durante el año 2000 a través de Internet se realizó un estudio de consenso con el propósito de evaluar imágenes de distintas lesiones con los cuatro métodos de diagnóstico dermatoscópico. El estudio fue realizado por un grupo de expertos en el tema —sus resultados fueron publicados bajo el nombre de "Consensus Net Meeting of Dermoscopy". (CnmD)— y es el primero en el que se comparan los cuatro métodos de diagnóstico dermatoscópico entre sí, pero en un grupo de principiantes o no expertos en esta técnica. En él se demuestra que el diagnóstico no depende de la técnica empleada, ya que las diferencias, aunque favorecen al método del análisis de los patrones y del ABCD, no fueron estadísticamente significativas. Si asumimos que los evaluadores contaron con los mismos elementos, la diferencia radica en la experiencia del grupo de expertos, con lo que confirmamos que el diagnóstico depende del entrenamiento

Fecha recepción: 25/09/02  
Fecha aprobación: 20/02/03

y de la experiencia acumulada (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Palabra clave:** dermatoscopia.

## Abstract

Dermatoscopy is a non-invasive technique, complementary to dermatological clinical observation, by means of which structures can be visualized, contributing to the diagnosis of pigmented skin lesions.

At present there are four different methods for dermatoscopic diagnosis: pattern analysis, ABCD rule, seven-point checklist and eleven-point checklist.

In course of the year 2000 a Consensus Conference on Dermoscopy took place on Net Meeting in order to evaluate dermatoscopic images with the different dermatoscopic diagnostic methods. This study was performed by a group of dermatoscopic experts and the results were published under the name "Consensus Net Meeting of Dermoscopy"

The present study is the first one to compare the four dermatoscopic methods as performed by non-experts, showing that the accuracy is independent of the technique employed, and although they seem to indicate a slight advantage of pattern analysis and ABCD rule, this advantage is not statistically significant.

Taking into account that the evaluators used the same methods in both studies, the conclusion is that the accuracy of the diagnosis depends on training and experience (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Key word:** dermatoscopy.

## Introducción

La dermatoscopia es una técnica no invasiva, complementaria de la observación clínica dermatológica, mediante la cual se visualizan estructuras que contribuyen al diagnóstico de lesiones cutáneas pigmentadas.

La presencia de ciertos criterios dermatoscópicos orienta a los dermatólogos en la detección precoz del melanoma, que en ocasiones puede confundirse clínicamente con una queratosis seborreica pigmentada, un carcinoma basocelular pigmentado, un hemangioma trombosado, un nevo de Spitz o un nevo azul.

En la actualidad son cuatro los métodos utilizados para el diagnóstico dermatoscópico: el análisis de los patrones,<sup>1</sup> la regla del ABCD,<sup>2</sup> el método de los siete puntos<sup>3</sup> y el método de los once puntos.<sup>4</sup>

Se ha demostrado que la dermatoscopia aumenta entre un 10% y un 20% la precisión en el diagnóstico del melanoma, lo que se suma al examen clínico que posibilita un diagnóstico de certeza en el 60-80% de los casos.<sup>5-7</sup>

Sin embargo, cuando esta técnica se usa sin un entrenamiento adecuado, la precisión diagnóstica disminuye.<sup>8</sup>

Justificación de la investigación:

*aplicabilidad de los resultados*

Si se establece que la capacidad de diagnosticar depende de la técnica empleada, se podrá determinar cuál es la técnica que garantiza resultados más satisfactorios. Los esfuerzos educativos se podrán orientar hacia el procedimiento más sencillo para los dermatólogos que recién empiezan a utilizar la dermatoscopia.

Si se depende del entrenamiento de los que utilizan estos métodos de diagnóstico dermatoscópicos, será importante establecer cuáles son los conocimientos y el entrenamiento necesarios.

## Objetivos

- Estimar la sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo, índice de sospecha y diagnóstico de certeza de cuatro técnicas dermatoscópicas para el diagnóstico de melanoma (Cuadro 1).
- Estimar el grado de concordancia para cada una de las técnicas cuando son empleadas por un mismo operador

### Cuadro 1. Definición-

**Sensibilidad:** la proporción (como porcentaje) de todos los casos histológicamente confirmados como melanomas que fueron clínicamente diagnosticados como melanoma.

$S = VP/(VP + FN) \times 100$ . Una sensibilidad del 100% significa que todos los melanomas fueron clínicamente diagnosticados en forma correcta.

**Especificidad:** la proporción de todos los casos histológicamente no confirmados como melanomas que fueron clínicamente diagnosticados como no melanomas.

$E = VN/(VN + FP) \times 100$ . Una especificidad del 100% significa que todas las lesiones no melanomas fueron clínicamente diagnosticadas en forma correcta.

**Valor predictivo positivo:** la proporción de todos los casos diagnosticados clínicamente como melanomas que histológicamente habían sido diagnosticados como melanomas.

$VPP = VP/(VP + FP) \times 100$ .

**Valor predictivo negativo:** la proporción de todos los casos diagnosticados clínicamente como no melanomas que histológicamente habían sido diagnosticados como no melanomas.

$VPN = VN/(VN + FN) \times 100$

**Índice de sospecha:**

$IS = (VP + FP)/(VP + FN) \times 100$

**Diagnóstico de certeza:** la proporción de casos en los cuales los observadores diagnosticaron en forma correcta

$DC = VP/(VP + FP + FN) \times 100$

(concordancia intrasujeto).

- Estimar el grado de concordancia para cada una de las técnicas cuando son empleadas por distintos observadores (concordancia intersujeto).
- Estimar el grado de concordancia de las técnicas entre sí.

## Metodología

Diseño: Estudio aleatorizado a simple ciego de comparación de cuatro grupos.

Población y muestra: Se usará una serie de 30 diapositivas distribuidas del siguiente modo: 15 diapositivas, correspondientes a pacientes con melanoma; 15 diapositivas correspondientes a pacientes con lesiones melanocíticas benignas. En todos los casos se contará con los resultados de anatomía patológica y un diagnóstico confirmado.

Reparos éticos: Los datos personales de identidad de los pacientes se mantendrán en reserva.

## Procedimiento

Un grupo de cuatro especialistas en Dermatología que hubieren rotado por la Sección de Dermatoscopia del Hospital de Clínicas, una vez por semana durante tres meses, recibió entrenamiento para emplear cualquiera de los cuatro métodos seleccionados, en forma indistinta.

A cada uno se le mostró una serie de 45 diapositivas distribuidas del siguiente modo: 15 correspondientes a pacientes con melanoma, 15 de pacientes con lesiones benignas; por último se repitieron en forma aleatoria 15 diapositivas previamente mostradas. La secuencia de las muestras se determinó en forma aleatoria.

Cada participante recibió una carpeta con 45 planillas; en éstas registrará los resultados que considere al emplear la técnica que esté indicada en la planilla.

La secuencia de aplicación de las técnicas para las planillas para el primer participante fue: ABCD, control de 7 puntos, análisis de los patrones y técnica de Menzies. Se repitió hasta completar 45 diapositivas.

La secuencia de las planillas para el segundo participante fue: control de 7 puntos, análisis de los patrones, técnica de Menzies y ABCD. Se repitió hasta completar 45 diapositivas.

La secuencia de las planillas para el tercer participante fue: análisis de los patrones, técnica de Menzies, ABCD y control de 7 puntos. Se repitió hasta completar 45 diapositivas.

La secuencia de las planillas para el cuarto participante fue: técnica de Menzies, ABCD, control de 7 puntos y análisis de los patrones. Se repitió hasta completar 45 diapositivas.

De este modo, cada diapositiva fue evaluada con una técnica diferente, para que el resultado de la evaluación con una técnica no afectara el obtenido en la evaluación ante-

rior con otra técnica.

Con la primera serie (diapositivas de casos diferentes) se evaluó la coincidencia entre técnicas para el diagnóstico de melanoma, asumiendo que los sujetos estaban capacitados por el entrenamiento para emplear en forma indistinta cualquiera de ellas.

Con la segunda serie (diapositivas repetidas de casos ya vistos) se evaluó la coincidencia entre evaluaciones realizadas con la misma técnica.

## Elaboración de instrumentos de medición

VARIABLES A REGISTRAR: Variaron en función de la técnica empleada. Las variables son las que figuran en las planillas de registro para cada una de las técnicas a evaluar. (Cuadros 2, 3, 4 y 5).

Instrumentación del registro de datos: se empleó una planilla de registro para cada técnica. Los modelos se muestran en los Cuadros 2, 3, 4 y 5.

Almacenamiento y procesamiento de datos: se empleó una ficha tipo en la que figuraban todas las variables mencionadas. Los datos se volcaron en una base de datos (tipo DBASE III) y se analizaron empleando un microprocesador 80486DX o superior y paquetes estadísticos: STAT PLUS v. b384, de Statsoft Inc., 1987, y Epiinfo 6.0. Para las variables categóricas se estableció la distribución de frecuencias o los porcentajes en relación con el total de casos, o ambas cosas. Para cada una de las variables medidas en escala ordinal o superior se calcularon las siguientes estadísticas: número de casos, valor mínimo, valor máximo, mediana, media aritmética y desvío estándar. Cuando fue necesario se estimaron los intervalos de confianza del 95%. Cuando se requirieron pruebas de significación se acudió a las indicadas, según el tamaño de la muestra y el comportamiento de la variable, así como la escala de medición. El nivel de significación establecido fue  $\alpha = 0,05$ .

## Resultados

Comparación entre técnicas: antecedentes

Se expusieron 45 diapositivas, de las cuales 21 (46,66%) correspondieron a lesiones malignas y 24 (53,34%) a lesiones benignas. Todas las diapositivas fueron provistas y clasificadas por uno de los autores (HC).

Se eliminaron del análisis todas las observaciones en las que el investigador no se hubiera expedido en forma precisa por malignidad o benignidad. Así, 10 diapositivas fueron eliminadas del análisis con la técnica ABCD, 7 con la técnica de Menzies, y ninguna con las técnicas de los patrones y la de los siete puntos.

Resultados de la comparación entre técnicas

La clasificación de los resultados se muestran en los Cuadros 6, 7 y 8. El coeficiente de concordancia (Kendall's  $W = 0,079$ ) para los investigadores indicó diferencias esta-





**Cuadro 6**

Técnica	Verdaderos positivos	Verdaderos negativos	Falsos positivos	Falsos negativos	total
<b>ABCD</b>	14	13	5	3	35
%	40,0	37,1	14,3	8,6	100,0
<b>Menzies</b>	10	16	5	7	38
%	26,3	42,1	13,2	18,4	100,0
<b>Patrones</b>	17	21	2	5	45
%	37,8	46,7	4,4	11,1	100,0
<b>7 puntos</b>	19	8	14	4	45
%	42,2	17,8	31,1	8,9	100,0

**Cuadro 7**

Técnica	Sensibilidad	Intervalo conf. 95%	
		Límite inf.	Límite sup.
<b>ABCD</b>	82,4	55,8	95,3
<b>Menzies</b>	58,8	33,5	80,6
<b>Patrones</b>	77,3	54,2	91,3
<b>7 puntos</b>	82,6	60,5	94,3

**Cuadro 8**

Técnica	especificidad	Intervalo conf. 95%	
		Límite inf.	Límite sup.
<b>ABCD</b>	72,2	46,4	89,3
<b>Menzies</b>	76,2	52,4	90,9
<b>Patrones</b>	91,3	70,5	98,5
<b>7 puntos</b>	36,4	18,0	59,2

dísticamente significativas ("chi" cuadrado = 10,644; p = 0,014), lo que se interpreta como que los observadores usaron criterios similares al realizar las categorizaciones. También esto es correcto porque todos los observadores usaron los mismos métodos.

Resultados de la interpretación de las mismas diapositivas vistas dos veces

En forma aleatoria se seleccionaron 14 diapositivas para mostrar de nuevo, las cuales, multiplicadas por los cuatro observadores, dan lugar a 56 instancias de observación. De ellas, 20 (35,71%) eran imágenes de elementos patológicos y el resto, 36 (64,29%) eran elementos normales.

Durante la primera evaluación los participantes consideraron que 31 (55,36%) diapositivas mostraban lesiones malignas y 20 (35,71%), lesiones benignas. En cinco casos (8,93%) prefirieron no expedirse.

Con esta misma diapositiva y durante la segunda evaluación, los evaluadores consideraron que 21 (37,5%) diapositivas correspondían a lesiones malignas y 30 (53,57%) a lesiones benignas. En cinco casos (8,93%) prefirieron no expedirse.

Porcentaje de coincidencias entre el primero y el segundo diagnóstico

Se produjo coincidencia de diagnósticos (se hizo el mismo diagnóstico en la primera y en la segunda evaluación)

en 23 ocasiones (41,07%). En otras 23 no hubo coincidencia y en 10 ocasiones (17,86%) no se pudo establecer el grado de coincidencia porque los evaluadores no se habían expedido ya sea en la primera o segunda evaluación. Relación entre el porcentaje de coincidencias y el observador

La proporción de coincidencias fue similar entre los investigadores. Las diferencias entre proporciones fueron estadísticamente no significativas ("chi" cuadrado = 1,269; p = 0,736).

Relación entre el porcentaje de coincidencia y la técnica

La proporción de coincidencias fue similar entre las diversas técnicas. Las diferencias entre proporciones fueron estadísticamente no significativas ("chi" cuadrado = 4,474; p = 0,214).

Relación entre diagnóstico inicial formulado por el observador y coincidencia con la segunda vez

Cuando el primer diagnóstico del observador indicaba malignidad, en la segunda evaluación coincidieron 13/27 veces (48,15%).

Cuando el primer diagnóstico del observador indicaba benignidad, en la segunda evaluación coincidieron 11/19 veces (57,89%).

Las diferencias no fueron estadísticamente significativas

**Cuadro 9**

Técnica	Valor predictivo positivo
ABCD	73,6%
Menzies	66,6%
Patrones	89,5%
7 Puntos	57,6%

**Cuadro 10**

Técnica	Valor predictivo negativo
ABCD	81,3%
Menzies	69,6%
Patrones	80,8%
7 Puntos	66,7%

**Cuadro 11**

Técnica	Indice de sospecha
ABCD	111,8%
Menzies	88,3%
Patrones	86,4%

**Cuadro 12**

Técnica	Diagnóstico de certeza
ABCD	63,7%
Menzies	45,5%
Patrones	70,8%
7 Puntos	51,4%

**Cuadro 13**

	Sensibilidad (%)		Especificidad (%)	
	Cabo y col.	CnmD	Cabo y col.	CnmD
Patrones	77,3	100	91,3	87,7
ABCD	82,4	96,3	72,2	70,4
7 puntos	82,6	96,3	36,4	72,8
11 puntos	58,8	96,3	76,2	72,8

(McNemar  $p = 0,286$ ). El coeficiente kappa fue de 0,0577 ( $p = 0,685$ ). Tampoco tuvo significación estadística. Relación entre diagnóstico por biopsia y porcentaje de coincidencias de la primera observación versus la segunda observación

Si el diagnóstico de biopsia era de malignidad, los observadores coincidieron 10/18 veces (55,56%). Cuando la biopsia indicaba benignidad, coincidieron 13/28 veces (46,43%) de las veces. Las diferencias no fueron estadísticamente significativas (Fisher  $p = 0,381$ ).

Las 10 instancias de observación que faltan se debieron a que algunas repuestas fueron eliminadas del análisis, porque el observador no se definió acerca de la naturaleza de la lesión.

Valor predictivo positivo y predictivo negativo, índice de sospecha y diagnóstico de certeza (Cuadros 9, 10, 11 y 12)

### Conclusiones

Durante el año 2000 a través de Internet se realizó un estudio de consenso con el propósito de evaluar distintas lesiones con los cuatro métodos de diagnóstico dermatoscópico.

Ese estudio fue realizado por un grupo de expertos en el tema y sus resultados se publicaron de como "Consensus

Net Meeting of Dermoscopy" (CnmD).<sup>9</sup>

Al haber usado aquí los mismos métodos de diagnóstico dermatoscópico que en el CnmD y haber sido este último realizado por expertos, se lo usará para comparar los resultados de este estudio (Cuadro 13).

En el estudio que comentamos todos los métodos tuvieron valores de sensibilidad y especificidad inferiores a los obtenidos por el CnmD. La técnica del ABCD y el análisis de los patrones fueron las que obtuvieron los resultados más aproximados a los del CnmD.

El índice de sospecha del ABCD fue del 111,8%. Un índice de sospecha del 100% es perfecto, valores mayores de 100 indican sobrediagnóstico, es decir, el grado de sospecha de que una lesión tenga la probabilidad de ser un melanoma fue mayor que la cantidad total de melanomas de la muestra.

El diagnóstico de certeza fue del 70,8% para el análisis de los patrones y del 63,7% para el ABCD.

La proporción de concordancia entre las distintas técnicas fue similar cuando la ejecución estuvo a cargo del mismo evaluador y también fue similar la proporción de concordancia entre los distintos evaluadores, siempre con valores de diagnóstico de certeza inferiores a los del CnmD, lo que sugiere que al haber usado las mismas técnicas, la diferencia de resultados se debería al entrena-

miento de los evaluadores.

Cuando se examinaron lesiones por segunda vez, la concordancia intraobservador fue muy baja, mientras que en el CnmD fue alta y estadísticamente significativa.

Estudios anteriores indican que la capacidad de diagnosticar depende del entrenamiento del médico.<sup>8</sup> En esos estudios se utilizaba una sola técnica y se comparaba un grupo de expertos con un grupo de recién iniciados en la dermatoscopia.

Nuestro estudio es el primero en comparar los cuatro métodos de diagnóstico dermatoscópico entre sí, pero en un grupo de principiantes o no expertos en esta técnica.

Con este estudio se demuestra que el diagnóstico no depende de la técnica empleada y que las diferencias, aunque favorecen al método del análisis de los patrones y del ABCD, no fueron estadísticamente significativas.

Si comparamos los resultados obtenidos con los del CnmD, vemos que los valores obtenidos en el CnmD con respecto a la sensibilidad y especificidad son superiores a los de nuestro estudio.

Si asumimos que los evaluadores contaron con los mismos elementos, la diferencia radica en la experiencia del grupo de expertos, con lo que confirmamos que el diagnóstico depende del entrenamiento y de la experiencia acumulada.

Si el diagnóstico depende del entrenamiento, sería sumamente interesante establecer cuál es el entrenamiento necesario para que la dermatoscopia sea una técnica segura en manos de quien la use.

No conocemos la respuesta correcta, pero sí sabemos cuáles son los conocimientos que debemos tener, y posiblemente el tiempo y la dedicación, al igual que en cualquier rama de la medicina, harán el resto.

Fue entonces cuando nos preguntamos de qué depende el diagnóstico en dermatoscopia y observamos que este proceso lo podemos separar en tres etapas.

La primera sería reconocer las estructuras y los criterios dermatoscópicos. En la segunda etapa deberíamos reconocer los diferentes métodos de diagnóstico dermatoscópico y elegir uno para usar, ya que ha quedado demostrado que el diagnóstico no depende del método empleado. Por último, la tercera etapa es la del entrenamiento, así como de la posibilidad de ver lesiones cutáneas y de realizar la correlación clínico-dermatoscópica-histológica. Esta última dependerá del tiempo de dedicación en la práctica de esta nueva metodología que sirve de ayuda para el diagnóstico de melanoma.

Si tuviéramos que recomendar una técnica en especial, sin duda sería el análisis de los patrones, aunque para principiantes puede resultar más difícil. Quizá el método de los siete puntos, que es una modificación práctica del análisis de los patrones, sea más fácil para iniciarse en la dermatoscopia.

---

H. Cabo: Arenales 1446 1ro "C" (1061)  
- Buenos Aires – Rep. Argentina

---



## Referencias

1. Pehamberger H, Steiner A, Wolff K. In vivo epiluminescence microscopy of pigmented skin lesions. I. Pattern analysis of pigmented skin lesions. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:571-83.
2. Stolz W, Riemann A, Cognetta A B, et al. ABCD rule of dermatoscopy: a new practical method for early recognition of malignant melanoma. *Eur J Dermatol* 1994;4:521-7.
3. Argenziano G, Fabbrocini G, Carli P, et al. Epiluminescence microscopy for the diagnosis of doubtful melanocytic skin lesions. *Arch Dermatol* 1998; 134:1563-70.
4. Menzies SW, Ingvar C, Crotty KA, et al. Frequency and morphologic characteristic of invasive melanomas lacking specific surface microscopic features. *Arch Dermatol* 1996;132:1178-82.
5. Carli P, De Giorgi V, Cattaneo A, et al. Mucosal melanosis clinically mimicking malignant melanoma: non-invasive analysis by epiluminescence microscopy. *Eur J Dermatol* 1995;6:434-6.
6. De Giorgi V, Carli P. Epiluminescence microscopy of pigmented skin lesions. In: *European Handbook of dermatological treatments*. AD Katsambas and TM Lotti eds, Springer-Verlag Berlin;1999, pp 668-674.
7. Grin CM, Kopf AW, Welkovich B, et al. Accuracy in the clinical diagnosis of malignant melanoma. *Arch Dermatol* 1990;126:763-6.
8. Binder M, Schwarz M, Winkler A, et al. Epiluminescence microscopy: a useful tool for the diagnosis of pigmented skin lesions for formally trained dermatologists. *Arch Dermatol*. 1995; 131:286-291.
9. Soyer P, Argenziano G, Chimenti S, Menzies S, Pehamberger H, Rabinovitz H, Stolz W, Kopf A. *Dermoscopy of Pigmented Skin Lesions. An Atlas Based on the Consensus Net Meeting on Dermoscopy*. EDRA Medical Publishing & New Media. Italy, 2001.

# Lupus eritematoso profundo en la infancia

## Lupus erythematosus profundus in children

Andrea Soliani,\* Marisa Hernández,\*  
Karina López,\*\* Graciela Pellerano ,\*\*\*  
Cristina Kien,\*\*\*\* Edgardo Chouela \*\*\*\*

\* Médica a cargo del Sector  
Dermatología Pediátrica  
\*\* Médica cursista COMEDE 1er.  
año  
\*\*\* Jefa de la Sección Fotomedicina  
\*\*\*\* Médica Dermatopatóloga  
\*\*\*\*\* Jefe de la Unidad  
de Dermatología

Hospital Gral. de agudos  
"Dr. Cosme Argerich"

### Resumen

Paciente 9 años de sexo femenino que presentaba una lesión de bordes infiltrados, eritematosa y asintomática, localizada en la región malar derecha y el dorso de nariz. Se plantearon diversos diagnósticos diferenciales, como pseudolinfoma por picadura, linfoma, granuloma anular y sarcoidosis. Se efectuó una primera biopsia cuyo resultado fue hiperplasia linfoide cutánea. A través de la inmunomarcación y la citometría de flujo se pudo descartar un proceso linfoproliferativo.

Con posterioridad, debido a la aparición de otra lesión nodular eritematosa asintomática por debajo de la anterior, se efectuó otra biopsia que permite formular al diagnóstico final de lupus eritematoso profundo. Se inicia el tratamiento con hidroxicloroquina (100 mg/día) y se observa una respuesta favorable, con atrofia discreta y pigmentación residual.

El interés de este caso es plantear diferentes diagnósticos diferenciales ante la presencia de una lesión inicial poco característica, así como los diversos estudios complementarios que deben realizarse con el propósito de descartar un proceso linfoproliferativo (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

Fecha recepción: 02/12/02  
Fecha aprobación: 20/02/03

### Abstract

A nine year old girl presented an infiltrated erythematous lesion with sharp margins and a center with a lighter shade, asymptomatic, located in the right cheek and extending to the nose. With differential diagnoses of pseudolymphoma, lymphoma, granuloma annulare and sarcoidosis a biopsy was performed resulting in a histologic diagnosis of cutaneous lymphoid hiperplasia, requiring immunohistochemical and flow cytometric studies to rule out the diagnosis of

lymphoma. A new reddish-purple infiltrated lesion of 1 cm in diameter just under the previous one led us to conduct a new histopathologic study, confirming our clinical diagnosis of lupus erythematosus profundus. Treatment was started with hydroxychloroquine, 100 mg per day with favorable response, leaving atrophy and light pigmentation. This case highlights the variety of clinical differential diagnoses to be considered when the onset lesion is uncharacteristic, and the various studies to be performed to rule out lymphoproliferative processes (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

## Introducción

El lupus eritematoso profundo (LEP) se caracteriza por fibrosis e inflamación crónica del tejido celular subcutáneo. Su manifestación clínica son lesiones nodulares de consistencia duroelástica, de varios centímetros de diámetro, localizadas preferentemente en las mejillas, los brazos, las manos, las mamas, los glúteos y las piernas, las cuales se pueden resolver con la secuela de atrofia e hiperpigmentación residual.<sup>1</sup>

Esta entidad fue descrita por Kaposi, en 1883, y fue denominada lupus eritematoso profundo por Irgang, en 1940.<sup>2</sup>

Hay divergencias en relación con la clasificación del LEP. Nosotros adoptamos la propuesta por Guillian y Sontheimer, en 1981, que lo ubica como una variante del lupus eritematoso. Otros autores lo consideran una variedad del lupus discoide<sup>3</sup> o una forma de presentación del lupus eritematoso crónico.<sup>4</sup>

## Caso clínico

Paciente de sexo femenino y 9 años de edad, procedente de la ciudad de Bragado, sin patología previa. En el momento de la consulta presentaba una placa de bordes netos, eritematosa, con centro más claro y asintomática, localizada en la región malar derecha y el dorso de la nariz. Su madre refirió que 5 meses antes había aparecido una pequeña pápula eritematosa asintomática, similar a una picadura, que había aumentado de tamaño en forma progresiva hasta extenderse al dorso de nariz a pesar de los tratamientos realizados con diferentes cremas con corticoides. Debido a la evolución de la lesión y a la falta de respuesta a la terapéutica, decidieron consultar en nuestro servicio (Foto 1).

Los primeros diagnósticos presuntivos fueron:

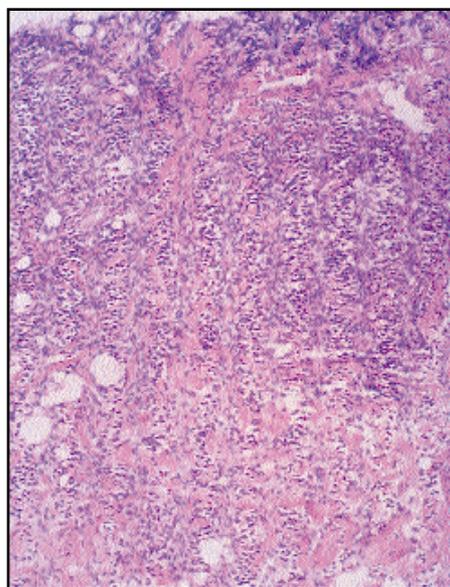
- Seudolinfoma por picaduras
- Linfoma
- Granuloma anular
- Sarcoidosis

Se efectuó biopsia por losange cuyo informe fue (protocolo 149650): epidermis sin lesiones significativas. En la dermis, infiltrado perivascular denso constituido por linfocitos, grandes y pequeños, y plasmocitos. Diagnóstico histológico: hiperplasia linfoide cutánea (Foto 2).

Debido a la imposibilidad hasta ese momento de descartar un proceso linfoproliferativo, se decidió realizar inmunomarcación (Dr. Magariños, G.), cuyo resultado fue: infiltración lin-



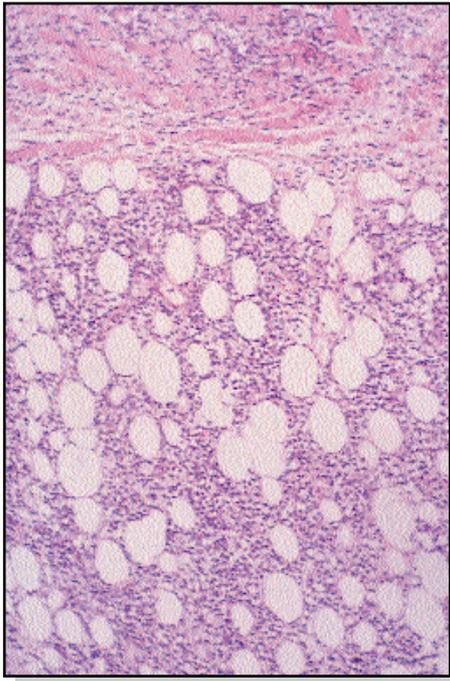
**Foto 1.** Placa eritematosa de bordes netos infiltrados, con centro más claro, localizada en la región malar derecha y en el dorso de la nariz.



**Foto 2.** Hiperplasia linfoide cutánea: dermis con denso infiltrado perivascular constituido por linfocitos, grandes y pequeños, y plasmocitos.



**Foto 3.** Lesión nodular cubierta por piel normal eritematoviolácea localizada en la mejilla derecha.



**Foto 4.** LEP. Dermis: infiltrado perivascular y perifolicular constituido por linfocitos e histiocitos. Hipodermis: amplio compromiso lobulillar a expensas de infiltrado linfocitario con numerosos plasmocitos.

**Foto 5.** Un mes de tratamiento: lesiones menos infiltradas y menos eritematosas.

foide densa de CD 45 y CD3. El 80% de esas células fue positivo para CD 8, y negativo para CD 30, CD 15 y CD 1a. Además se realizó citometría de flujo (Dra. Sapia, S.) con el fin de determinar la clonalidad de la lesión. Predominaban las células linfoides sin anomalías fenotípicas, con relación CD4/CD8 = 4:4; no se detectaron signos de linfoma no Hodgkin.

El examen físico completo, la radiografía de tórax (frente y perfil), la rutina de laboratorio, la ecografía abdominal, así como la TAC de cerebro y macizo facial con ventana ósea resultaron normales. Las interconsultas con otorrinolaringología y

**Foto 6.** Un año de tratamiento: discreta atrofia y pigmentación residual.

hematología infantil no aportaron novedades.

Alrededor de un mes después de la primera consulta se advirtió la aparición de una nueva lesión nodular de 1 cm de diámetro, asintomática, cubierta por piel normal y eritemato-violácea, localizada en la mejilla derecha, por debajo de la lesión inicial (Foto 3).

Con el diagnóstico clínico presuntivo de lupus eritematoso profundo se realizó un nuevo estudio histológico (protocolo N° 152057), cuyo informe fue: epidermis sin lesiones significativas; en la dermis se observó un infiltrado perivascular y perifolicular constituido por linfocitos e histiocitos. La hipodermis exhibía un amplio compromiso lobulillar a expensas de un infiltrado linfocitario con numerosos plasmocitos (Foto 4). A través de este estudio se pudo confirmar el diagnóstico clínico de LEP.

Se solicitaron nuevos estudios de laboratorio, entre los que se incluyeron colagenograma completo (factor reumatoideo, ANA, anti-Ro, anti-La, anti-DNA, SM-RNP y anticuerpos anticardiolipinas), complemento (C2-C4), hepatograma y eritrosedimentación. Todos dieron resultados dentro de parámetros normales.

Tras descartar el compromiso sistémico, sobre la base de los exámenes realizados, decidimos comenzar el tratamiento con hidroxicloroquina (100 mg/día) previo estudio de campo visual y fotoprotección total. Al mes de iniciada la medicación, en las lesiones se observó una reducción de la infiltración y el eritema (Foto 5).

En la actualidad el tratamiento lleva un año y hay una involución casi completa del trastorno, con discreta pigmentación y

atrofia residual (Foto 6). Como efecto adverso de la medicación la niña manifestó dolores abdominales recurrentes, por lo que fue evaluada por el servicio de Gastroenterología. La ecografía abdominal no mostró anormalidades; el estudio parasitológico de materia fecal y el test de Grahan fueron negativos; la endoscopia gástrica tampoco reveló anormalidades. La paciente fue medicada con protectores gástricos tras asumir que los síntomas eran secundarios a la medicación; por esta razón la dosis de hidroxycloquina se redujo a 50 mg/día.

En forma periódica se le efectúan estudios de laboratorio específicos realizados por el Servicio de Reumatología del Htal. de Niños "Sor María Ludovica" de la ciudad de La Plata; hasta el presente no se observa compromiso sistémico.

### Discusión

El interés de esta presentación es plantear una serie de diagnósticos presuntivos debidos a las características clínicas inespecíficas de las primeras lesiones, así como los diferentes estudios complementarios que se efectuaron para descartar patología linfoproliferativa. El LEP pudo diagnosticarse gracias a la aparición de una nueva lesión nodular, más típica de esta entidad.

Como forma de presentación de lupus eritematoso, el LEP es muy raro en la infancia.

La incidencia de LEP en pediatría es de alrededor del 2%, asociado con lupus eritematoso crónico (LEC) o lupus eritematoso sistémico (LES), mientras que en los adultos se encuentra asociado con LEC en un 70%, con LES en un 27%, y con lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA) en un 3%.<sup>5</sup>

Desde 1883, cuando Kaposi describió esta entidad por primera vez en pacientes adultos, recién en 1975 Marks y Levene, en Inglaterra, publicaron el primer caso de LEP en una niña de 11 años.<sup>2</sup> Hasta la el presente, en la bibliografía mundial se han publicado sólo 20 casos de LEP en niños.

Sus características clínicas son nódulos o placas subcutáneas eritematosas asintomáticas, por lo general cubiertas por piel normal. En algunas ocasiones pueden presentarse depresiones o ulceraciones en su superficie, las cuales se desarrollan en forma espontánea o son secundarias a un traumatismo. Se localizan con más frecuencia en el cuero cabelludo, la frente, las mejillas, las mamas, la parte proximal de los brazos, los muslos y los glúteos.

En un 70% de los casos el LEP en pediatría se encuentra asociado con lesiones típicas de lupus eritematoso discoide; en un 50% se puede desarrollar compromiso sistémico o síntomas de LES, como fiebre, artralgias y linfadenopatías.<sup>6</sup>

El diagnóstico de LEP es dificultoso en ausencia de otras lesiones típicas, cutáneas o sistémicas, asociadas.<sup>7</sup>

Hay factores desencadenantes en la producción de las lesiones como traumatismos, sol, cirugías, biopsias, inyecciones o infecciones.<sup>8</sup>

La medicación de primera elección para el tratamiento es la hidroxycloquina, 5 a 10 mg/kg/día. Otros tratamientos propuestos en la bibliografía son talidomida,<sup>9</sup> corticoides sistémicos (prednisona, 5 mg/día),<sup>2,10</sup> tópicos o intralesionales,<sup>11</sup> y dapsona,<sup>12</sup> con resultados variables. Siempre están indicados cuando la hidroxycloquina no puede administrarse o los resultados terapéuticos no son los esperados.

La involución de las lesiones por lo general deja como secuela la atrofia subcutánea prominente e hiperpigmentación residual.<sup>9</sup>

En las cicatrices atróficas no es recomendable el lipoinjerto o materiales de relleno, por la poca expansión del área dadas las condiciones de fibrosis, por lo que en algunos casos de poco diámetro se puede tratar con la escisión quirúrgica.<sup>13</sup>

A. F. Soliani: Río de Janeiro 781 1° "B" – Buenos Aires – Rep. Argentina – e-mail: andreasoliani@hotmail.com

1. Nousari H, Kimyai-Asadi A, Santana H, et al. Generalized lupus panniculitis and antiphospholipid syndrome in a patient without complement deficiency. *Pediatric Dermatology*. 1999;16(4):273-6.
2. Fox JN, Klapman MH, Rowe L. Lupus profundus in children: treatment with hydroxychloroquine. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:839-44.
3. Crespi H. Lupus eritematoso en la infancia. *Dermatol Argent* 1998;4(2):95-103.
4. Fernández Bussy R. Lupus eritematoso profundo (paniculitis lúpica). En:

- Nudenberg B, Palatnit S, Fernández Bussy R. Avances en collagenopatías. Rosario, 1996, pp. 45-50.
5. Balian M, Retamar R, Abeldaño A, et al. Lupus eritematoso: formas infrecuentes. *Dermatol Argent* 1997;3(4):327-35.
6. Hurwitz S. The Collagen Vascular Disorders. En: *Clinical Pediatric Dermatology*. A textbook of skin disorders of childhood and adolescence. Hurwitz S. Saunders Co. 2nd. Ed. Philadelphia, 1993, p. 563.
7. Joji T, Jiro A, Haruko K. Linear lupus erythematosus profundus in a

- child. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:871-4.
8. Marini M, Pagano P, Anaya J y col. Paniculitis lobulares sin vasculitis. *Dermatol Argent* 2001; 4(7):252-61.
9. Barrios M, Miniño M, Sánchez E. Lupus eritematoso profundo: a propósito de un caso en una niña, revisión de la literatura y la casuística del Instituto Dermatológico y Cirugía de la Piel. *Rev Dom dermatol* 1998;25(2):31-5.
10. Nousari H, Kiyai-Asadi A, Provost T. Generalized lupus erythematosus profundus in a patient with genetic

- partial deficiency of C4. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:362-4.
11. Yell J, Burge S. Lupus erythematosus profundus treated with clobetasol propionate under a hidrocolloid dressing (letter). *Br J Dermatol* 1993;128 (1):103.
12. Yamada Y, Dekio S, Jidoi J, et al. Lupus erythematosus profundus- report of a case treated with Dapsone. *J Dermatol* 1989; 16 :379-82.
13. Peters S, Daril S. Lupus erythematosus panniculitis. *Med Clin North Am* 1989;73(5):1112-5.



### Referencias

# Hemangioma intramuscular del cuello. A propósito de un caso

## Intramuscular hemangioma of the neck

Katherine Andrea Herdt,\* Sandra María  
García,\*\* y Lilian Cacina Canetti\*\*\*

\* Médica residente de 3er. Año  
\*\* Médica dermatopatóloga  
\*\*\* Histotecnóloga

Hospital Nacional "Prof. Dr. A.  
Posadas" – Servicio de Anatomía  
Patológica – Jefe de Servicio:  
Dr. A. Boffi

### Resumen

El hemangioma intramuscular (HI) es una lesión vascular benigna del músculo esquelético. Afecta en igual proporción a hombres y mujeres de menos de 30 años.

Presentamos un caso de esta rara entidad. Una mujer de 27 años en quien la lesión se localizaba en la base del cuello.

Se presenta como un tumor de partes blandas de consistencia variable. A menudo se lo confunde con un lipoma.

El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica muestra elementos vasculares inmersos en una estroma de tejido conectivo, los cuales señalan fibras musculares estriadas.

Entre los diagnósticos diferenciales histológicos debe considerarse el angiosarcoma y la angiomatosis difusa.

Se discute su origen. Éste es el primer caso que se informa en nuestro medio (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Palabras clave:** hemangioma capilar, hemangioma intramuscular, angiomatosis.

### Abstract

Intramuscular hemangioma (IH) is a benign vascular lesion of the skeletal muscle.

We report a 27-year-old female patient presenting this rare lesion on the base of her neck.

A similar rate of occurrence of intramuscular hemangioma has been observed to take place in men and in women of an age less than 30 years of age. This entity is manifested as a variable tumor of the soft tissues, and is often misdiagnosed as a lipoma.

Hystologic examination of the surgical specimen revealed vascular elements inside the connective tissue stroma, which separate the striated mus-

Fecha recepción: 21/11/01

Fecha aprobación: 00/00/00

cular fibers.

Angiosarcoma and diffuse angiomatosis should be considered for the histologic differential diagnosis. The etiology of this entity is controversial.

This is the first case of intramuscular hemangioma of the neck reported at our Department (Dermatol Argent 2003; N° 4: ).

**Key words:** capillary hemangioma, intramuscular hemangioma, angiomatosis.

## Introducción

El término hemangioma designa una neoplasia benigna sin tendencia a la regresión, a diferencia de las hiperplasias vasculares. Los hemangiomas que afectan los tejidos blandos profundos son más raros que los cutáneos.

Presentamos un caso en el que esta entidad se localizaba en el nivel del tendón de inserción del músculo esternocleidomastoideo, asociada con un lipoma.

Muchas teorías fueron propuestas para explicar el origen de estas lesiones, entre ellas se hace hincapié en los traumatismos. No lo consideramos de importancia en nuestra paciente, debido a la localización.

## Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 27 años de edad.

Topografía: base del cuello.

Enfermedad actual: formación tumoral de 1 año de evolución, en el nivel del tendón de inserción del músculo esternocleidomastoideo, lado derecho. La lesión es lobulada y móvil.

Ecografía de cuello: en la base del cuello, en coincidencia con el hallazgo de la palpación, se observa una imagen de 37 mm, con un área mixta con predominio líquido, anecoica, de contornos definidos, redonda y con refuerzo posterior. Ecos en su interior de 12,6 x 12 mm (Foto 1). Glándula tiroides sin particularidades.

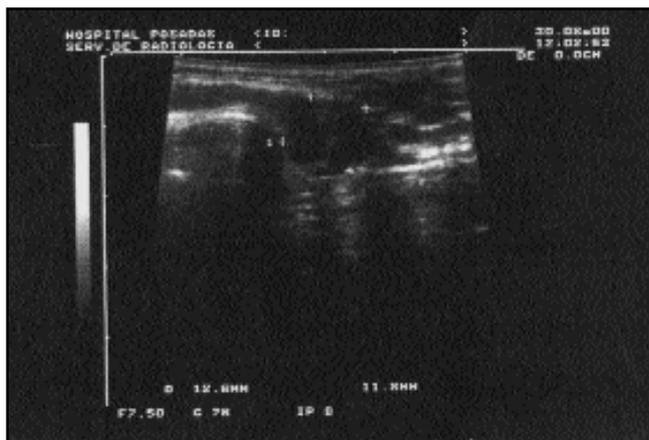
Diagnóstico presuntivo: lipoma con tumoración subyacente asociada.

Detalles quirúrgicos: se realiza incisión subclavicular derecha. Diéresis por planos. Se identifica el lipoma, el cual se disecciona y reseca. Se observa además una formación subyacente, de consistencia blanda y unos 6 cm de diámetro, que se reseca.

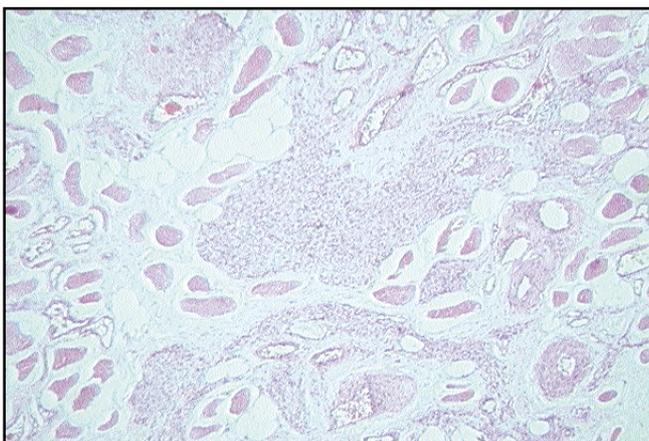
## Estudio anatomopatológico

Descripción macroscópica: se reciben dos formaciones irregulares:

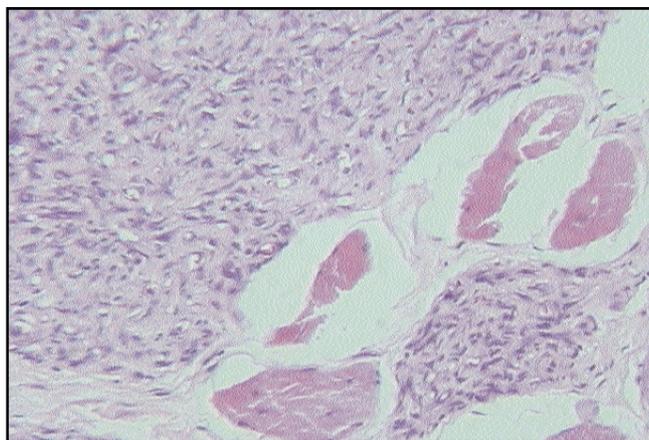
1) La de mayor tamaño mide 3,5 x 1,5 x 0,6 cm, bien delimitada y no encapsulada. Superficie externa irregular, de coloración amarillenta. Presentaba consistencia blanda, heterogénea al corte, con áreas pardo-amarillentas en alternancia con finos tractos fibrosos.



**Foto 1.** Ecografía de cuello. Se observa una imagen de 37 mm de un área mixta con predominio líquido, anecoica y de contornos definidos, con refuerzo posterior.



**Foto 2.** Lóbulos de células endoteliales y pequeños capilares entre fascículos musculares (HE x 40).



**Foto 3.** Se distingue el patrón lobuloso (HE x 100).

2) Lesión ovoide de 3 x 2,7 x 1,5 cm, contornos bien definidos, no encapsulada, de color pardo-grisáceo y consistencia elástica. Al corte se observan fibras musculares separadas por septos blanquecinos.

Descripción microscópica: Las secciones muestran proliferación de células adiposas maduras, separadas por finos tabiques de tejido conectivo. Los cortes histológicos muestran una neoformación constituida por vasos pequeños de tipo capilar (Foto 2), revestidos por células endoteliales, con núcleos voluminosos y sin atipia nuclear. Esos vasos se agrupaban en lóbulos pequeños (Foto 3) que separan fibras musculares estriadas, sin cambios degenerativos.

Diagnóstico histopatológico: Lipoma. Hemangioma intramuscular de tipo capilar.

### Material y métodos

Las piezas quirúrgicas se fijaron en formol al 10% y se sometieron a métodos habituales. Se efectuaron cortes seriados y se colorearon con hematoxilina-eosina.

### Discusión

El hemangioma intramuscular es un tumor vascular benigno del músculo esquelético.<sup>1</sup>

En la bibliografía se informaron unos 539 casos.

Liston, en 1843, describió por primera vez un HI localizado en el hueso poplíteo que comprometía el músculo semimembranoso.<sup>2</sup>

El término hemangioma designa un proceso benigno no reactivo, compuesto por una cantidad variable de vasos sanguíneos normales o anormales.<sup>3</sup>

Puede localizarse en un área o extenderse (angiomatosis) y comprometer gran parte del cuerpo. Por esta razón, Enzinger y Weiss dividen los tumores vasculares benignos en localizados y difusos (Cuadro 1).

Los hemangiomas representan el 7-10% de todos los tumores benignos de partes blandas, mientras que los HI constituyen

el 0,8% del total de los hemangiomas.<sup>4</sup>

Muchas teorías fueron propuestas para explicar el origen de estas lesiones: congénito (hamartoma),<sup>5</sup> secuestro embrionario anormal,<sup>6</sup> obstrucción del flujo sanguíneo,<sup>7</sup> hipertrofia de elementos vasculares,<sup>7</sup> enfermedad de los vasa vasorum,<sup>7</sup> contracción muscular excesiva, traumatismo<sup>2-6</sup> e infección sistémica.<sup>7</sup>

El HI afecta a menores de 30 años, hombres y mujeres en igual proporción; luego de los 50 años es raro.

Se localiza con preferencia en los miembros inferiores, en especial en el muslo. El cuádriceps es el músculo comprometido con más frecuencia.<sup>8</sup> Otros sitios comunicados son los miembros superiores (tríceps), cabeza (masetero), dorso (espinales), abdomen (recto), cuello (esternocleidomastoideo) y tórax (intercostales).<sup>9</sup>

Desde el punto de vista clínico, son masas bien definidas de crecimiento lento, de 1 mes a 20 años de evolución.

El signo informado con más frecuencia es el tumor en partes blandas.<sup>9</sup> Puede estar asociado a dolor por presión en un nervio local. La piel que cubre es normal en la mayoría de los casos, pero puede tener ligero aumento de la temperatura local, telangiectasias, coloración rojo-azulada, úlcera o atrofia.

El tumor puede tener pulsaciones visibles y ruidos audibles.<sup>7</sup>

A la palpación es de bordes lisos, de consistencia variable, blando, fluctuante, elástico o duro. Es móvil en el sentido transversal del músculo.

La limitación en el movimiento, alteración funcional y deformidad del miembro afectado pueden estar presentes en los HI extensivos y difusos.<sup>10</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales clínicos caben considerar lipoma, fibroma, neuroma, neurofibroma, sarcoma, fibrosarcoma, quiste dermoide, ganglio linfático, hernia muscular, hematoma, aneurisma, absceso crónico, y miositis crónica y osificante.<sup>5-7</sup>

El signo característico en el estudio radiológico es el flebolito,<sup>7</sup> una calcificación densa, redonda o ligeramente oval de superficie externa lisa. Por lo general son múltiples y en ocasiones presentan laminaciones concéntricas. Indica colección anormal de canales vasculares.

La angiografía permite determinar el tamaño, la extensión y la relación del tumor con los vasos sanguíneos grandes adyacentes.

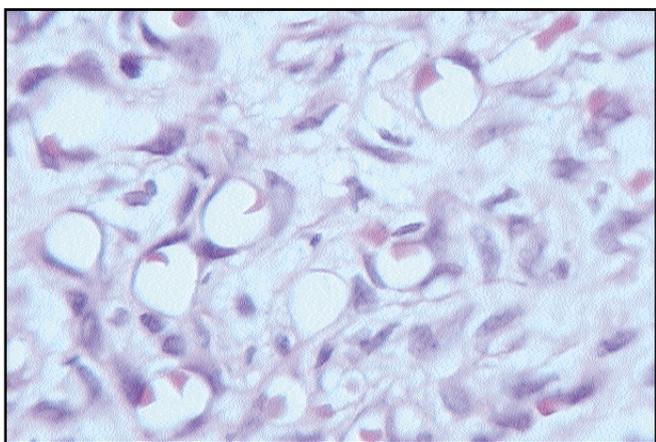
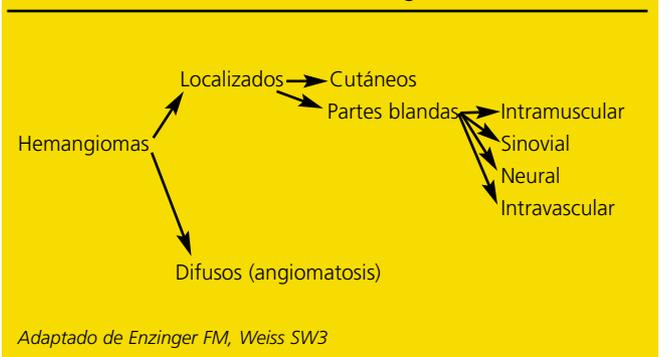


Foto 4. Pequeños capilares que conforman un lóbulos (HE x 250).

Cuadro 1. Clasificación de los hemangiomas



Adaptado de Enzinger FM, Weiss SW<sup>3</sup>

tes. Los vasos se orientan en forma paralela, lo que crea un "patrón estriado" que se considera signo de benignidad.<sup>3</sup>

Buetow demostró la superioridad de la TAC sobre la RM y la angiografía para llegar a un diagnóstico correcto.<sup>1,11</sup> La PAAF evidencia la presencia de glóbulos rojos.<sup>7</sup>

Las características que pueden alertar al médico son la edad menor de 30 años, los antecedentes de traumatismos, un tumor profundo, dolor, deformidad, alteración funcional, PAAF que demuestra sangre y la radiografía que pone en evidencia flebolitos. Todas se resumen en el Cuadro 2.

En cuanto a las características macroscópicas, se trata de una lesión esférica u ovoide, bien definida, parcial o totalmente encapsulada, de 0,7 a 19 cm en el diámetro mayor. Su color puede ser azulado, pardusco, amarillento, grisáceo o una combinación de ellos. Es de consistencia elástica, blanda o esponjosa, pero también puede ser duro y firme. Al corte las fibras musculares son separadas, e infiltradas por septos blanquecinos amarillentos y espacios vasculares de diversos tamaños.

En el examen microscópico la lesión se halla constituida por elementos vasculares<sup>12</sup> (capilar, cavernoso, arteriovenoso, mixto) inmersos en una estroma de tejido conectivo, que separan las fibras musculares estriadas.

En general, y en el nivel de la cabeza y el cuello,<sup>12</sup> el tipo ca-

pilar es el más común, compuesto por vasos pequeños revestidos por células endoteliales prominentes (Foto 4). En muchas áreas las luces están bien formadas, pero en otras tiene apariencia sólida. En forma ocasional se visualizan mitosis, pseudopapilas y permeación neural por vasos capilares.<sup>3</sup>

El tipo cavernoso<sup>13</sup> se caracteriza por espacios vasculares irregulares grandes, de paredes gruesas, llenos de sangre, separados por tejido fibroso.<sup>14</sup> Las luces vasculares están revestidas por células endoteliales aplanadas, como en los vasos sanguíneos normales.

También puede haber trombosis, esclerosis y hialinización de vasos dilatados. En la estroma la proliferación fibroblástica puede ser marcada.

Las fibras musculares estriadas presentan distintos grados de degeneración, con pérdida de las estriaciones transversales sobre todo en el centro de la lesión. Están mejor preservadas en la periferia. En ocasiones también se ha descrito infiltración inflamatoria y metaplasia ósea.<sup>15</sup>

El HI cavernoso y mixto pueden presentar gran cantidad de tejido adiposo interpuesto.

Argani y Athanasian refieren el desarrollo de un tumor de Dabska (angioendotelioma papilar, intravascular maligno) en un hemangioma intramuscular de tipo cavernoso, el cual se localizó en los tejidos blandos perióseos del cúbito en una niña de 8 años.<sup>16</sup>

Dentro de los diagnósticos diferenciales histológicos incluimos el angiosarcoma,<sup>14</sup> el liposarcoma, la linfangiomatosis<sup>17</sup> y la angiomatosis difusa.<sup>4,18,19</sup>

El HI es una lesión benigna que no tiende a recurrir, aunque una escisión quirúrgica incompleta puede llevar a la recidiva.<sup>4,18</sup>

KA Herdt: Esmeralda 626 1° A  
Buenos Aires – Rep. Argentina

#### Cuadro 2. Características que pueden alertar al médico.

**Edad:** menos de 30 años  
**Antecedentes traumáticos:**  
Tumor profundo  
Dolor  
Deformidad  
Alteración funcional  
**PAAF:** sangre  
**Radiografía:** flebolitos

1. Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP, et al. Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. *AJR. Am J Roentgenol* 1999;154:563-7.
2. Mailer R. Traumatic hemangiomatous tumours of skeletal muscle. *Br J Surg* 1935;23:245-1.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors and tumorlike lesions of blood vessels, *Soft Tissue Tumor*, Mosby, 3rd edition, U S A 1995, pp 579-627.
4. Cohen AJ, Youkey JR, Clagett GP, et al. Intramuscular hemangioma. *JAMA* 1983;249:2680-2.
5. Fergusson IL. Haemangiomata of skeletal muscle. *Br J Surg* 1972;59: 634-7.
6. Scott JES. Hemangiomata in skeletal muscle. *Br J Surg* 1957;44:496-501.
7. Shallow TA, Eger SA, Wagner FB. Primary hemangiomatous tumors of skeletal muscle. *Ann Surg* 1944; 119:700-40.
8. Moser RP, Barr MS. Musculoskeletal case of the day. Intramuscular hemangioma of the thigh. *Am J Roentgenol* 1994;126:1465-6.
9. MacDermott EM. Two cases of haemangioma of voluntary muscle: with a brief review of the literature. *Br J Surg* 1935;23:252-6.
10. Allenby PA, Boesel CP, Marsh WL. Diffuse angiomatosis of the extremities presenting as a sarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 1990;114:987-990.
11. Fellows KE. Radiologic appearance

- of intramuscular hemangioma (letter; comment). *Am J Roentgenol* 1990;155:896-7.
12. Silverberg SG, Delellis RA, Frable WD. *Soft Tissue Tumors, Principles and Practice of Surgical Pathology and Cytopathology*. Churchill Livingstone, 3rd edition, New York, USA, 1997, p 528.
13. La Sorte AF. Cavernous hemangioma of striated muscle. Review of the literature and report of one case. *Am J Surg* 1960;100:593-6.
14. Sternberg SS. *Disorders of soft tissue, diagnostic surgical pathology*. Lippincott Williams & Wilkins, 3rd edition, Philadelphia, 1999, p 174.
15. Bishop BWF. Haemangioma of voluntary muscle. *Br J Surg* 1936;

- 24:190-191.
16. Argani P, Athanasian E. Malignant endovascular papillary angioendothelioma (Dabska Tumor) arising within a deep intramuscular hemangioma. *Arch Pathol Lab Med* 1997;121:992-5.
17. Allen PW, Enzinger FM. Hemangioma of skeletal muscle: an analysis of 89 cases. *Cancer* 1972;29:8-22.
18. Mc Keen PH. *Tumours of the dermis and subcutaneous fat*. Pathology of the skin, Mosby-Wolfe, 2nd edition, London, England, 1996, 16, p 66.
19. Trias A, Kelenge D. A new approach to the treatment of cavernous haemangioma of skeletal muscle. *J Bone Joint Surg* 1972;54:770.



## Referencias

## SECCION DERMATOPATOLOGIA *RAZONANDO EL DIAGNÓSTICO*

### **Adenoma papilar digital agresivo**

Sandra M. García,\* Viagnney B. Bravo\*\*

\* Médica dermatopatóloga  
\*\* Médica concurrente

Hospital Nacional Prof. Dr. A.  
Posadas - Servicio de Anatomía  
Patológica - Jefe de Servicio:  
Dr. Alberto Boffi

Paciente de 70 años de sexo femenino.

Antecedentes heredofamiliares: sin particularidades.

Enfermedad actual: lesión firme no dolorosa localizada en el dorso de un dedo de la mano. A la palpación presenta consistencia duroelástica y mide 2 cm de diámetro, aproximadamente. Resto del examen físico, sin particularidades.

Estudios complementarios: dentro de los valores normales. Se decide la extirpación quirúrgica y el estudio anatomopatológico de la pieza.

Estudio macroscópico: se recibe un nódulo irregular de consistencia firme y superficie externa blanquecina, que mide 1,8 x 1,5 cm. Al corte se reconoce una cavidad quística de paredes anfractuadas.

Estudio microscópico: se visualiza una cavidad principal rodeada por una banda de tejido fibroso hialino. Se halla revestida por células con núcleo central vesiculoso, algunos son hiper cromáticos, con amplio citoplasma eosinófilo o claro, PAS positivo. En algunos sectores presenta proyecciones papilares intraluminales. En el espesor de la banda fibrosa que limita la lesión, sin superarla, se visualizan pequeñas luces accesorias. En la dermis circundante se hallan abundantes glomérulos ecrinos sin alteraciones morfológicas. No se visualizan mitosis atípicas ni se advierten imágenes morfológicas de permeación vascular. No se visualizan mitosis atípicas ni se advierten imágenes de permeación vascular o linfática. Se efectuó inmunomarcación con proteína S 100 (positiva) y CEA (negativa).

Diagnóstico histopatológico: adenoma papilar digital agresivo. Hasta el presente no se ha observado recurrencia.

El adenoma papilar digital agresivo es una neoplasia poco habitual, descrita por Helwing,<sup>1</sup> que se origina de las glándulas sudoríparas ecrinas e integra el espectro del adenoma papilar ecrino, con una localización específica y un curso evolutivo más rápido y agresivo.

La lesión afecta los dedos de las manos y de los pies, así como la piel adyacente a palmas y plantas.

Kao, Helwing y col. publicaron con posterioridad otra serie de 57 casos, de los cuales 40 eran adenomas y 17, adenocarcinomas; se trata de la casuística más importante hasta la el presente.<sup>2</sup>

Se presenta como una masa solitaria, ligeramente sobreelevada y asintomática, de crecimiento lento y tiempo de evolución variable (meses o años).

El 11% de la serie de Helwing se asoció con dolor, sin limitación del movimiento, y sangrado ocasional.

El estudio macroscópico de la pieza quirúrgica reveló lesiones quísticas o sólidas, de unos 2 cm de diámetro, que desde el punto de vista histopatológico se hallan conformadas por nódulos separados por una estroma colágena. Se localizan en la dermis y el tejido celular subcutáneo, los cuales adoptan un patrón sólido, cribiforme o papilar.

Un tercio a la mitad de las luces contienen un material amorfo. Las glándulas se hallan revestidas por una o dos hileras de células cúbicas o cilíndricas, que se apoyan en la membrana basal. Los espacios quísticos son limitados por una o varias capas de células. Éstas son redondas u ovals, con núcleo vesiculoso y citoplasma escaso.

Puede haber ligera atipia sin pleomorfismo y bajo índice mitótico.

La metaplasia pavimentosa, si bien ha sido descripta, no estaba presente en nuestro caso. La epidermis suprayacente no presenta alteraciones, aunque en ocasiones la tumoración puede tener contacto con ella.

El material hialinizado de las papilas, la secreción intraluminal e intracitoplasmática, y la membrana basal de las glándulas son PAS positivas.

El diagnóstico diferencial histopatológico de mayor importancia debe establecerse con el adenocarcinoma papilar ecrino.<sup>2,3</sup>

Los principales puntos que permiten su diagnóstico son:

- Pobre diferenciación glandular
- Presencia de necrosis
- Pleomorfismo y atipia citológica
- Alto índice mitótico
- Invasión de tejidos blandos, huesos y permeación vascular

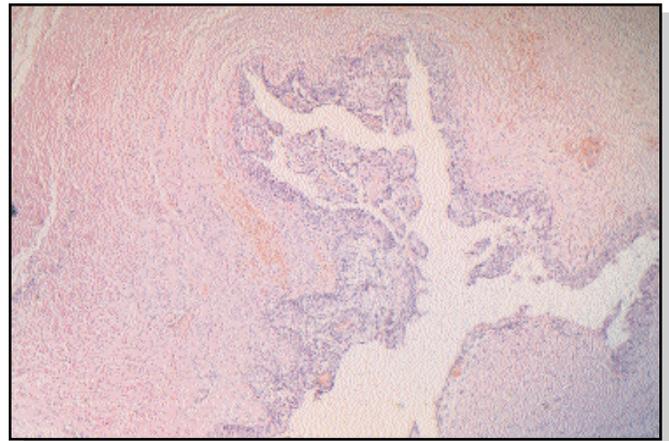
También debemos considerar las metástasis de carcinoma de mama, pulmón, tiroides y ovario.<sup>4</sup>

El comportamiento agresivo de esta lesión está señalado por el alto índice de recurrencias que en algunas series alcanza el 50%.<sup>2</sup>

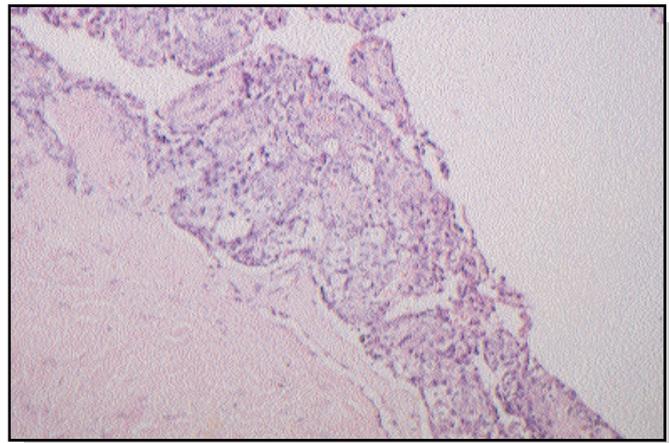
El tratamiento de elección es el quirúrgico.

El adenoma papilar ecrino (APE), junto al adenoma papilar digital agresivo (APDA) y el adenocarcinoma papilar digital agresivo (AcaPDA), conforman un espectro de lesiones de curso clínico progresivamente más grave.

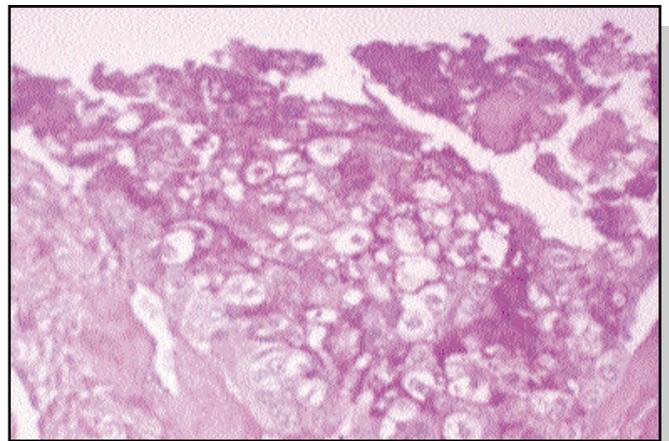
El APE tiene un curso claramente benigno y si bien predomina en las extremidades, se lo ha descripto en otros sitios anatómicos (cuero cabelludo,<sup>5,6</sup> abdomen, nariz<sup>7</sup> y frente<sup>8</sup>).



**Foto 1.** Cavity quística rodeada por una banda de tejido fibroso hialino (H-E x 40).



**Foto 2.** La cavity se halla revestida por varias capas de células que conforman pequeñas papilas (H-E x 100).



**Foto 3.** Las células epiteliales presentan amplio citoplasma claro (PAS+) (PAS x 250).

En algunos casos informados se combinan rasgos con el adenoma papilar apocrino,<sup>9,10</sup> por lo que se han sugerido los nombres adenoma tubular o hidradenoma tubulopapilar para rotularlos.<sup>11</sup>

El APDA es particular de los sitios acrales y por su carácter infiltrativo presenta un alto índice de recurrencia. Al-

gunos autores prefieren considerarlo un adenocarcinoma de "bajo grado" de malignidad.

La variante de "alto grado" correspondiente al AcaPDA tiene un curso evolutivo más rápido y tendencia a dar metástasis, preferentemente en el pulmón, los ganglios regionales, el cerebro, el hueso y el riñón.

## Referencias

1. Helwing EB. Eccrine acrospiroma. *J Cutan Pathol* 1984;11:415-20.
2. Kao GF, Helwing EB, Graham JH. Aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma: a clinicopathological study of 57 patients, with histochemical, immunopathological, and ultrastructural observations. *J Cutan Pathol* 1987;14:129-146.
3. Ceballos PI, Penneys NS, Acosta R. Aggressive digital papillary adenocarcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:331-4.
4. Elder D, Elenitsas R, Ragsdale BD. Tumors of the epidermal appendages. Elder D y col. *Lever's Histopathology of the Skin*. Lippincott-Raven. Eight Edition. Philadelphia, 1997, pp 785-786, 796.
5. Casas JG, López L, Chouela E y col. Adenoma papilar ecrino. *Rev Arg Dermat* 1987;68:36-8.
6. Tellechea O, Ruchetet F, Grosshans E. Adenoma papilar ecrino. *Med Cut ILA* 1989;17:85-91.
7. Rulon DB, Helwing EB. Papillary eccrine adenoma. *Arch Dermatol* 1977;113:596-8.
8. Sina B, Dilaimy ME, Kallyee D. Papillary eccrine adenoma. *Arch Dermatol* 1980;116:719-20.
9. Fox SB, Cotton DWK. Tubular apocrine adenoma and papillary eccrine adenoma. Entities or unity? *Am J Dermatopathol* 1992;14:149-154.
10. Tellechea O, Reis JP, Marques C, Polares Baptista A. Tubular apocrine adenoma with eccrine and apocrine immunophenotypes or papillary tubular adenoma? *Am J Dermatopathol* 1995;17:499-505.
11. Falck VG, Jordaan HF. Papillary eccrine adenoma. A tubulopapillary hidradenoma with eccrine differentiation. *Am J Dermatopathol* 1986;8:64-72.

\*

Con motivo de la presentación del caso de una mujer de 76 años de edad con amiloidosis cutánea extensa de 20 años de evolución y con aspecto clínico de parches reticulados, pigmentados, asintomáticos y simétricos, se revisan variadas manifestaciones cutáneas de esta enfermedad alertando a los dermatólogos sobre lo proteiforme de la misma.

**Chin-Chun Hung**  
**Dermatology 2003;207:65-67**

\*

La asociación de psoriasis con vasculitis es muy infrecuente en la literatura y se la ha descrito coincidiendo con psoriasis extensa y artropática. En este trabajo de la Universidad Reina Sofía de España, se describen dos casos con psoriasis asociada a vasculitis, ambos probablemente provocados por el tratamiento con metotrexato.

**Moreno JC**  
**J Eur Acad Dermatol Venereol**  
**2003;17:466-468**

\*

Desde el señero estudio de artritis reumatoidea y embarazo, muchos trabajos han señalado que los cambios fisiológicos durante ese período pueden inducir la mejoría de enfermedades cutáneas inflamatorias. En este estudio de 736 casos, la psoriasis mejoró durante el embarazo. La investigación de interacciones inmunoendocrinas durante el embarazo, es un campo relativamente nuevo. Se postula que las citoquinas proinflamatorias Th-1 que están elevadas en la psoriasis y juegan un papel importante en la cascada inflamatoria de esa enfermedad estarían desreguladas durante ese período por las citoquinas Th-2, mejorando en consecuencia la psoriasis.

**Chaudhur R**  
**Int J Dermatol 2003;42:518-520**

## SECCION PATOLOGIAS REGIONALES

### TBC cutánea colicuativa

M. Morales de Díaz,\*  
R. Samsón de Qüerio,\*\* C. Coronel\*\*\*

\* Dermatóloga del Servicio  
de Dermatología  
\*\* Jefa del Servicio de Dermatología  
\*\*\* Bioquímico del Sector TBC

Hospital "del Milagro" (Salta)

Edad: 22 años. Sexo: masculino. Proveniente de la unidad carcelaria de Apolinario Saravia, Salta.

Motivo de consulta: lesiones nodulares con múltiples bocas de drenaje, en el hombro y en la axila izquierda. Se las interpretó como micetoma.

Enfermedad en el presente: el proceso se inició 18 meses antes de la consulta, con una lesión nodular en la axila que en tres meses aumentó de tamaño. Se la drenó quirúrgicamente, con lo que se obtuvo un contenido purulento. Progresivamente aparecieron nuevas lesiones con iguales características.

Descripción dermatológica: en la base del cuello y la cara lateral izquierda se observan cicatrices pigmentadas, piel delgada brillante, lesión sobreelevada rojo violácea de superficie lisa y centro más claro fluctuante. Era dolorosa y medía 4 cm de diámetro. En las axilas se observa-

ban múltiples nódulos, con bocas de drenaje de diámetro variable por las que mana un líquido purulento.

HIV: negativo

Tif para toxoplasmosis: negativo.

Baciloscopia: positiva.

Micológico: negativo.

Histopatología: dermatitis microabscedada y granulomatosa vinculable con origen micótico.

Tratamiento: rifampicina (150 mg) + pirazinamida (400 mg) durante cuatro meses. Luego se continuó con rifampicina (300 mg) + isoniazida (150 mg) durante dos meses.

La importancia del caso es que fue considerado un micetoma, tratándose de patologías regionales, en las cuales se debe hacer diagnósticos diferenciales y la buena evolución con tratamiento oportuno.



## SECCION HAGA SU DIAGNOSTICO

### Caso 1: Poroqueratosis de Mibelli

J. Ruiz Beguerie,\* S. Coronel,\*\*  
C. Soljancic,\*\*, R. Glorio,\*\*\* M. de los A. Juárez\*\*\*\*

\* Médico cursista 1er. año carrera  
de especialista universitario  
en Dermatología  
\*\* Médico becario  
\*\*\* Jefe de Trabajos Prácticos  
(Universidad de Buenos Aires)  
\*\*\*\* Médico de Planta del  
Servicio de Patología  
Hospital de Clínicas "José de San  
Martín". División Dermatología.  
Jefe: Prof. Dr. A. Woscoff

#### Caso clínico

Mujer de 16 años de edad, que comienza a los 4 años con una placa solitaria, asintomática, de superficie verrugosa, localizada en tercio inferior, cara anteroexterna de muslo izquierdo. Actualmente se observan múltiples placas de distribución lineal en la misma zona de 10 cm x 5 cm, no pruriginosas ni dolorosas (Fotos 1 y 2) y con las mismas características que la primera placa. No presenta antecedentes personales de interés.

#### Histopatología

Se realizó la biopsia cutánea del borde de la lesión que reveló: en epidermis; ortohiperqueratosis y columela de paraqueratosis. Acantosis e hipergranulosis con ausencia de capa granulosa en la base de la columela. En dermis; moderado infiltrado inflamatorio linfocitario. Imagen compatible con poroqueratosis. (Foto 3).



Foto 2. Aproximación de placa de poroqueratosis lineal en el miembro inferior iz-



Foto 1. Placa verrugosa de distribución lineal en el miembro inferior izquierdo.

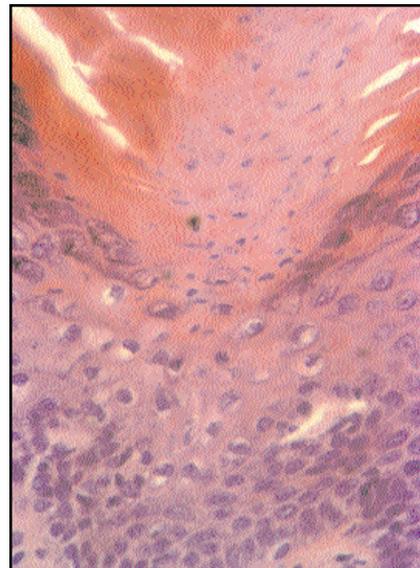


Foto 1. Placa verrugosa de distribución lineal en el miembro inferior izquierdo.

## Diagnóstico: poroqueratosis lineal

Las poroqueratosis son un grupo de dermatosis poco frecuentes, de evolución crónica y de etiología multifactorial.<sup>1</sup> Se caracterizan clínicamente por presentar un límite sobreelevado e hiperqueratósico con un patrón histopatológico común caracterizado por la laminilla coronoide.<sup>2-4</sup>

Se distinguen entre sí, en función de la causa desencadenante, la predilección por un determinado sexo y edad, la localización y evolución, sin que existan claras diferencias histopatológicas entre las mismas.<sup>5</sup>

Clínicamente, la poroqueratosis lineal se caracteriza por la presencia de múltiples placas anulares, hiperqueratósicas, de contornos irregulares, límites bien definidos y una zona central atrófica. Las mismas se distribuyen de forma lineal siguiendo las líneas de Blaschko.<sup>6</sup> En menor medida se observan en cara, cuello y genitales.

En el tronco adoptan una disposición zosteriforme y cuando involucra el cuero cabelludo deja alopecia circunscripta definitiva.<sup>7</sup> Puede presentarse en mucosa oral, paladar duro y lengua, como placas opalescentes con borde blanquecino y periferia eritematosa.

La poroqueratosis lineal presenta el 3.5% y el 17.4% del total de casos publicados.<sup>8</sup> Comienza habitualmente en la infancia, afectando mayormente la primera década de la vida. No tiene predilección por sexo o raza y hay ausen-

cia de historia familiar. Con respecto a la transmisión de la enfermedad, se ha establecido un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia variable.<sup>9</sup>

Las hipótesis patogénicas son diversos, aunque aún sigue siendo desconocida.

La teoría más aceptada que corresponde a una alteración hereditaria con predisposición al desarrollo de un clon anormal de queratinocitos.

El estudio histopatológico practicado en el borde de una lesión, se caracteriza por el hallazgo de una columna paraqueratósica de células córneas homogéneas dispuestas en pila de platos conocida como laminilla coronoide.<sup>4</sup> Debajo de la misma existe ausencia o disminución de la capa granulosa y presencia de agrupaciones de células disqueratósicas en el estrato espinoso.

La posibilidad de malignizarse varía entre el 6.8% y el 11%, descripta en todas sus variantes.<sup>4,6,2</sup> La forma lineal es la que aparenta tener un mayor riesgo, generalmente en la vida adulta. El tipo de neoplasia asociada en orden de frecuencia es el carcinoma espinocelular, la enfermedad de Bowen y el carcinoma basocelular.<sup>10</sup>

En el paciente, el tratamiento instaurado fue el de queratolíticos y corticoides locales.

---

Julieta Ruiz Beguerie: Av. Córdoba 2351 4° Piso – Buenos Aires  
– E-mail: julieruiz88@hotmail.com

---



## Referencias

1. Balsa RE. Las poroqueratosis, clínica, histopatología y fisiopatología. Arch Argent Dermatol 1996; 46:155-4.
2. De las Heras Soto C, Herranz Pinto P, Navarro Llanos A y col. Poroqueratosis lineal: presentación de 2 casos. Actas Dermo-Sif 1992; 83: 65-8.
3. Pulgarin Herrera R, Dos Santos Muri Mendonça IR, Azulay RD. Poroqueratosis de Mibelli. An Bras Dermatol 1992;67:155-8.
4. Papas MB, Maldonado S, Cosigli JE y col. Poroqueratosis lineal. Rev Argent Dermatol 1998;79:169-74.
5. Rahbari H, Cordero A, Mehregan AH. Linear porokeratosis. Arch Dermatol 1974;109:526-8.
6. Esquiús Rafat M. Lesiones hiperqueratósicas de distribución lineal. Med Cut ILA 1998;27:101-3.
7. Pizzi de Parra N, Parra C, Aprea G y col. Poroqueratosis lineal tratada con etretinato. Rev Argent Dermatol 1995;76:82-5.
8. Lázaro Cantalejo RE, Díaz Díaz R, Rubio de la Torre FA y col. Poroqueratosis lineal, de larga evolución, sin degeneración maligna. Med Cutan Iber Lat Am 1999;27:85-8.
9. Larralde M, Barquin MA, Gelpi B y col. Poroqueratosis de Mibelli. Rev Argent Dermatol 1986;67: 1882-8.
10. Wolff-Schneider E. Porokeratosis. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Wolff K, Freedberg HK, Austen FK. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed. New York: Mc Graw Hill, 1999, pp. 624-630.

## Caso 2

# Tumor de aparición brusca en el cuello.

\* Especialista en Dermatología

M. T. Ganún\*

### Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 70 años y buen estado general, que en 1996 fue derivado por el médico clínico. Desde hacia cuatro meses presentaba un tumor cupuliforme en la cara lateral derecha del cuello, de 2 por 2,5 cm, de color rojo oscuro y superficie lisa muy vascularizada con telangiectasias (Foto 1). Era ligeramente dolorosa en forma espontánea y a la palpación. Había aparecido en forma brusca en la zona de canalización realizada en la unidad de cuidados intensivos, por lo que se lo consideró tejido cicatrizal. Seis años antes al paciente se le había practicado una nefrectomía por presentar un hipernefroma.

Se realizó resección completa de la lesión cutánea.

Histopatología: bajo una epidermis adelgazada se observó una lesión tumoral constituida por una proliferación neoplásica que infiltraba la dermis con células redondeadas, de abundante citoplasma claro, que se disponían en nido (Foto 2). Los núcleos presentan cromatina en grumos con pocas atipias y por lo tanto bien diferenciado. La estroma era escasa, había proliferación de capilares dilatados y ex-

travasación de hematíes (Foto 3).

Radiografía de tórax: imágenes densas compatibles con metástasis.

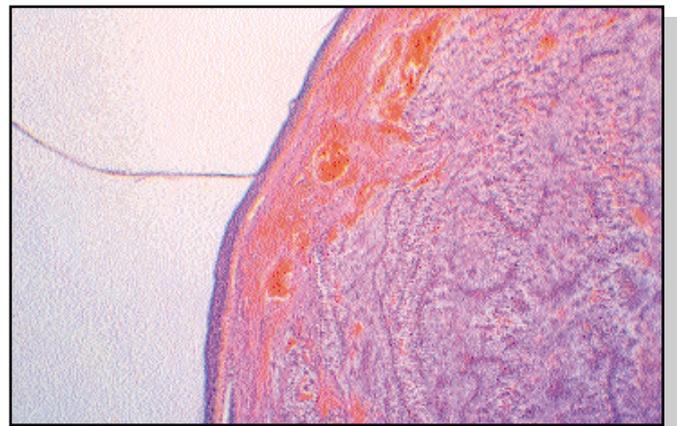


Foto 2.



Foto 1.

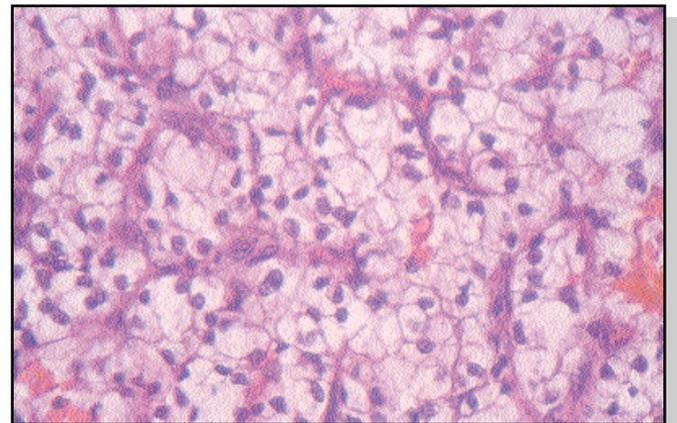


Foto 3.

## Diagnóstico: metástasis cutánea de hipernefroma

Las metástasis cutáneas constituyen la invasión de vasos linfáticos, sanguíneos, cavidades serosas u otro tipo de tejido por desprendimiento y transporte de células tumorales.<sup>1</sup> También pueden producirse por implante iatrogénico durante cirugías o en sitios de radioterapia, inmunoterapias previas,<sup>2</sup> receptores de trasplante<sup>3</sup> y en sitios de piel donante de injertos.<sup>4</sup> Son raras, se las encuentra en el 0,2% al 9% de las autopsias de pacientes con cáncer conocido.<sup>5</sup> Las estadísticas son muy variables y algunas no incluyen ciertos tumores, como linfomas y leucemias, pero otras sí. En la mayoría de los casos aparecen cuando la neoplasia ha progresado y ya presenta metástasis en otros órganos, por lo general uno o dos, y también metástasis ganglionares.<sup>2</sup> Suelen constituir un signo de mal pronóstico. La muerte sobreviene semanas o meses después.<sup>6,7</sup> Este concepto de manifestación terminal no se puede mantener en forma estricta, ya que pacientes con metástasis cutáneas locales de carcinoma de mama han tenido una supervivencia prolongada.<sup>8</sup>

Las metástasis cutáneas suelen aparecer en pacientes entre 50 y 70 años,<sup>2,5</sup> en coincidencia con la edad de aparición de tumores primarios. En el 90% de los casos las metástasis cutáneas aparecen durante los cinco primeros años que siguen a la detección del tumor primario, aunque a veces son el primer signo clínico de una neoplasia visceral silenciosa. Alrededor del 60% de los pacientes posee metástasis microscópicas o clínicamente detectables al momento del diagnóstico del tumor primario; y la mayoría de las muertes se deben a las metástasis.<sup>9</sup>

El aumento de la frecuencia de metástasis cutánea se explica por:

1. Aumento de la edad media de vida de la población, con incremento de las enfermedades tumorales.
2. Aumento de la frecuencia de tumores, como el melanoma y el cáncer de mama, que tienen la piel como órgano diana.
3. Mejores alternativas terapéuticas en oncología, que alargan

la supervivencia de pacientes con neoplasias, lo que da más posibilidades de recaída en otros órganos.<sup>2,10</sup>

Son más frecuentes en varones que en mujeres.<sup>1</sup> En pacientes jóvenes se ve en melanomas. En niños son muy escasas y, si se excluyen las leucemias, el tumor que más las da es el neuroblastoma.<sup>1</sup>

Los sitios donde se localizan las metástasis varían según la neoplasia primaria y no son específicos de ésta. Pero algunos tienen mayor frecuencia de metástasis en determinadas zonas.<sup>8</sup> La afinidad biológica de ciertas células tumorales por algunos tejidos es un fenómeno mediado por receptores de membrana organoespecíficos existentes en las células tumorales.<sup>11</sup> Un hecho a tener en cuenta es la aparición de metástasis en cicatrices de colostomía, laparostomía y traqueostomías, y en zonas de traumatismos, inflamación o irradiación previa. Ese tejido favorece el implante y crecimiento de los tumores.<sup>2</sup>

El carcinoma de células claras renales (hipernefroma) da metástasis tempranas y en forma amplia por su capacidad angiogénica e invasora del sistema venoso. En un 3% a 11% de los casos da metástasis en la piel, la cual sería el séptimo sitio en orden decreciente de frecuencia de metástasis de cáncer renal. Un 10% a un 20% se diagnostica antes que el tumor primario, ya que el hipernefroma es un tumor silente y durante mucho tiempo asintomático. Si bien se nota predilección por la cara, el cuello y el cuero cabelludo, se han informado casos en dedos, vagina, pene y siempre en órganos internos.<sup>6,12,13</sup>

Diagnóstico diferencial clínico: granuloma piógeno, hemangioma vegetante o hiperplasia papilar endotelial, síndrome de nevo en tetina de goma, angiomatosis bacilar, enfermedad de Kaposi, angioqueratoma, angiosarcoma de la cara y cuero cabelludo, histiocitoma, cuerno cutáneo, otros tumores vascularizados.

---

María Teresa Ganún: Lago Palena 2259 (5501) Godoy Cruz – Mendoza – Rep. Argentina – E-mail: mariaganun49@uole.com

---

1. Jaimovich L. Metástasis cutáneas. Arch Argent Dermatol 1982;32:199-209.  
 2. Haeley PM, Malott K y Chalet Marc. Cánceres metastásicos en la piel. En Friedman R, Rigel/Kopf/Harris/Baker: Cáncer de piel. Editorial Médica Panamericana S A. Primera edición. Madrid, 1993, pp. 357-372.  
 3. Shafiq A, Viehman GE and Myers SA. Cutaneous squamous cell carcinoma with zosteriform metastasis in a transplant recipient. J Am Acad Dermatol

1997;37:1008-9.  
 4. Trefzer U, Schwürzer-Voit Audring H, et al. Multiple melanoma metastases in split-thickness skin graft donor sites. J Am Acad Dermatol 1998;38:997-8.  
 5. Greenberg R, et al. Purple facial nodule. Arch Dermatol 1991; 127:575.  
 6. Brodland DJ, et al. Mechanims of metastasis. J Am Acad Dermatol 1992;27:1-8.  
 7. Batres E, et al. Cutaneous metastasis of renal carcinoma resembling pyogenic granuloma. Arch

Dermatol 1978;18:1082-3.  
 8. Haruki T, et al. Cutaneous metastasis of renal cell carcinoma: an electron microscopy study. J Dermatol 1991;18:218-4.  
 9. Bonfill RD, Scharovsky y col. Bases de oncología molecular. Ediciones Dunken, Buenos Aires, 1998, p 179-191.  
 10. Lookingbill D, et al. Cutaneous metastases in patient with metastatic carcinoma: a retrospective study of 4.020 patients. J Am Acad Dermatol 1993;29:228-36.  
 11. Schirmacher V. Cancer metas-

tasis: experimental approaches, theoretical concepts, and impacts for treatment strategies. En: Klein G, Weinhaus S, eds. Advances in cancer research. Orlando: Editorial Academic Press Inc, 1985; Vol 1-73.  
 12. Román CC y Armijo MM. Diagnóstico clínico de los tumores metastásicos. Piel 1996;11:80-8.  
 13. Viglioglia P. Metástasis cutáneas de cáncer interno. Piel Edición Argentina 1995;5:7-16.



## Referencias