

EDUCAN DONOS

Programa de Educación Médica Continua
de Archivos Argentinos de Dermatología

Año 2024, Volumen 10, Número 2
Precio: \$5000


ARCHIVOS
Argentinos de Dermatología

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

ISSN 2683-8753

**Sobre la
publicación
de artículos
médicos**

**Aspergilosis
cutánea en
paciente
inmuno-
comprometido**



**Elefantiasis
neuromatosa**



**Tatuaje por
vacunación
BCG.
Un simulador
inesperado
de melanoma
acral**



**Síndrome
de Sézary**



**Vasculitis
leucocitoclástica,
neuropatía
periférica
sensitiva
y COVID 19**



FOTOSOL PLANO

FOTOPROTECCIÓN PLANA EN TODO EL ESPECTRO

100% filtros MINERALES

FDA GRASE

33^{FPS}
ALTA
PROTECCIÓN
SOLAR



50⁺
MUY ALTA
PROTECCIÓN
SOLAR



con color

le
Cassará

Educando Nos

Programa de Educación Médica Continua de Archivos Argentinos de Dermatología



Sumario

Año 2024, Volumen 10, Número 2

ISSN 2683-8753

3

Editorial

Sobre la publicación
de artículos médicos

Sergio Carbia

4

Reglamento de publicación

Casos clínicos

6

Aspergilosis cutánea en
paciente inmunocomprometido

Delaloye Tatiana, et al.

Hospital Interzonal General de Agudos San Martín
de La Plata, Buenos Aires.

14

Síndrome de Sweet: Una
enfermedad sistémica
poco común

Abud Virginia, et al.

Hospital Provincial del Centenario, Rosario,
Santa Fe.

24

Elefantiasis neuromatosa
en paciente con
neurofibromatosis

Eickert Candelaria, et al.

Hospital General de Agudos "José María Penna", CABA.

30

Morfea profunda
en paciente joven

Brusa, Julieta, et al.

Hospital San Roque, Córdoba.

38

Tatuaje por vacunación BCG.
Un simulador inesperado de
melanoma acral

Mouris María, et al.

Hospital General de Agudos "José María Penna", CABA.

44

Exantema intertiginoso y
flexural simétrico (SDRIFE)

Palmero Santiago, et al.

Hospital Privado Universitario de Córdoba.

50

Vasculitis leucocitoclástica,
neuropatía periférica sensitiva
y COVID 19

Yappert Yanet Denise, et al.

Policlínica Bancaria, CABA.

Una invitación a pensar

58

Síndrome de Sézary

Polimeni María, et al.

Hospital Nacional "Alejandro Posadas", Buenos Aires.

Consejo Editorial

Directores:

Roberto Glorio

Ricardo Galimberti

Comite de redacción:

Carbia Sergio (Hospital General de Agudos "José M. Penna")

Forero Olga (Hospital de infecciosas "Francisco Muñiz")

Galimberti Gaston (Hospital Italiano de Buenos Aires)

Glikin Irene (Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú")

Madeo Maria (Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú")

Leiro Viviana (Hospital de infecciosas "Francisco Muñiz")

Perez Gabriela (Hospital General de Agudos "José M. Penna")

Atopix 50

Dióxido de Titanio - Óxido de Zinc

Únicos filtros reconocidos por la **FDA** como filtros **"GRASE"**
(Generally Recognized As Safe and Effective)

100%
FILTROS
FÍSICOS

LIBRE DE
FILTROS QUÍMICOS

MUY ALTA
PROTECCIÓN

50
FPS



100 g



15 g



Crema Protectora Solar - Hipoalergénica

Sobre la publicación de artículos médicos

Publicar un artículo en una revista científica significa un esfuerzo. Un esfuerzo que vale la pena. Para los que somos más grandes, y navegamos por el mundo de las bibliotecas en búsqueda de *papers* antes de la irrupción de la internet, significaba además un gasto grande, en especial si era una revista del exterior el lugar del destino del trabajo, porque a las fotos papel en formato 11 x 18 cm en 3 juegos blanco y negro más color de cada una, había que sumar el costo del envío del paquete internacional via correo certificado. En fin, no nos quedaba otra, había que limitar el riesgo al mínimo de perder el trabajo entre las oficinas de correo sin derecho al pataleo por no tener un ticket de reclamo. Y a pesar de todo ese quilombo, resultaba impagable la alegría de abrir el sobrecito de respuesta y leer con el pulso acelerado la escueta nota de retorno de la editorial con el informe favorable de los revisores. En fin, nada como leer: "I am pleased to inform you that your paper has been accepted for publication" El tema es, porque una actividad que consume tiempo, y mucha, y es honoraria, resulta tan importante en la formación médica en cualquier parte del globo. Creo que hay muchos factores:

Curriculares: publicar artículos resulta útil para sumar puntos en algunos concursos gubernamentales para cubrir un cargo.

De prestigio: permite darse a conocer entre pares, y obtener una consideración diferente, y ocasionalmente, en especial en trabajos de investigación, ser invitado a dar una conferencia en algún congreso.

Económicas: cuando esa actividad curricular, particularmente cuando es enfocada en un tema específico, puede conducir a publicar un libro con un rédito económico, el dictado de cursos rentados, o a formar parte de la red de profesionales de un laboratorio.

Personales: permite trascender, aportar un granito de arena en la escalera del conocimiento, el cual en el inconsciente colectivo de nuestro país tiene una connotación cultural, cristiana, en palabras bíblicas: "no solo de pan vivirá el hombre".

Sin embargo, a pesar de todo esto, publicar artículos y/o formar parte de un comité editorial, puede tener sus sombras. Esto ocurre cuando la persona desinteresadamente busca difundir el conocimiento y encuentra que la editorial obtiene

un rédito económico a costa de su trabajo al transferirle los derechos de autor. O sea, que otro profesional, o incluso los autores mismos, deban pagar la suscripción anual a la revista o solamente el artículo, usualmente en euros o dólares, para obtenerlo en formato pdf. O que incluso, aunque decidan por la lectura en tiempo limitado, también deban pagar hasta 10 euros por página. Hay otra opción, pagar por la publicación, donde entonces el valor se eleva muchísimo más. Ante toda esta situación, se suma la paradoja, que el formar parte de un comité editorial en algunas revistas del exterior, valga como ejemplo revisor de trabajos de pares, sea una actividad honoraria curricular útil para un concurso, pero a la vez, lucrativa para la editorial al tener en su plantilla un especialista en el tema calificado y gratuito. O sea, cuentan con quienes escriben el artículo como quienes lo revisan sin costos y a la vez cobran a sus colegas para acceder a los mismos. Esta situación, evidente al intentar bajar un artículo de revistas científicas con alto impacto en Medline, pertenecientes la mayoría a un limitadísimo número de editoriales, ha acarreado una traba enorme en el progreso de la ciencia humana. Ante tal problemática, los profesionales en el arte de curar han buscado diferentes formas para sortear el escollo. Por lo tanto, cuando precisan artículos para poder realizar una investigación, que lógicamente deben ser varios, al encontrarse con la disyuntiva de no poder pagarlos en relación a sus ingresos, han pasado por distintas formas de zafar, desde escribir a la casilla de correo electrónico del autor principal del trabajo le haga la gauchada de enviarle el artículo, a formar parte de portales de acceso limitado a artículos a través del apoyo de una sociedad médica que oficia de sponsor, hasta entrar en una plataforma considerada pirata de acceso libre y gratuito. O sea, ante toda sumisión se genera rebelión. Por eso es fácil de entender que todo vale cuando lo guía al investigador la pasión, la emoción (e-motion: en movimiento) por querer llegar a revisar y/o refutar investigaciones ajenas. De ahí la importancia de contar con revistas científicas de acceso libre y gratuito en la web, las cuáles permiten expandir los límites del conocimiento.

Dr. Sergio Carbia

Universidad de Buenos Aires

* Reglamento de Publicación



GENERALIDADES

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

PROCESO DE ARBITRAJE

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

CASOS CLÍNICOS A PRESENTAR

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

Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:

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

Primera página:

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

Texto del artículo:

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

* Reglamento de Publicación



Referencias:

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

La forma de cita es la siguiente según el caso:

• Artículos en revistas:

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

• Capítulos en libros:

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

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

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

Figuras: (fotografías, dibujos, gráficos y esquemas)

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

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

Cuadros (tablas):

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

SECCIONES

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

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

Envío de casos: info@archivosdermato.org.ar



Aspergilosis cutánea en paciente inmunocomprometido

Autor

/ Delaloye Tatiana¹
/ Assad Aldana Ayelén²
/ Zuiani María Fernanda³
/ Teberobsky María Virginia⁴
/ Bonaura Paula⁵
/ Arena Gabriela Laura⁶

Cutaneous aspergillosis in an immunocompromised patient

Fecha de recibido: 16/09/24 / Fecha de aceptado: 12/10/24

Palabras claves

Aspergilosis, aspergilosis cutánea, inmunocompromiso.

Resumen

La aspergilosis es una infección micótica oportunista causada por hongos ambientales de distribución mundial, del género *Aspergillus*. Afecta mayoritariamente a pacientes inmunocomprometidos con enfermedades oncohematológicas. La afectación cutánea por *Aspergillus* puede ser primaria, a través de la inoculación directa del hongo, o secundaria resultante de la diseminación hematogena de las hifas. Presentamos un caso clínico atendido por nuestro servicio de aspergilosis invasiva con afectación cutánea.

Keywords

Aspergillosis, aspergillosis cutaneous, immunosuppression.

Abstract

Aspergillosis is an opportunistic fungal infection caused by globally distributed environmental fungi of the genus *Aspergillus*. It mainly affects immunocompromised patients with oncohematological diseases. Skin involvement by *Aspergillus* can be primary, through direct inoculation of the fungus, or secondary resulting from hematogenous dissemination of hyphae. We present a clinical case of invasive aspergillosis with skin involvement treated by our service.

Educandos. 2024; 10 (2): 6-13.

¹ Médica concurrente de 1er año de dermatología.

² Médica residente de 1er año de dermatología.

³ Bioquímica de planta.

⁴ Médica de planta de dermatología.

⁵ Jefa de residentes de dermatología.

⁶ Jefe de Servicio de dermatología.



Correspondencia

Delaloye Tatiana.
E-mail: tatianadelaloye@hotmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA,
Argentina.
Teléfono: (+54 11) 491 5555



Servicio de Dermatología. Hospital Interzonal General de Agudos San Martín de La Plata.
Buenos Aires, Argentina.

INTRODUCCIÓN

La aspergilosis diseminada es una infección fúngica oportunista causada por *Aspergillus* spp. en pacientes inmunocomprometidos, generalmente después de la inhalación de esporas.¹ La mortalidad es cercana o mayor al 50% sin un tratamiento precoz y adecuado, sin embargo, el diagnóstico temprano puede mejorar la sobrevida.^{1,2} *Aspergillus* spp. afecta principalmente al pulmón desde donde se extiende a otros órganos en un 30 %, con una afectación cutánea menor al 5% de los casos.³

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 61 años, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica y leucemia linfoblástica aguda tipo B sin respuesta a quimioterapia de 1era línea, que cursaba internación en Unidad de Cuidados Críticos por shock séptico a punto de partida de foco pulmonar en contexto de neutropenia. Se realizó interconsulta con nuestro servicio por lesiones cutáneas de 48 horas de evolución.

Al examen físico dermatológico se evidenciaban múltiples placas, pápulas y nódulos eritematovioláceos, distribuidas en ambos miembros inferiores, una de ellas con centro ampollar. (Figs. 1, 2 y 3)

Se realizaron hemocultivos (HC), cultivo de aspirado traqueal (AT) y biopsia cutánea para estudio histopatológico (HP), examen directo, cultivos micológico y bacteriológico. A su vez se realizó tomografía computarizada de tórax en la que se visualizaron múltiples nódulos y consolidaciones pulmonares bilaterales, algunos con halo en vidrio esmerilado y otros cavitados. (Fig. 4)

La histopatología informó en la epidermis leve espongirosis y transmigración leucocitaria, y en la dermis un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y perianexial. (Fig. 5) Las técnicas de PAS y Grocott fueron negativas, al igual que los HC y la observación directa.

Los cultivos de AT y piel fueron positivos para *Aspergillus fumigatus* y *A. terreus*, por lo que se arribó al diagnóstico de probable aspergilosis invasiva.

Se indicó tratamiento dirigido con voriconazol dosis de carga 6 mg/kg/día el primer día y luego mantenimiento con 4 mg/kg c/12 hs endovenoso, con resolución de las



Figura 1. Nódulo eritematovioláceo con centro ampollar en cara interna de muslo izquierdo.

“

El conocimiento
es poder.

”

Francis Bacon



Fig. 2 (A-B). Pápulas eritematovioláceas localizadas en cara interna pierna derecha e izquierda.

lesiones cutáneas. El paciente falleció posteriormente por una infección intrahospitalaria.

COMENTARIOS

La palabra *aspergillus* proviene del latín y significa hisopo. Fue empleada por Micheli en 1729 para denominar a este género de hongos por la morfología de los mismos, y Virchow en 1856 los relacionó con la enfermedad en el hombre.⁵ Actualmente se reconocen 5 especies con potencial patógeno: *A. fumigatus*, *A. flavus*, *A. niger*, *A. terreus*, *A.*

nidulans.^{2-5,8} Se encuentran ampliamente distribuidos en la naturaleza, en el suelo y en la materia orgánica en descomposición, y se reproducen fácilmente a altas temperaturas, por lo que son más abundantes en zonas tropicales y subtropicales.^{2,5}

Las esporas del hongo viajan fácilmente como aerosoles, alojándose en las vías respiratorias.⁶ El *Aspergillus* sp. puede causar afecciones invasivas, saprofiticas o alérgicas, donde la primera puede tener un curso fatal con mortalidad mayor al 50% en pacientes inmunocomprometidos.^{2,4,8}



Fig. 3. Placa eritematosa, indurada y dolorosa en cara anterior de pierna derecha.

Afecta principalmente a pulmón y en un 30 % de los casos puede presentar diseminación extrapulmonar. Los órganos más afectados suelen ser el cerebro, el corazón y el tracto gastrointestinal.⁵

La afectación cutánea es excepcional y representa menos de un 5%.³ Alrededor del 90% de las aspergilosis invasivas son producidas por *A. fumigatus*. En Unidades de Cuidados Intensivos, el 4% de los enfermos tiene afectación por *A. flavus* y *A. terreus*.² El principal factor de riesgo para desarrollar aspergilosis invasiva es la

neutropenia, con mayor riesgo cuanto más prolongada (>14 días) y profunda (neutrófilos < 100/mm³) sea la misma.⁶ Ésta condición se observa en mayor medida en pacientes con enfermedades oncohematológicas, como leucemias mieloides agudas.^{2,6,8}

La aspergilosis cutánea puede ser primaria, a través de la inoculación directa del hongo, o secundaria resultante de la diseminación hematógena de las hifas, principalmente desde pulmón.^{2,3} *A. fumigatus* es la especie más frecuentemente aislada en caso de afectación

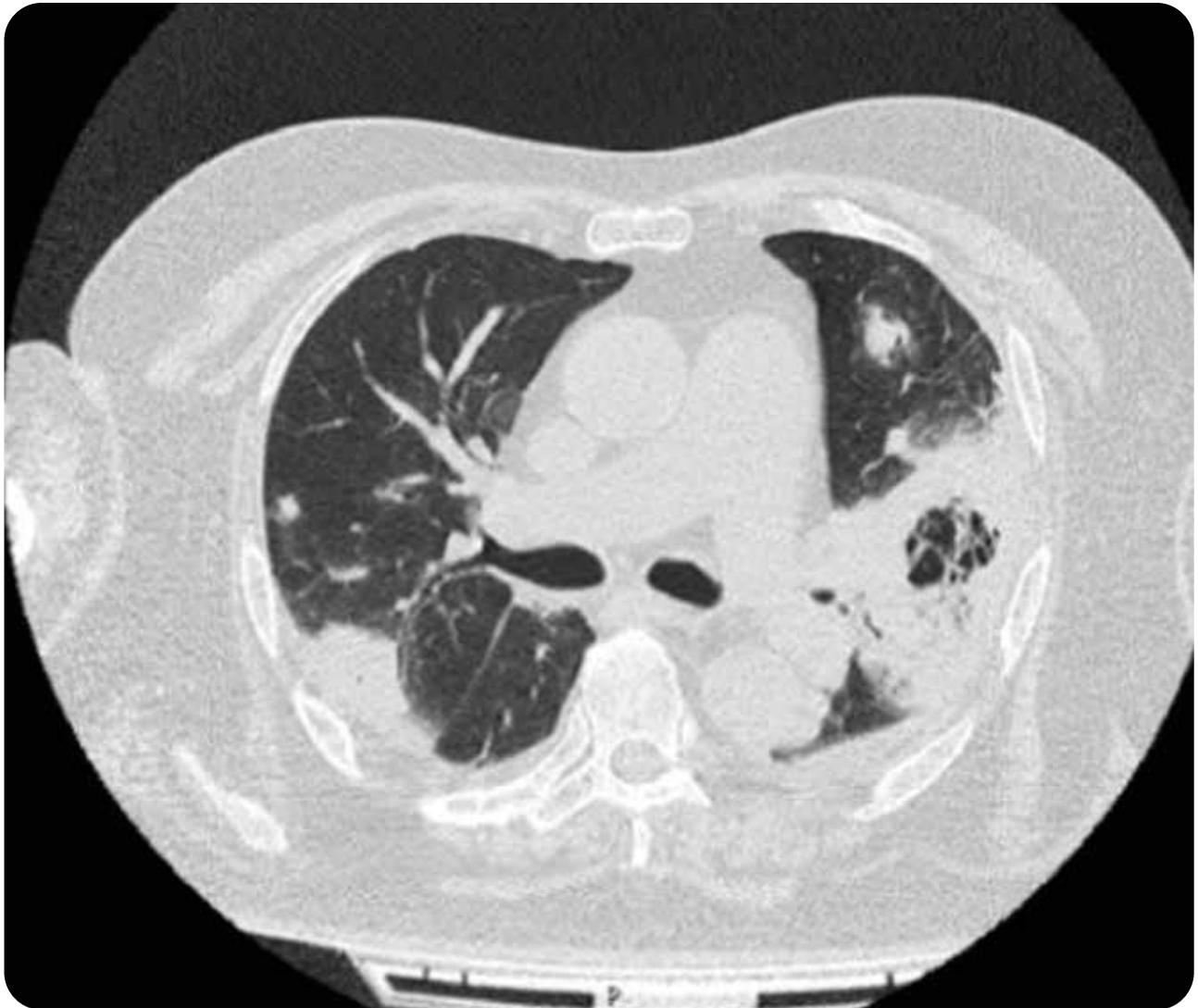


Fig. 4. Tomografía Computada de tórax: nódulos y consolidaciones en ambos parénquimas pulmonares.

secundaria, y *A. flavus* en la aspergilosis cutánea primaria.^{1,3} Las lesiones cutáneas suelen comenzar como papulopústulas o nódulos eritematovioláceos que evolucionan a la ulceración y necrosis por la angioinvasión producida por el hongo.^{1-3,9}

Para el diagnóstico, la observación directa de hifas hialinas y tabicadas en ángulo agudo, es un método sencillo, rápido y económico, aunque pueden corresponder a otras micosis como fusariosis y la scedosporiosis. Ésta se puede realizar a través de una impronta de biopsia o escarificaciones.¹⁰ La sensibilidad del examen directo es del 50%, y se incrementa con el uso de calcoflúor o blancophor.^{2,10}

En el estudio histopatológico, el infiltrado inflamatorio no es distintivo y con la tinción de ácido Peryódico de Schiff

(PAS) y metamina de plata de Gomori-Grocott se pueden identificar las hifas tabicadas, ramificadas en ángulo agudo, con tendencia a la invasión y trombosis de los vasos.^{1-3,10}

El diagnóstico definitivo de aspergilosis invasiva requiere de la identificación del agente etiológico mediante el cultivo de un sitio estéril, y/o la observación de hifas en los preparados histopatológicos, requisitos necesarios para diferenciar de la colonización.^{2-4,10}

Los HC tienen utilidad limitada ya que los resultados no suelen ser positivos, incluso en la infección diseminada.⁴

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran principalmente otras infecciones fúngicas invasivas

NUEVO LANZAMIENTO

MUPICIL

MUPIROCINA 2%

EL ANTIBIÓTICO TÓPICO
DE PRIMERA ELECCIÓN
AL MEJOR PRECIO.



\$5700

Activo frente a
patógenos cutáneos

- Streptococcus sp.
- Staphylococcus sp.
- MRSA
- H. influenzae
- E. coli

De elección en infecciones
cutáneas como impétigos,
eccemas infectados,
escoriacuines, úlceras,
foliculitis y forunculosis.

Presentación:
Ungüento x 15 g



MEDISOL
Medicamentos Solidarios

LISTA DE PRECIOS
VIGENTES



VADEMÉCUM

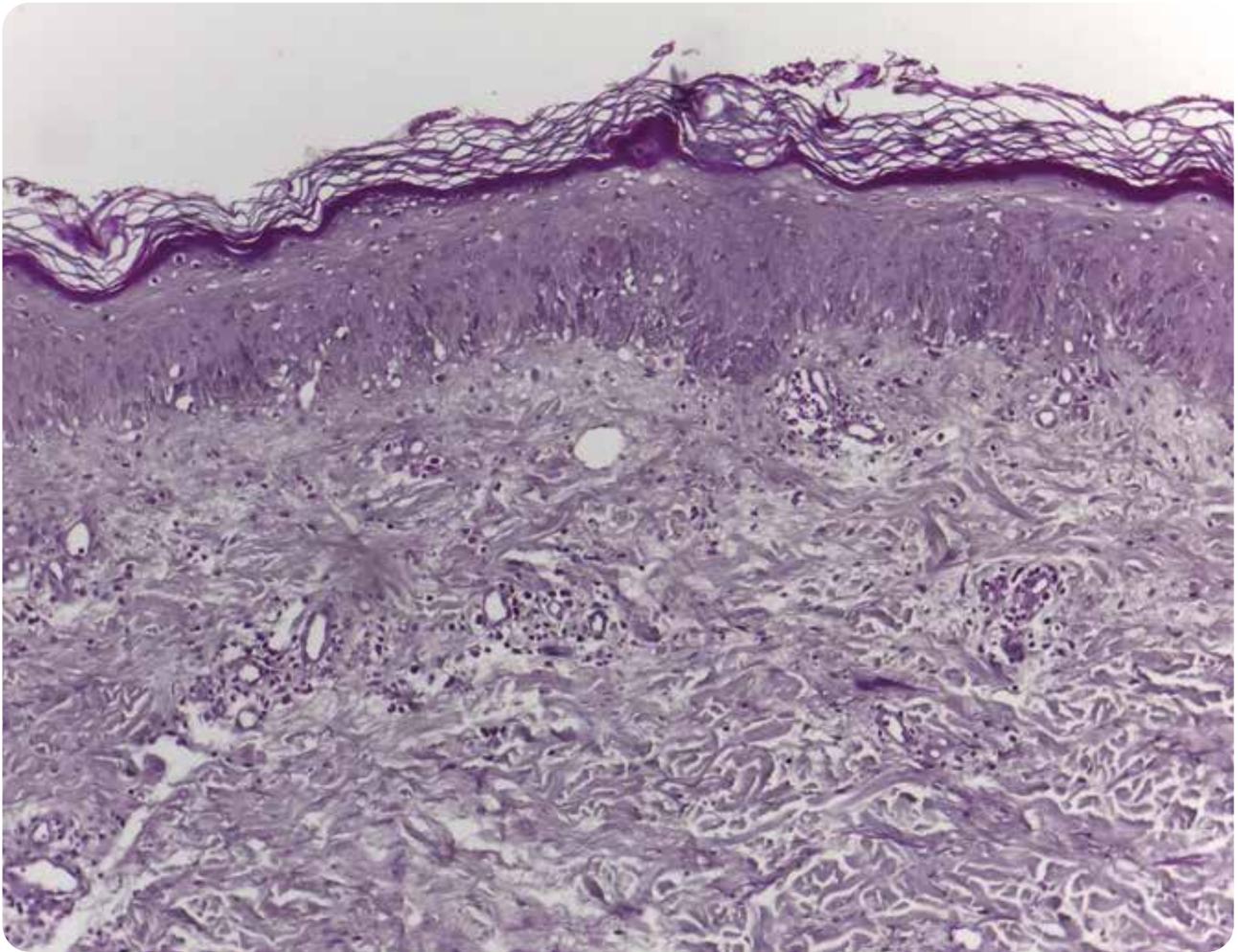


Fig. 5. (H-E, 10X). Epidermis: espongiosis y transmigración leucocitaria. Dermis: infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y perianexial.

como la mucormicosis cutánea y la fusariosis, la cual afecta a la piel entre un 75% a 90% de los casos y presenta mayor crecimiento de los mismos en HC (70%).¹¹⁻¹² A su vez otras patologías no infecciosas como el pioderma gangrenoso que pueden evolucionar a úlceras dolorosas con mayor frecuencia en miembros inferiores, y el loxoscelismo cutáneo.¹²

Ante la sospecha de aspergilosis invasiva se debe iniciar tratamiento empírico ya que el inicio precoz mejora la supervivencia.^{2,10} En pacientes oncohematológicos con profilaxis antifúngica no está indicado el tratamiento empírico, pero si la sospecha es alta, iniciar con una droga diferente a la que el paciente ya recibía.²

El tratamiento de primera línea es Voriconazol dosis de carga 6 mg/kg, seguida por 4 mg/kg EV, ya que

especies como *A. terreus* y *A. flavus* pueden tener resistencia a la anfotericina.⁴ Como segunda línea se plantea el uso de posaconazol, isavuconazol o anfotericina B liposomal.^{2,10}

Si bien en nuestro caso no se visualizaron las hifas en el examen directo ni en la histología, la clínica y la TC compatibles, los resultados de los cultivos y la respuesta favorable al tratamiento antimicótico dirigido, contribuyeron al diagnóstico de probable aspergilosis invasiva con compromiso cutáneo.^{2-4,10}

Destacamos la importancia de realizar biopsia para estudio HP, examen directo y cultivos microbiológicos, de manera inmediata en cualquier lesión cutánea en pacientes inmunocomprometidos para arribar al diagnóstico precoz de infecciones oportunistas.¹⁰

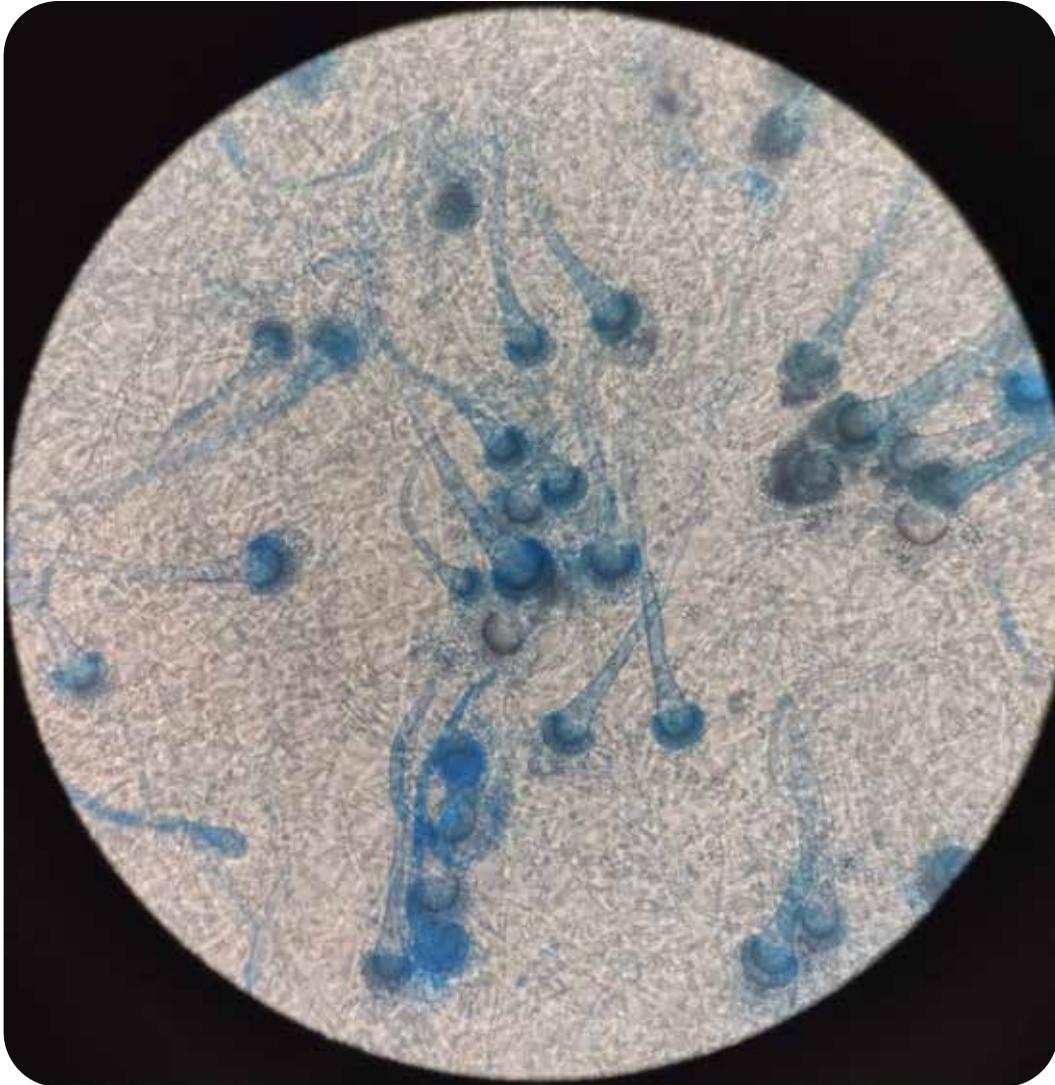
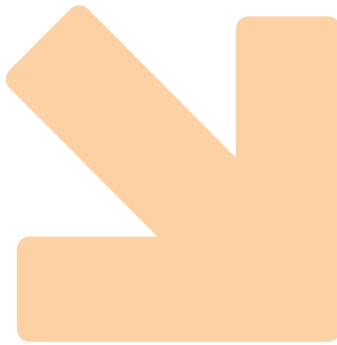


Fig. 6. Conidioforo y cabeza aspergilar de *Aspergillus serie fumigati* obtenida del cultivo de AT.

Referencias

1. Bernardeschi C, Foulet F, Ingen-Housz-Oro S, et al. Cutaneous Invasive Aspergillosis: Retrospective Multicenter Study of the French Invasive-Aspergillosis Registry and Literature Review. *Medicine (Baltimore)*. 2015; 94 (26): e1018.
2. Lamberto Y, Domínguez C, Arechavala A, Saúl P, et al. Aspergilosis invasiva: definiciones, diagnóstico y tratamiento. *Medicina (B Aires)*. 2023; 83 (1): 82-95.
3. Blanco Barrios S, Manuel Morán E, Sierra Pacho M. Aspergilosis cutánea secundaria en paciente inmunodeprimido. *Actas Dermosifiliogr*. 2002; 93 (8): 511-513.
4. Walsh TJ, Anaissie EJ, Denning DW, et al. Treatment of aspergillosis: clinical practice guidelines of the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2008; 46 (3): 327-360.
5. Gassiot Nuño C, Pino Alfonso P, Rodríguez Vazquez J, Ramos Gomez M, et al. Aspergilosis pulmonar: un nuevo enfoque en la reemergencia. *Acta Médica*. 2000; 9 (1-2): 67-72.
6. Ramírez P, Garnacho Montero J. *Rev Iberoam Micol*. 2018; 35 (4): 210-216.
7. Aldama Caballero A, Acosta Sens R, Rivelli V, Insaurrealde S, et al. Aspergilosis diseminada con importante afectación cutánea. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción)*. 2016; 49 (2): 89-97.
8. Fortún J, Meije Y, Fresco G, Moreno S. Aspergillosis. Clinical forms and treatment. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2012; 30 (4): 201-208.
9. Van Burik J, Colven R, Spach D. Cutaneous Aspergillosis. *J Clin Microbiol*. 1998; 36 (11): 3115-3121.
10. Douglas AP, Smibert OC, Bajel A, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and management of invasive aspergillosis. *Intern Med J*. 2021; 51 (7): 143-176.
11. Bodey G, Boktour M, Mays S, et al. Skin lesions associated with Fusarium infection. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47 (5): 659-66.
12. Aranibar L, Valenzuela F, Lefimil JM, et al. Aspergilosis cutánea secundaria. *Rev. Chilena Dermatol*. 2012; 28 (1): 52-54.



Autor

/ Abud Virginia¹
/ Bravo Lautaro Gabriel¹
/ Galván María Agustina¹
/ Yuri Juliana¹
/ Gorosito Mario Daniel²
/ Picchirilli Gustavo³
/ Molteni Ana Gabriela⁴

Palabras claves

Síndrome de Sweet.

Keywords

Sweet syndrome.



Correspondencia

Abud Virginia.
E-mail: virabud@hotmail.com
Dirección: Urquiza 3101. Rosario,
Santa Fe, Argentina.
Teléfono: (0341) 472-4643

Síndrome de Sweet: Una enfermedad sistémica poco común

Sweet syndrome: A rare systemic disease

Fecha de recibido: 23/08/24 / Fecha de aceptado: 01/10/24

Resumen

El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda, es una enfermedad sistémica poco común caracterizada por la aparición brusca de placas y nódulos eritematosos y dolorosos, acompañada de fiebre y leucocitosis con neutrofilia. A menudo hay pseudovesiculación y pústulas. El síndrome de Sweet puede ser: 1) Clásico o idiopático, el cual a su vez se asocia con procesos infecciosos, enfermedades autoinmunes, embarazo y vacunación; 2) Asociado a malignidad; 3) Inducido por fármacos. Los corticosteroides sistémicos constituyen el pilar del tratamiento. Con los mismos se logra una rápida resolución del cuadro clínico. Se presenta el caso de una paciente de 49 años con síndrome de Sweet, con rápida mejoría y resolución de las lesiones cutáneas tras la administración de terapia esteroidea.

Abstract

Sweet syndrome, or acute febrile neutrophilic dermatosis, is a rare systemic disease characterized by the sudden appearance of painful, erythematous plaques and nodules, accompanied by fever and leukocytosis with neutrophilia. Pseudovesiculation and pustules are often present. Sweet syndrome can be: 1) Classic or idiopathic, which in turn is associated with infectious processes, autoimmune diseases, pregnancy and vaccination; 2) Associated with malignancy; 3) Drug-induced. Systemic corticosteroids are the mainstay of treatment. With these, a rapid resolution of the clinical picture is achieved. We report the case of a 49-year-old patient with Sweet syndrome, with rapid improvement and resolution of the skin lesions after the administration of steroid therapy.

Educandos. 2024; 10 (2): 14-23.

¹ Médica de 3er año de la carrera de posgrado en dermatología.

² Médico dermatólogo adjunto de la carrera de posgrado en dermatología.

³ Adjunto y coordinador de la carrera de posgrado en dermatología.

⁴ Directora de la carrera posgrado en dermatología.



Servicio de Dermatología. Hospital Provincial del Centenario, Rosario, Santa Fe, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet, denominado también Dermatitis neutrofílica febril aguda, es una enfermedad sistémica poco común caracterizada por la aparición brusca de placas y nódulos eritematosos y dolorosos, acompañada de fiebre y leucocitosis con neutrofilia¹. Fue inicialmente descrito por el Dr. Robert Douglas Sweet en el British Journal of Dermatology, en 1964.¹

Es más frecuente en mujeres entre 30 y 60 años, pero también puede observarse en adultos jóvenes y en niños.² Se presenta una paciente con síndrome de Sweet, con rápida mejoría y resolución de las lesiones cutáneas tras la administración de terapia esteroidea.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 49 años, con antecedentes de cáncer de vulva diagnosticado en el año 2022 (Biopsia 23/09/22: Neoplasia escamosa intraepitelial vulvar, diferenciada). Tratamiento: Cirugía reconstructiva llevada a cabo principios del año 2023. Controles ginecológicos posteriores: Remisión completa de enfermedad.

Consulta en el servicio de Dermatología por cuadro de 7 días de evolución caracterizado por nódulos y placas eritematosas y dolorosas, algunas con pseudovesículas, localizadas en dorso de las manos, tronco, dorso, y miembros superiores e inferiores. El cuadro se acompaña de fiebre que oscila entre 39 y 40°C. Paciente niega otros signos y síntomas acompañantes, y niega manifestaciones extracutáneas.

Al interrogatorio dirigido refiere cuadro de faringoamigdalitis pultácea una semana previa a la aparición de las manifestaciones cutáneas, para lo cual recibió tratamiento antibiótico con amoxicilina + ácido clavulánico. Paciente niega alergias medicamentosas y afirma haber recibido dicho fármaco en ocasiones anteriores.

Refiere que al finalizar el mismo y resolver la faringoamigdalitis, comenzó la aparición de las lesiones, las cuales fueron aumentando en número de manera progresiva.

Se solicitan análisis de laboratorio y otros estudios para investigar si existe o no una patología subyacente asociada. En el laboratorio se constata leucocitosis



Figura 1. Placas eritematosas localizadas en miembro superior derecho.

“ No hay que ir para atrás ni para darse impulso. ”

Lao Tsé



Figura 2. Placas eritematosas localizadas en miembro superior izquierdo.



Figura 3. Placas eritematosas localizadas en dorso de las manos.



Figura 4. Placas eritematosas localizadas en dorso.

con neutrofilia y ambos reactantes de fase aguda (Eritrosedimentación y Proteína C Reactiva) aumentados. Se realiza toma de muestra para estudio histopatológico, en la que se observa un infiltrado a predominio neutrofílico (neutrófilos maduros), denso y difuso, que ocupa dermis papilar y reticular superior. Se indica, luego de biopsia, tratamiento con prednisona 0,5mg/kg/d.

En los controles siguientes la paciente presenta franca mejoría, respuesta favorable a la corticoterapia, la cual se disminuye paulatinamente hasta finalizar el tratamiento en el transcurso de 6 semanas. Se ha constatado que a medida que se resolvía el cuadro infeccioso, también mejoraba la dermatosis. La correlación clínica, analítica e histopatológica confirman el diagnóstico de Síndrome de Sweet.

COMENTARIOS

La etiología del síndrome de Sweet no está bien establecida. Parece ser multifactorial, producto de agresiones físicas y químicas externas (patergia), desregulación inmune del huésped (debido a autoinmunidad o malignidad) y elementos genéticos predisponentes. Una participación etiológica importante es una reacción de hipersensibilidad de las citocinas, seguido por un infiltrado neutrofílico dérmico denso y difuso en el análisis histopatológico.^{1,3}

El síndrome de Sweet aparece en tres escenarios clínicos:

- 1) El clásico o idiopático, el cual a su vez se asocia con procesos infecciosos (vía aérea superior o aparato digestivo), embarazo, vacunación y enfermedades autoinmunes (principalmente enfermedad inflamatoria intestinal).
- 2) El síndrome de Sweet inducido por fármacos, la mayoría de las veces, el factor estimulante de colonias de granulocitos.
- 3) Por último, el paraneoplásico.

De los casos que se asocian a enfermedades malignas, el 85% presenta una enfermedad oncohematológica y el 15% restante tumores sólidos. En el primer caso, la neoplasia a la que se lo asocia con mayor frecuencia es la leucemia mieloide aguda. En tanto que el compromiso visceral suele estar dado por los carcinomas de órganos genitourinarios, mama y aparato digestivo. Es importante considerar que el diagnóstico de esta patología puede constituir el primer signo de presentación o recaída de una neoplasia.^{3,4} Las lesiones cutáneas que caracterizan a esta enfermedad consisten en pápulas y nódulos

MICOFORTILAC

AMOROLFINA + CHITOSAN + XYLITOL

EL ANTIMICÓTICO UNGUEAL DE MÁXIMA
PENETRACIÓN CON ACTIVIDAD ANTIBIOFILM

UAC → LIBERACIÓN TRANSUNGUEAL DE LOS ACTIVOS




Cassará





Figura 5. Pápulas y placas eritematosas localizadas en miembro inferior derecho.



Figura 6. Hiperpigmentación posinflamatoria residual en miembro superior derecho.

eritemato-violáceos y dolorosos a la palpación. Las lesiones se agrandan en un período de días a semanas. Posteriormente, pueden coalescer y formar placas de bordes definidos irregulares, que suelen tener una apariencia pseudopustular o pseudovesicular. La erupción puede aparecer como una lesión única o como lesiones múltiples que a menudo se distribuyen de forma asimétrica y se localizan con una mayor predilección en la cabeza, el cuello y las extremidades superiores, aunque pueden aparecer en cualquier sitio del tegumento. Por lo general, se resuelven de manera espontánea o con tratamiento sin dejar cicatriz. Sin embargo, la hiperpigmentación posinflamatoria que tarda meses en resolverse, puede ocurrir en sitios de lesiones recientemente curadas.^{4,5,6}

La fiebre es el síntoma más frecuente y puede preceder o presentarse de manera simultánea a las manifestaciones cutáneas. En algunos pacientes con neoplasias o neutropenia, sin embargo, la fiebre puede estar ausente.⁵ Otros síntomas asociados al síndrome de Sweet son las artralgias, el malestar general, las mialgias y la cefalea. Dentro de las manifestaciones extracutáneas, puede haber compromiso ocular, oral, musculoesquelético,

El **síndrome de Sweet** es una enfermedad sistémica poco común caracterizada por la **aparición brusca de placas y nódulos eritematosos y dolorosos.**



Figura 7. Hiperpigmentación posinflamatoria residual en dorso.

renal, hepático, pulmonar, cardíaco, gastrointestinal, esplénico y del sistema nervioso central.^{1,2,3,4} Los criterios diagnósticos propuestos para el síndrome de Sweet son útiles para distinguirlo de otras enfermedades, dado que existen varios trastornos cuyas manifestaciones dermatológicas pueden imitarlo. Los diagnósticos diferenciales incluyen múltiples enfermedades infecciosas e inflamatorias, neoplásicas, eritemas

reactivos, vasculitis, otras afecciones cutáneas y otras patologías sistémicas.^{3,4,5}

El diagnóstico se establece con la presencia de los dos criterios mayores y dos de los cuatro criterios menores. A continuación, se detallan los mismos.^{1,2,3,4,5} Criterios Mayores: 1. Aparición abrupta de lesiones cutáneas típicas: placas y/o nódulos eritematosos dolorosos.

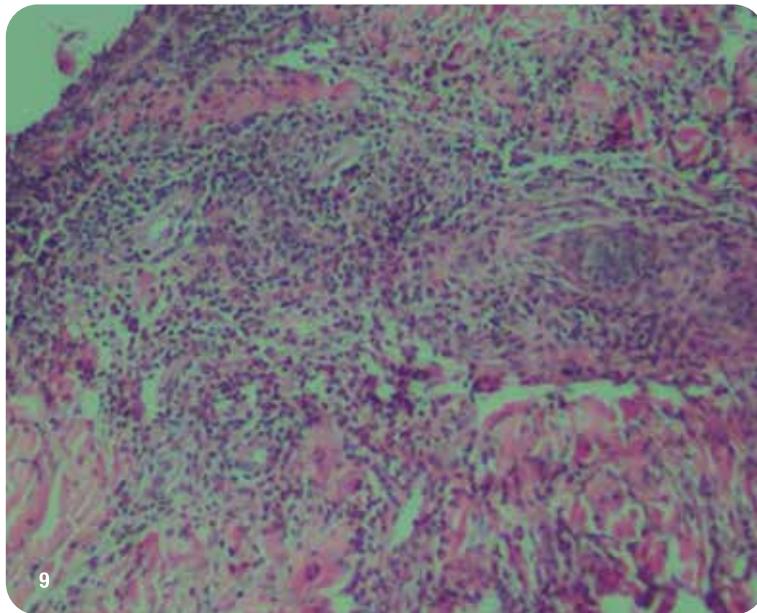
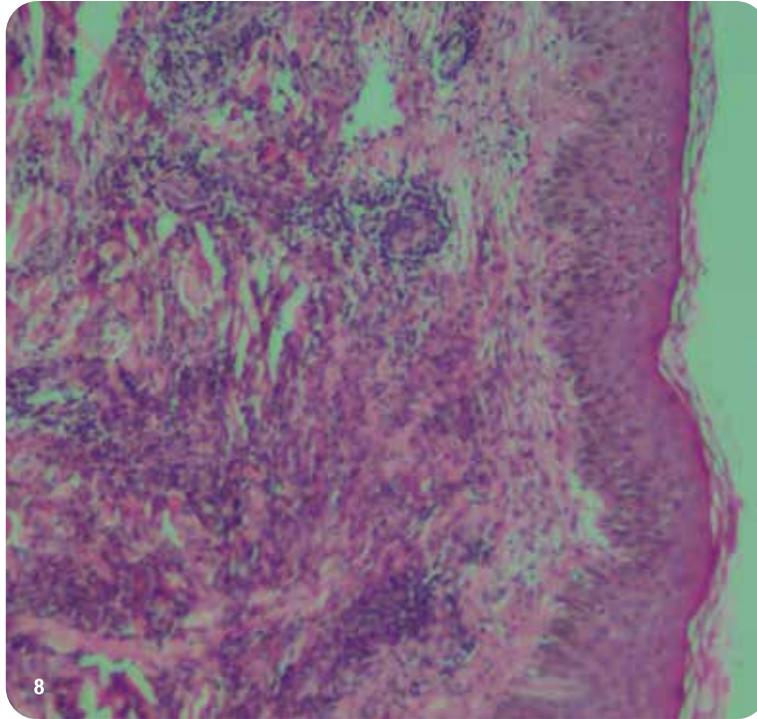


Figura 8 y 9. H-E, 10X). Se observa un infiltrado a predominio neutrofilico, denso y difuso, que ocupa dermis papilar y reticular superior.

2. Evidencia histopatológica de un infiltrado dérmico neutrofilico sin signos de vasculitis leucocitoclástica. Criterios Menores: 1. Fiebre. 2. Asociación con malignidad subyacente concomitante, enfermedad inflamatoria, embarazo o precedido de una infección respiratoria o gastrointestinal, o vacunación. 3. Anormalidades en el laboratorio. Elevación de tres de los cuatro parámetros:

VES > 20mm/h; PCR; Leucocitosis > 8000; Neutrofilia > 70%. 4. Buena respuesta a los corticoides sistémicos. En el laboratorio, en cualquiera de las variantes clínicas, existe aumento en la velocidad de eritrosedimentación y proteína C reactiva.^{2,3} Si bien la leucocitosis neutrofilica es uno de los criterios diagnósticos, su ausencia se observa hasta en un 50% de los casos asociados a neoplasias, por

ALFACORT 1% HIDROCORTISONA 1%

LA HIDROCORTISONA QUE RESTAURA
LA BARRERA CUTANEA



Emulsión
x 100 ml



Crema
x 30 g



Emulsión
x 15 ml

FÓRMULA CON:

CERAMIDAS



RESTAURAN LA FUNCIÓN BARRERA

GLUCONOLACTONA



ACCIÓN HIDRATANTE

VITAMINAS A - E



EFEECTO ANTIOXIDANTE

ÁCIDO HIALURÓNICO



ACCIÓN REEPITELIZANTE


Cassará

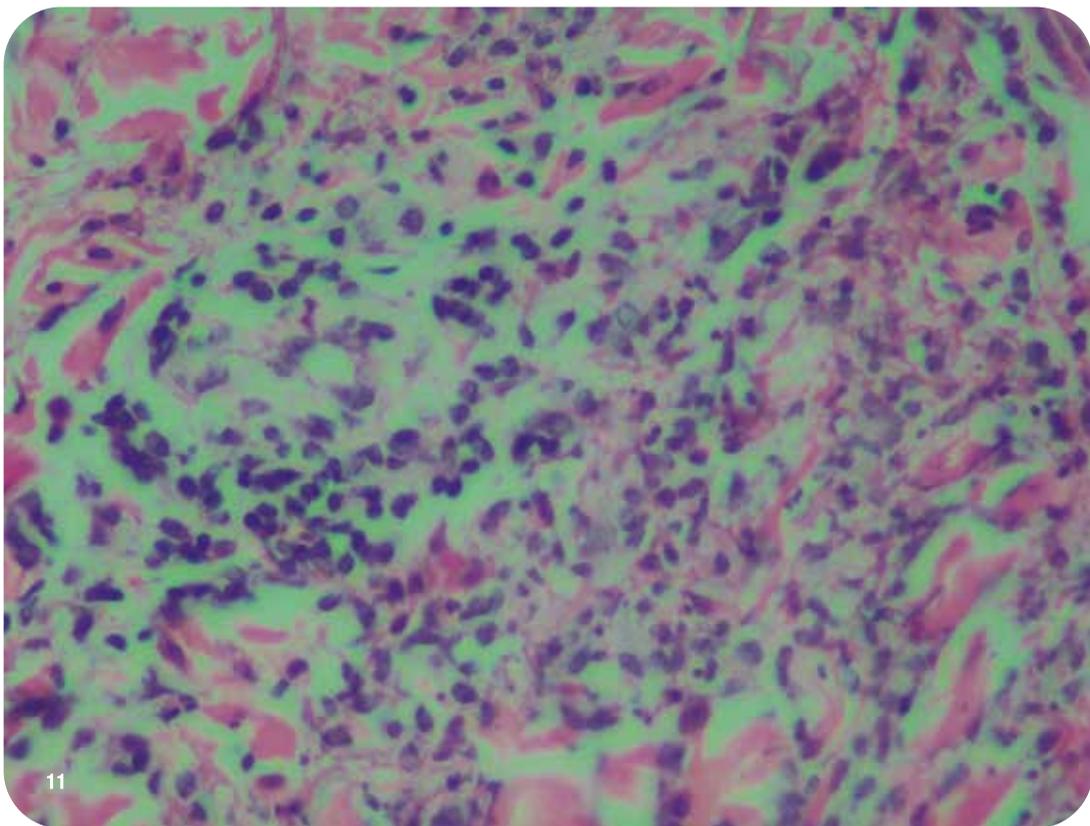
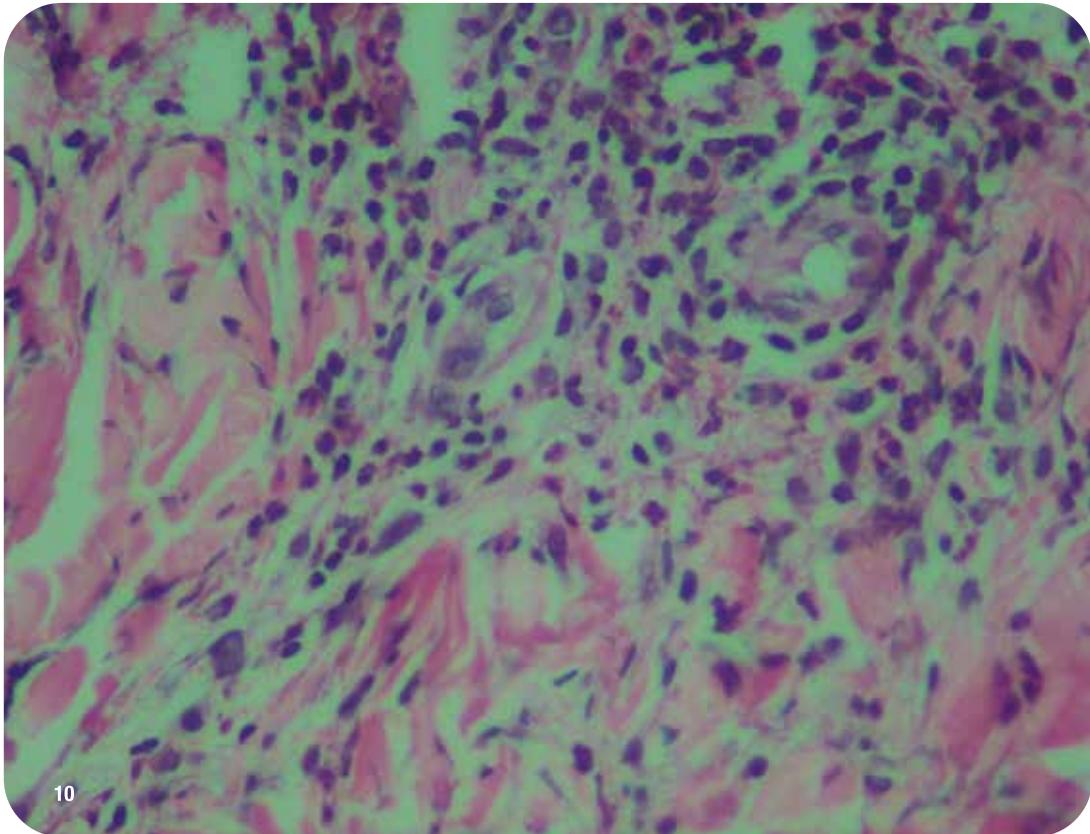


Figura 10 y 11. (H-E, 40X). A mayor aumento, con el infiltrado a predominio neutrofílico, se observa también menor cantidad de linfocitos, histiocitos y eosinófilos; Edema y capilares con endotelio turgente.

lo cual no lo descarta.^{4,5} La asociación de este síndrome con anemia, recuento anormal de plaquetas, la ausencia de neutrofilia y las manifestaciones cutáneas atípicas (lesiones mucosas o ampollares o ambas, ulceraciones y la distribución generalizada), debe hacer sospechar y buscar la existencia de una enfermedad subyacente.⁵

El estudio histopatológico de las lesiones cutáneas permite observar un infiltrado denso compuesto por neutrófilos maduros en la dermis papilar y reticular superior, aunque también puede comprometer la epidermis o el tejido adiposo. El edema prominente de la dermis superior puede llevar a la formación de vesículas o ampollas y da origen al aspecto clínico que presenta la superficie de las lesiones.^{3,4,5} Los corticosteroides sistémicos son el pilar del tratamiento. La implementación de los mismos induce una rápida resolución del cuadro clínico.⁶ Otros fármacos disponibles son el yoduro de potasio, la colchicina, la indometacina, la dapsona, la clofazimina y la ciclosporina⁶.

La aplicación tópica de corticosteroides de alta potencia o los corticosteroides intralesionales pueden ser eficaces para tratar lesiones localizadas.^{3,4} La recurrencia se observa en el 30% de los pacientes en la forma idiopática y en el 70% en la forma paraneoplásica. Esto se relaciona con un mal pronóstico, ya que en muchas oportunidades coincide con la progresión o recaída de la neoplasia.⁶ Aunque el síndrome de Sweet no constituye una dermatosis frecuente en la práctica clínica diaria, su reconocimiento es fundamental cuando nos encontramos frente a pacientes que

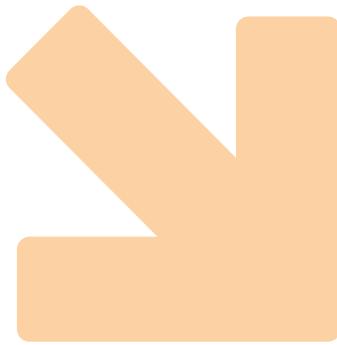
presentan las lesiones cutáneas características.

Ante la sospecha de esta enfermedad, se debe obtener una historia clínica detallada, realizando una anamnesis minuciosa con el fin de identificar posibles desencadenantes, así como también, la necesidad de llevar a cabo un examen físico completo, abarcando la totalidad de la piel, para arribar al diagnóstico preciso y diferencial. Resulta imprescindible poder distinguir esta dermatosis de otras afecciones cutáneas que presentan manifestaciones similares. Asimismo, en aquellos pacientes que se presentan con signos dermatológicos atípicos del síndrome o el cuadro se acompaña de anemia, o se dan ambas instancias, es importante realizar una búsqueda amplia de enfermedades ocultas. Un tratamiento oportuno y adecuado puede mejorar significativamente la calidad de vida del paciente y prevenir posibles complicaciones. Esto puede incluir el uso de corticosteroides y otros agentes inmunosupresores según sea requerido.

Es primordial destacar la necesidad de un enfoque multidisciplinario en el manejo de la patología, involucrando a dermatólogos, internistas y otros especialistas según las necesidades individuales de cada paciente. La colaboración conjunta permite tanto abordar la sintomatología manifestada por el paciente, como las posibles enfermedades subyacentes asociadas. En última instancia, el entendimiento profundo y la atención cuidadosa de esta entidad dermatológica pueden marcar la diferencia en el pronóstico de los pacientes afectados por el síndrome de Sweet.

Referencias

1. Joshi TP, Friske SK, Hsiou DA, Duvic M. New Practical Aspects of Sweet Syndrome. *Am. J. Clin. Dermatol.* 2022; 23(3): 301-318.
2. Merola JF. Sweet Syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis): Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. In: UpToDate, Callen J. Fecha de acceso: 29/06/22.
3. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Derm-Sifiliogr*, 107(5): 369-378.
4. Cohen P, Honigsmann H, Kurzrock R. Dermatitis neutrofila febril aguda (Síndrome de Sweet). En: Goldsmith KL, Kaltz S, Gilchrist B, Paller A, et al. En: *Fitzpatrick TB. Dermatología en Medicina General*. 8va edición, Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, 2014: 362-370.
5. Baquero J, Agustín L, Garlatti B, Clara AC. Síndrome de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico. *Rev. Hosp. Ital. B.Aires*. 2015; 35(2): 62-65.
6. Franco M, Giusti C, Malieni D, Ferrario D, et al. Síndrome de Sweet asociado a neoplasias. *An Bras Dermatol.* 2006; 81(5): 473-482.



Autor

/ Eickert Candelaria María¹
/ Ferrea María Victoria²
/ Insaurralde Lucía³
/ Rojas Ximena⁴
/ Perez Gabriela⁵
/ Glorio Roberto⁶
/ Carbia Sergio Gabriel⁷

Palabras claves

Neurofibromatosis, neurofibroma plexiforme, elefantiasis neuromatosa.

Keywords

Neurofibromatosis, plexiform neurofibroma, elephantiasis neuromatosa.



Correspondencia

Eickert Candelaria María,
E-mail: candeieickert@gmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA,
Argentina.
Teléfono: (+54 11) 491 5555

Elefantiasis neuromatosa en paciente con neurofibromatosis

Elephantiasis neuromatosa in a patient with neurofibromatosis

Fecha de recibido: 06/09/24 / Fecha de aceptado: 13/10/24

Resumen

La neurofibromatosis es una genodermatosis de herencia autosómica dominante con alta penetrancia, expresividad variable y curso progresivo, que afecta principalmente la piel y el sistema nervioso periférico. La elefantiasis neuromatosa (neurofibromatosis elefantiasica) es una entidad muy infrecuente que se caracteriza por neurofibromas plexiformes gigantes asociados a alteraciones linfáticas y óseas con capacidad de generar distorsión de la anatomía y gran repercusión en la calidad de vida. Presentamos un caso de elefantiasis neuromatosa con compromiso importante de tronco, cadera y tobillo izquierdo que impedía realizar actividades diarias y generaba dolor. Se realiza una actualización del tema con énfasis en el uso de selumetinib.

Abstract

Neurofibromatosis is a genodermatosis with autosomal dominant inheritance and high penetrance, variable expressivity and progressive course, which mainly affects the skin and the peripheral nervous system. Elephantiasis neuromatosa (elephantiasic neurofibromatosis) is a very rare entity characterized by giant plexiform neurofibromas associated with lymphatic and bone alterations with the capacity to generate distortion of the anatomy and great impact on quality of life. We present a case of elephantiasis neuromatosa with significant involvement of the trunk, hip and left ankle that prevented daily activities and caused pain. A topic update is made with emphasis in selumetinib therapy.

Educandonos. 2024; 10 (2): 24-28.

¹ Médica residente de dermatología.

² Ex Jefa de residentes.

³ Jefa de residentes de dermatología.

⁴ Médica de planta dermatóloga.

⁵ Médica de planta dermatopatóloga.

⁶ Profesor regular adjunto de dermatología U.B.A.

⁷ Jefe de servicio. Director de la carrera de especialistas en dermatología



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

INTRODUCCIÓN

La elefantiasis neuromatosa es una manifestación clínica poco frecuente asociada a la neurofibromatosis.¹⁻² Puede surgir de un neurofibroma plexiforme de los nervios superficiales y/o profundos, el cual se desarrolla a partir de una hiperproliferación del tejido conectivo perineural que infiltra tejido adiposo y músculos adyacentes. Suele estar asociado a insuficiencia linfática congénita e hiperemia crónica y con mayor frecuencia afecta al tercio distal de los miembros inferiores, lo que genera dificultad para realizar actividades diarias, alterando la calidad de vida.³ Presentamos un caso de un paciente varón de 28 años con elefantiasis neuromatosa en el contexto de un cuadro de neurofibromatosis tipo 1. Se realiza una actualización del tema.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 28 años, que consultó por una tumoración de crecimiento progresivo en tronco, de varios años de evolución que impedía realizar sus actividades diarias, y otra, de similares características, localizada en tobillo izquierdo de aparición anterior.

Examen físico: Prognatismo y paladar ojival. Múltiples máculas café con leche en tronco y extremidades. Efélides axilares. Neurofibromas múltiples en tronco. Tumor de consistencia blanda, de límites mal definidos e irregulares, con mácula café con leche suprayacente de 30 x 30 cm, que generaba distorsión de la anatomía en región lumbosacra derecha. En su superficie y en la zona central, presentaba placas verruciformes de límites irregulares, suaves al tacto y brillosas que correspondían a dermatocalasia tipo cutis laxa (Figs 1 y 2). Tumoración recidivante secundaria a cirugía, de 10 cm x 10 cm, en tobillo izquierdo de similares características (Fig 3).

Estudio oftalmológico con lámpara de hendidura: nódulos de Lisch.

Ecografía de piel y partes blandas del tumor lumbar: imagen ecogénica heterogénea de aspecto sólido de bordes imprecisos en el tejido celular subcutáneo con contenido hipoecogénico en su interior. **Tomografía computada a nivel lumbar:** Engrosamiento difuso del tejido celular subcutáneo que infiltra grasa perirrenal y se extiende hasta sacro. En tobillo izquierdo: marcada hipertrofia de tejidos blandos y displasia fibrosa ósea del tercio distal de la tibia.

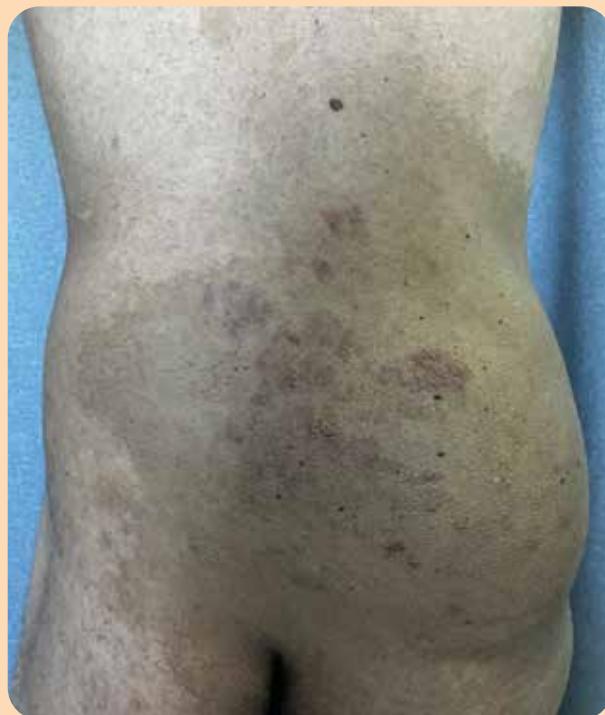


Figura 1. Tumor de gran tamaño en región lumbosacra derecha con mácula suprayacente que sobrepasa línea media. En zona central dermatocalasia tipo cutis laxa.

“ No hay caminos para la paz; la paz es el camino. ”

Mahatma Gandhi



Figura 2. Mácúlas café con leche en tronco.



Figura 3. Tumor en tobillo izquierdo con distorsión del maléolo externo.

Histopatología del tumor lumbar: Proliferación mesenquimal en dermis y tejido celular subcutáneo que afecta anexos (excepto glándulas sudoríparas ecrinas), compuesta por células con núcleos con forma de coma y escaso citoplasma en S itálica inmersas en un estroma de colágeno con aspecto de “zanahoria rallada”. Coexisten numerosos mastocitos, pigmento melánico y filetes nerviosos (Figs 4 y 5).

Inmunohistoquímica: positiva para S100 (Fig 6) y CD34 (Fig 7). **Diagnóstico:** Neurofibroma. Con diagnóstico de elefantiasis neuromatosa y neurofibromatosis tipo 1, se indica exéresis quirúrgica de los tumores incapacitantes y evaluación por los servicios de traumatología, neurología, oftalmología, cardiología y genética.

COMENTARIOS

La neurofibromatosis constituye la genodermatosis más frecuente, con una incidencia estimada de 1 en 3000 a 4000 personas.¹ La elefantiasis neuromatosa (también denominada neurofibromatosis elefantiásica, dermatólisis, tumor real gigante o paquidermatocel)² es poco frecuente con, hasta donde sabemos, 91 casos notificados en la literatura desde 1929 hasta 2012.

Si bien es considerada una entidad benigna, al ser tumores que pueden adquirir características monstruosas, es causa de alta morbilidad por la falta de respuesta a la terapéutica convencional, la dificultad ante la resección quirúrgica por el gran tamaño y la infiltración de órganos vecinos, como ocurrió con nuestro paciente a nivel renal. Suele originarse en neurofibromas plexiformes, tumores benignos de la vaina del nervio periférico, los cuales se caracterizan por una hiperproliferación benigna del tejido conjuntivo perineural que infiltra tejido adiposo y músculos adyacentes.³

Se observan en aproximadamente el 30% de los pacientes con neurofibromatosis y se desarrollan dentro de los primeros dos a cinco años de vida con predominio en la región centofacial, cuello y extremidades inferiores.³⁻⁴

Esta última es la localización más frecuente. Son tumores que suelen comprometer todo un nervio y sus ramas, pudiendo superar los 20 cm de diámetro y pesar varios kilogramos.²

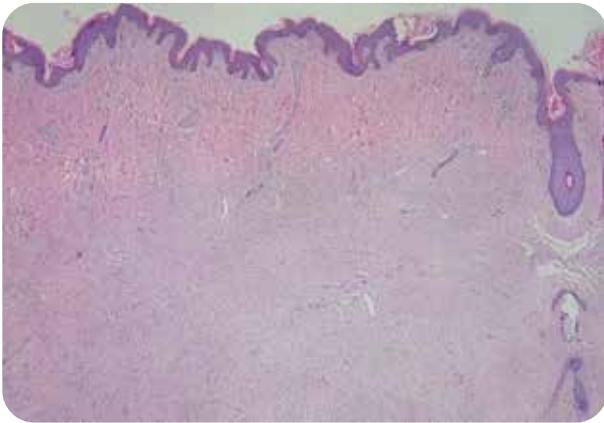


Figura 4. (H-E, 10X). Proliferación mesenquimal en dermis que afecta anexos.



Figura 6. (Inmunohistoquímica). Proliferación mesenquimal S100 + que respeta glándulas sudoríparas ecrinas.

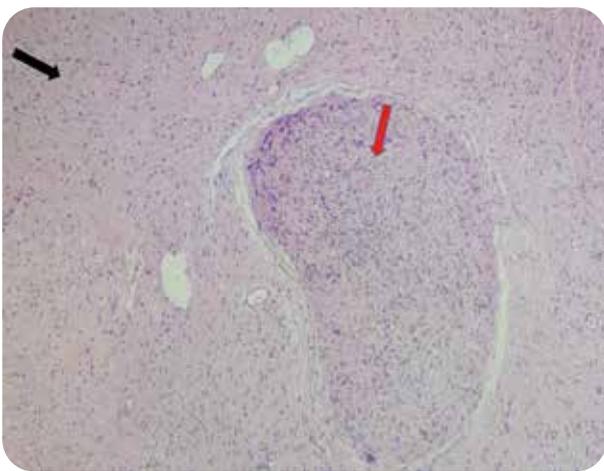


Figura 5. (H-E, 40X). Tumor compuesto por células con núcleos con forma de coma en S itálica inmersos en un estroma colágeno (flecha negra) que infiltra filetes nerviosos (flecha roja).

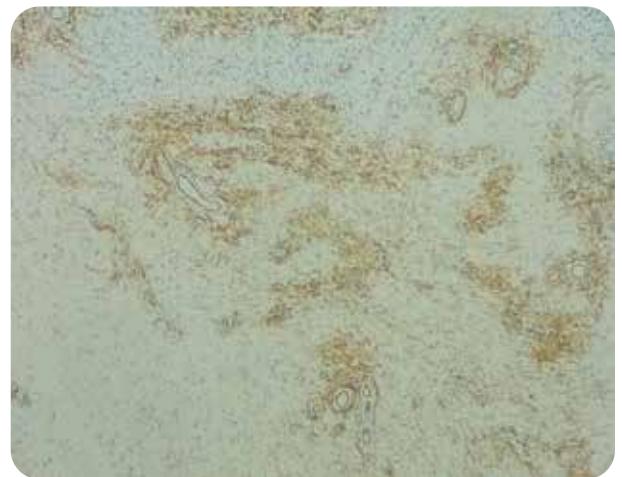


Figura 7. (Inmunohistoquímica). proliferación mesenquimal CD34 + que rodea anexos.

Clinicamente son de consistencia blanda o duroelástica, que al palparla se la describe como la sensación de tocar una bolsa de gusanos. Cuando la piel que cubre al tumor es poiquilodérmica y arrugada, se la denomina dermatochalasia cutis laxa.² Cuando presentan infiltración local, extensión a múltiples ramas nerviosas y crecimiento excesivo de los tejidos blandos adyacentes se los denominan neurofibromas masivos de tejidos blandos y son los que se asocian a la elefantiasis neuromatosa.³

Estos pacientes presentan un deterioro de la calidad de vida debido a la desfiguración que genera, entre otros

problemas, dolor crónico, ansiedad y serios trastornos de desarrollo psicosocial.²⁻⁵ En cuanto a los exámenes complementarios, la linfogammagrafía revela reflujo dérmico, hipertrofia de los ganglios linfáticos inguinales e ilíacos externos ipsilaterales y un retraso del flujo linfático bilateral en las extremidades inferiores.

Estos datos respaldan la hipótesis de que un proceso hiperproliferativo extenso, que involucra el conjunto perineural, los tejidos blandos de las extremidades, los huesos y el sistema linfático, pueden ser los responsables de la elefantiasis neuromatosa en pacientes con neurofibromatosis tipo 1.⁴ Esto se respalda en la

metaplasia de adipocitos desencadenada por linfostasis, linfedema, crecimiento excesivo óseo y gigantismo secundario a hiperemia crónica.⁴

La resonancia magnética nuclear es el estudio de elección para las lesiones de piel y partes blandas. El hallazgo más frecuente es la evidencia de grandes masas conglomeradas que engrosan el nervio afectado y se extienden por sus ramas nerviosas. El patrón típico es una intensidad de señal relativamente baja o similar a la del músculo en T1 y una intensidad de señal mayor que la de la grasa en T2. El “signo de la diana” es característico del neurofibroma y está representado por una zona periférica de alta intensidad de señal, probablemente por el contenido de agua del tejido mixomatoso y una zona central de baja intensidad, relacionada con el tejido colágeno denso.⁵ En lo que respecta al tratamiento, el manejo está destinado

a los síntomas y posibles complicaciones. La indicación quirúrgica va a depender de su localización, compromiso de tejidos adyacentes y complicaciones asociadas.

La radioterapia está contraindicada en los neurofibromas plexiformes por el riesgo de transformación maligna.⁶ El selumetinib, primer medicamento aprobado para uso en niños mayores de 2 años con neurofibromas plexiformes sintomáticos e inoperables, ha demostrado resultados prometedores. Es un inhibidor selectivo oral de MEK 1/2, que inhibiría la vía RAS y por lo tanto las vías de crecimiento, supervivencia y proliferación celular. Estudios recientes demuestran beneficios clínicamente significativos en la reducción del tamaño tumoral con mejoría del dolor y de la limitación física. Requiere una dosis de mantenimiento para evitar el crecimiento del tumor, por lo que el tratamiento debe durar muchos años.⁷⁻⁹

Referencias

1. Korf BR. Neurofibromatosis. *Handb Clin Neurol*. 2013; 111: 333-340.
2. Enz PA, Carbia S, Wappner D, Pereyra K, et al. Neurofibromatosis elefantiasica: presentación de 2 casos. *Arch Argent Dermatol*. 1998; 48: 275-278.
3. Pinheiro S, Rothner D, Moodley M, Zahka K. Massive Soft Tissue Neurofibroma (Elephantiasis Neuromatosa): Case report and review of literature. *J Child Neurol*. 2015; 30: 1537-1543.
4. Ponti G, Pellacani G, Martorana D, Mandel VD, et al. Giant elephantiasis neuromatosa in the setting of neurofibromatosis type 1: a case report. *Oncol Lett*. 2016; 11: 3709-3714.
5. Bano S, Prasad A, Yadav SN, Chaudhary V, et al. Elephantiasis neuromatosa of the lower limb in a patient with neurofibromatosis type 1: a case report with imaging findings. *J Pediatr Neurosci*. 2010; 5: 59-63.
6. Pinheiro S, Rothner D, Moodley M, Zahka K. Massive soft tissue neurofibroma (elephantiasis neuromatosa): case report and review of literature. *J Child Neurol*. 2015; 30: 1537-1543.
7. Gross AM, Wolters PL, Dombi E, Baldwin A, et al. Selumetinib in children with inoperable plexiform neurofibromas. *N Engl J Med*. 2020; 382: 1430-1442.
8. Dombi E, Baldwin A, Marcus LJ, Fisher MJ, et al. Activity of selumetinib in neurofibromatosis type 1-related plexiform neurofibromas. *N Engl J Med*. 2016; 375: 2550-2560.
9. Blegen K, Ortiz-Romero SE, Juarez O, Voeller J. Clinical impact of selumetinib on pediatric elephantiasis neuromatosa. *Pediatr Dermatol*. 2022; 39: 764-766.

“

La cosa más difícil es conocernos a nosotros mismos; la más fácil es hablar mal de los demás.

”

SANIBIOTIC

CEFALEXINA 500 mg

LA CEFALEXINA AL ALCANCE DE TODOS

CEFALOSPORINA DE ELECCIÓN
EN INFECCIONES DE PIEL,
TEJIDOS BLANDOS Y URINARIAS

LA MEJOR RELACIÓN
COSTO-BENEFICIO

ÓPTIMA TOLERABILIDAD
AGRADABLE SABOR FRUTAL



LISTA DE PRECIOS
VIGENTES



VADEMÉCUM


MEDISOL
Medicamentos Solidarios



Morfea profunda en paciente joven

Deep morphea in a young patient

Fecha de recibido: 23/09/24 / Fecha de aceptado: 01/10/24

Autor

/ Brusa, Julieta Roxana¹
/ Puca Coronado María Julia²
/ Ferraris Luis³
/ Gubiani Maria Laura⁴

Palabras claves

Morfea profunda, esclerodermia localizada, metotrexato.

Keywords

Deep morphea, localized scleroderma, methotrexate.

Resumen

La morfea o esclerodermia localizada es una enfermedad crónica del tejido conectivo con diferentes formas clínicas de presentación, afectando tanto a adultos como niños. La forma profunda, es una variedad infrecuente, que afecta dermis profunda, tejido celular subcutáneo, fascia y tejido muscular, por lo que debe detectarse a tiempo, para evitar las secuelas que afectan física y emocionalmente la vida del paciente. Se presenta el caso clínico de una paciente joven con diagnóstico de morfea profunda con buena respuesta terapéutica a metotrexato asociada a corticoterapia sistémica.

Abstract

Morphea or localized scleroderma is a chronic connective tissue disease with different clinical forms of presentation, affecting both adults and children. The deep form is a rare variety that affects deep dermis, subcutaneous cellular tissue, fascia and muscle tissue, so it must be detected in time to avoid sequelae that physically and emotionally affect the patient's life. The clinical case of a young patient diagnosed with deep morphea with good therapeutic response to methotrexate associated with systemic corticosteroid therapy is presented.



Correspondencia

Brusa Julieta Roxana.
E-mail: julieta brusar@gmail.com
Dirección: Bajada Pucara 1900, Córdoba, Argentina
Teléfono: (351) 328-7920

Educandos. 2024; 10 (2): 30-36.

¹ Médica especialista en medicina interna y dermatología.

² Médica cursista del Curso superior de la Asociación Argentina dermatología.

³ Médico especialista en anatomopatología.

⁴ Jefe de Servicio de dermatología.



Servicio de Dermatología. Hospital San Roque, Córdoba Capital, Argentina

INTRODUCCIÓN

La morfea, es una patología inflamatoria crónica de la dermis y el tejido celular subcutáneo (TCS), en la que se produce engrosamiento difuso, induración y atrofia de la piel por mayor producción de colágeno.¹⁻⁵ La etiología no está bien definida, pero la predisposición genética, la desregulación autoinmune y los factores ambientales desempeñan un papel fundamental.² Es más frecuente en el sexo femenino entre la cuarta y quinta década de la vida.^{2,3,5}

Las formas clínicas son: limitada, generalizada, lineal, profunda y mixta.^{2,3} La morfea profunda es una variante rara, siendo más frecuente en la infancia. Compromete dermis profunda, TCS y fascia, produciendo en algunos casos, contracturas o atrofas musculares, que pueden limitar el movimiento de la zona afectada.³⁻⁶ Se presenta el caso clínico de una paciente femenina con diagnóstico de morfea profunda y una breve revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 35 años, tabaquista severa, sin antecedentes personales patológicos. Consulta por lesiones en piel de brazo y pierna izquierda, dolorosas de 6 meses de evolución. Al examen dermatológico se objetivan tres placas violáceas deprimidas con halo periférico blanquecino, de aspecto cicatrizal en región central, sin vello, induradas, adheridas a planos profundos de 10 cm por 15 cm de diámetro, dos localizadas en cara anterior de brazo izquierdo (Fig.1 A y B) y otra de similar característica de menor tamaño en cara anterior de muslo homolateral. (Fig. 2)

Se realiza biopsia cutánea que evidencia epidermis atrófica, aumento del espesor dérmico con haces de colágeno hialinizados y engrosados compatible con morfea. (Fig. 3 y Fig. 4) Se solicita hemograma con plaquetas, coagulación, VSG, PCR, función renal, hepática, CPK, perfil inmunológico (ANA, anti DNA, anti Sm, anti RNP, Ro/La, anti centrómero, anti topoisomerasa I), serología viral (VIH, VHB, VHC) y VDRL dentro de parámetros normales. Conjuntamente se realiza Resonancia Magnética Nuclear de brazo izquierdo la cual informa cambios en la intensidad STIR en topografía subdérmica, que afecta el tejido celular subcutáneo de región postero lateral de brazo, además edema con expansión miotendinosa del vasto medio del deltoides, sin lesión ósea, sugiriendo como diagnóstico placa de morfea.



Figura 1. (A-B): Placa pardo violácea con halo blanquecino periférico cara externa de miembro superior izquierdo.

“ Si es bueno vivir, todavía es mejor soñar, y lo mejor de todo, despertar. ”

Antonio Machado

ÚNICO TRATAMIENTO
EL MICROBIOMA Y

CLIDAN^{LOCIÓN}

CLINDAMICINA, NIACINAMIDA

+ XYLITOL 7%

FÓRMULA
PATENTADA
INNOVADORA



CLINDAMICINA
XYLITOL
NIACINAMIDA

ASOCIACIÓN DE ACTIVOS
PARA PONER **FIN A LA**
RESISTENCIA BACTERIANA



Human
Microbiome

DEL ACNÉ QUE MODULA
RESTAURA BARRERA

DUOTEX

ADAPALENO, PERÓXIDO DE BENZOÍLO

+ XYLITOL 7%

FÓRMULA
PATENTADA
INNOVADORA




Cassará



Figura 2. Placa deprimida, indurada localizada en cara anterior de muslo izquierdo.

Con la clínica y los métodos complementarios se arriba al diagnóstico de morfea profunda, por lo que se amplían estudios solicitando PPD, radiografía de tórax y se completa carnet de vacunación para iniciar tratamiento sistémico.

Se inicia tratamiento con prednisona 0.75 mg/kg/día asociado a metotrexato 15 mg/semanal, ácido fólico 5 mg/semanal, calcio 1500 mg/día, vitamina D3 200 UI/día, risendronato 150 mg/mensual, omeprazol 40 mg/día; y tratamiento tópico con clobetasol 0.05% crema 2 veces/día. Debido a la buena respuesta terapéutica a los 3 meses se inicia descenso gradual de corticoterapia. (Fig. 5 A y B)

COMENTARIOS

La morfea es una enfermedad crónica, autoinmune, poco frecuente que se caracteriza por una producción excesiva del colágeno, produciendo cambios fibroescleróticos a nivel de piel, TCS y tejidos subyacentes. Dependiendo de la extensión y profundidad de la fibrosis, puede provocar desde una hiperpigmentación residual, atrofia

de la piel hasta complicaciones neurooftalmológicas.^{1,5} La incidencia anual es de 4 a 27 casos por millón de habitantes con claro predominio en el sexo femenino. Presenta dos picos etarios, el primero entre los 2 y 14 años y el segundo entre los 40 y 50 años. Afecta en la mayoría de los casos a la raza blanca.⁵ Existen múltiples clasificaciones clínicas, pero Kreuter, et al. proponen clasificarla en cinco tipos principales: limitada, generalizada, lineal, profunda y mixta. En el adulto, la variante más común es la forma limitada en placas.³ La variedad profunda es un tipo infrecuente de morfea que fue descrita en 1989 por Whittaker et al, afecta dermis profunda, tejido celular subcutáneo, fascia y músculos, produciendo en algunos casos, contracturas o atrofias musculares con limitación del movimiento de la zona afectada, si no se trata de manera correcta.^{4,6} La etiopatogenia de la enfermedad aún no se comprende completamente, sin embargo, existen factores predisponentes y externos para el desarrollo de esta patología. Entre los factores predisponentes se encuentran: subtipos de HLA (HLA-B * 37, HLA-DRB1 * 04: 04), que conducen a una mayor susceptibilidad a la esclerodermia localizada; mosaicismos; enfermedades autoinmunes concomitantes y herencia.^{7,8} Los factores externos incluyen mecanismos epigenéticos y factores desencadenantes. En los mecanismos epigenéticos se incluyen la expresión de varios miARN, metilación del ADN y acetilación desregulada de histonas. Mientras que los factores desencadenantes son: traumatismos, cirugía, fricción repetida, inyecciones/vacunas, picaduras de insectos, radioterapia y ciertos fármacos.⁷ Destacamos la importancia de interrogar sobre factores desencadenantes previos a la aparición de manifestaciones cutáneas.^{3,8}

Clinicamente la morfea se caracteriza por presentar dos fases, una fase inicial o temprana donde se objetivan una o varias placas, de forma redonda u oval, eritematosas y/o edematosas, induradas a nivel central, con un halo violáceo periférico (anillo lila), con crecimiento centrífugo, que nos indica el estadio activo e inflamatorio de la enfermedad.³

En la fase tardía las placas presentan un aumento progresivo de la induración a nivel central y la lesión se torna escleroatrófica con una superficie brillante, de color blanco marfil, con pérdida de pelo y anhidrosis. La localización más frecuente es en tronco y región proximal de extremidades, como en el caso presentado. Afecta

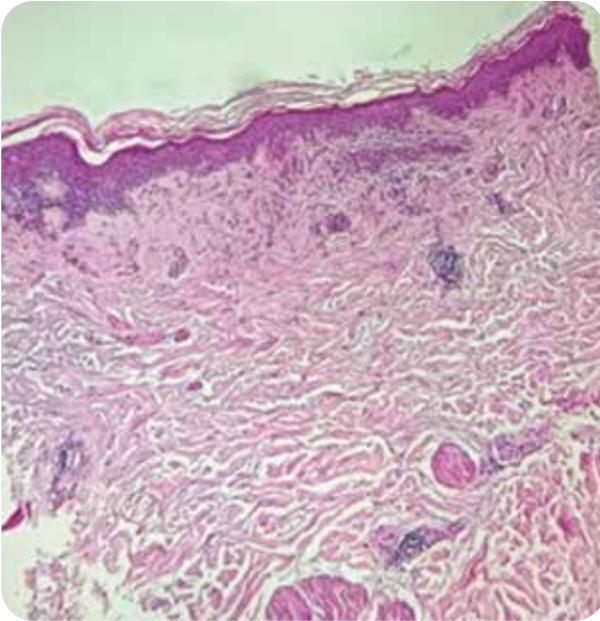


Figura 3. (H-E, 10X). Leve atrofia de epidermis, en dermis aumento del grosor e infiltrados inflamatorios en parches perivasculares.

planos profundos llegando a comprometer en algunos casos fascia y tejido muscular.^{3,5} En la mayoría de los pacientes las lesiones son asintomáticas, pero un tercio refiere prurito o dolor local.⁴

El diagnóstico es principalmente clínico^{4,5}, sin embargo la confirmación histopatológica mediante biopsia cutánea es necesaria en algunos casos. Esta debe ser profunda e incluir hipodermis. La misma no es específica de morfea y depende del estadio de la enfermedad. Se caracteriza por presentar hialinización del colágeno, marcada esclerosis a nivel de la dermis profunda e invasión del tejido celular subcutáneo, además infiltrado inflamatorio mixto con predominio linfocitario perivascular y perianexial. En fases tardías no se objetiva el infiltrado inflamatorio, ni vasos sanguíneos, encontrando atrofia de los anexos cutáneos.^{3,5} El laboratorio debe incluir hemograma completo, función renal y hepática, CPK, FR y PCR. En las etapas activas de la enfermedad se objetiva PCR elevada, hipergammaglobulinemia policlonal y eosinofilia.⁶ Se han detectado distintos autoanticuerpos, entre ellos ANA, anticuerpos contra ADN monocatenario (ssDNA) y anticuerpos antihistonas (AHA), asociados a una mayor afectación extracutánea, profundidad y presencia de recaídas.^{3,9} La presencia de anticuerpos anti-topoisomerasa I (Scl70), anticentrómero, anti

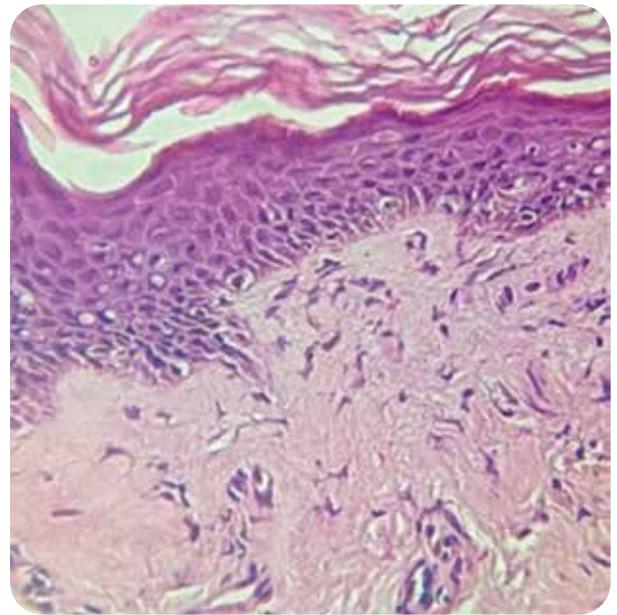


Figura 4. (H-E, 40X). Focos de homogeneización del colágeno subepidérmico, con haces engrosados e hialinizados.

Ro/La, anti-U1-RNP puede predecir la aparición de esclerodermia sistémica.⁶ Actualmente están en investigación nuevos biomarcadores de la enfermedad, entre ellos podemos citar: IgG galactosilado (Ig-Gal), progranulina (PGRN), CCXL 18 quimiocina, varios tipos de micro ARN, periostina y proteína básica de mielina (MBP).⁸⁻¹⁰ La ecografía dermatológica nos permite diferenciar las distintas fases de la enfermedad. En la inflamatoria, se observa hipoecogenicidad en la unión dermoepidérmica y aumento de los signos del doppler color. En la fase cicatrizal se objetiva hiperecogenicidad y disminución del espesor de la dermis e hipodermis.³ En los pacientes con compromiso de cara, cabeza, cuello y/o morfea profunda de las extremidades está indicado realizar una Resonancia nuclear magnética con contraste para detectar afectación muscular, tendinosa u ósea.^{3,9}

Entre los diagnósticos diferenciales debemos incluir fascitis eosinofílica, liquen escleroatrófico, esclerodermia sistémica, escleredema, lipodistrofia, paniculitis y sarcoidosis profunda, entre otros.⁵ Para definir el tratamiento adecuado debemos conocer el tipo de morfea, la extensión, profundidad y actividad de la misma.² Debe iniciarse precozmente para minimizar las complicaciones funcionales y estéticas. El tratamiento sistémico está indicado en los casos de morfea generalizada,



Figura 5. A-B): A nivel del brazo, objetivamos la mejoría de la lesión.

panesclerótica, lineal y profunda, como en el caso de nuestra paciente. También se utiliza en pacientes con riesgo de compromiso funcional y/o rápida progresión de la enfermedad. El metotrexato es el tratamiento sistémico de primera línea. En dosis de 15 a 25 mg semanales, vía oral o subcutáneo para adultos. Comúnmente se asocia a corticoides sistémicos (prednisona 0.5- 1 mg / Kg / día o su equivalente) como terapia puente durante los tres primeros meses. Se recomienda el descenso gradual del metotrexato para evitar recaídas y se sugiere la suspensión sólo en pacientes con remisión o al año de finalizada la corticoterapia.^{1,2,7}

El mofetil de micofenolato está reservado para pacientes refractarios, intolerantes o con contraindicaciones al metotrexato. Es considerado una segunda línea terapéutica.^{3,7} La evidencia de otras terapias sistémicas en la morfea está limitada a reportes y series de casos.

Entre ellos encontramos las terapias dirigidas a pequeñas moléculas, antifibróticos, anticuerpos monoclonales y otros agentes inmunomoduladores.^{2,3,7} En el grupo de las terapias dirigidas a pequeñas moléculas se pueden citar los inhibidores JAK (tofacitinib o baricitinib) como una opción a morfea refractaria, sin efectos adversos mayores, sin embargo, se necesitan más estudios randomizados para definir su seguridad y eficacia.^{3,7} El antifibrótico imatinib, es una molécula pequeña que inhibe las vías TGF beta (factor de crecimiento transformador beta) y PDGF (factor de crecimiento derivado de las plaquetas). Disminuye la fibrosis dérmica y reduce la matriz extracelular mostrando eficacia in vivo e in vitro.^{3,7} Entre los agentes inmunomoduladores encontramos el abatacept, proteína de fusión que se une al dominio extracelular del CTLA-4, demostrando reducir la fibrosis de la piel. La inmunoglobulina endovenosa, es segura y efectiva en casos severos de morfea.⁷ Por último, se pueden citar los anticuerpos monoclonales, como tocilizumab un anti IL -6, rituximab anti CD - 20 y dupilumab anti IL 4 -13, publicados en casos aislados para morfea refractaria y severa, por lo que aún son necesarios estudios prospectivos para definir seguridad y eficacia.⁷

La morfea en general tiene un buen pronóstico, y la supervivencia no difiere de la población general. La importancia radica en los casos con compromiso profundo, en los que el pronóstico es peor, por lo que el diagnóstico y tratamiento deben ser inmediatos para evitar secuelas.^{1,4,5} El interés del caso es presentar una morfea profunda, en una paciente joven destacando la excelente respuesta al tratamiento sistémico con metotrexato asociado a corticoides. Es imprescindible iniciar un tratamiento temprano, agresivo y oportuno, para evitar complicaciones, mejorando la calidad de vida de los pacientes.

Referencias

- Rodríguez-Salgado P, García-Romero M. Morfea: revisión práctica de su diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Gac Med Mex.* 2019; 155(5): 522-531.
- Penmetsa G, Sapra A. Morphea 2020. Disponible en: Treasure Island (FL): StatPearls https://www.researchgate.net/publication/342872673_Morphea_P MID_32644436/link/5f0a3448a6fdcc4ca45fca55/download?_tp=eyJjb250ZXh0ljp7ImZpcnN0UGFnZSI6InB1YmxpY2F0aW9uIiwicGFnZSI6InB1YmxpY2F0aW9uIn19 Fecha de consulta: 03/09/2024.
- Papara C, De Luca D, Bieber K, Vorobyev A, Ludwig R. Morphea: The 2023 update. *Front Med (Lausanne).* 2023; 13(10): 1108623.
- De la Fuente Laso P, González García J, Castaño Rivero A, Gonzalvo Rodríguez P, et al. Morfea profunda solitaria: Una forma infrecuente de esclerodermia localizada en la infancia. Caso clínico. *Arch. argent. pediatr.* 2019; 117(2): e137-e141.
- Escandón Pérez S, Landeta Sa AP, Juárez Duran ER, et al. Morfea profunda: un caso de una afección poco reconocida. *Med Int Mex.* 2022; 38(3): 701-707.
- Martin Gordo O, Agüero Orgaz D, Cubero Sobrados C. Esclerosis cutánea localizada (morfea), a propósito de un caso. *Semergen.* 2010; 36 (9): 533-535.
- Teske N, Fett N. Recent Advances in Treatment of Systemic Sclerosis and Morphea. *Am J Clin Dermatol.* 2024; 25: 213-226.
- Snarskaya E, Vasileva K. Localized scleroderma: actual insights and new biomarkers. *Int J Dermatol.* 2022; 61(6): 667-674.
- Khatri S, Torok K, Mirizio E, Liu C, Astakhova K. Autoantibodies in Morphea: An Update. *Front Immunol.* 2019; 9(10): 1487.

AXNE

XYLITOL

ADAPALENO

NIACINAMIDA

ÚNICA ASOCIACIÓN DE ADAPALENO
QUE RESTAURA LA BARRERA CUTÁNEA
E INHIBE EL BIOFILM DE C. ACNES



Human
Microbiome


Cassará



Autores

/ Mouris María Florencia¹
/ Eickert Candelaria María²
/ Insaurralde Lucía Florencia³
/ Nascel Sofia Belen⁴
/ Ferrea Maria Victoria⁴
/ Campastri Ana Laura⁵
/ Glorio Roberto Ricardo⁶
/ Carbia Sergio Gabriel⁷

Palabras claves

Vacuna BCG, tatuaje en hallux izquierdo, simulador de melanoma.

Keywords

BCG vaccine, left big toe tattoo, melanoma imitator.



Correspondencia

Mouris María Florencia.
E-mail: flormouris@gmail.com
Dirección: Pedro Chutro 3380, CABA, Argentina.
Teléfono: (+54 11) 491 5555

Tatuaje por vacunación BCG. Un simulador inesperado de melanoma acral

BCG vaccination tattoo. An unusual imitator of acral melanoma

Fecha de recibido: 22/09/24 / Fecha de aceptado: 03/10/24

Resumen

Para la vacunación BCG en el Hospital Pereira Rossell (Uruguay) durante el período 1940-1978 se utilizó la técnica de multipunturas. La técnica consistía en aplicar la vacuna sobre el brazo derecho del recién nacido y, simultáneamente, realizar un tatuaje en el hallux del pie izquierdo; permitiendo de esta manera, saber si la persona había recibido la vacuna. Clínicamente el tatuaje consiste en múltiples lesiones redondeadas de color azul-grisáceo, de escasos milímetros, usualmente con un patrón globular sobre un fondo homogéneo azulado a la dermatoscopia. Como el principal diagnóstico diferencial es el melanoma, un interrogatorio minucioso es clave para evitar una innecesaria biopsia de piel.

Abstract

The multipuncture technique was used for BCG vaccination in Hospital Pereira Rossell (Uruguay) during the period 1940-1978. The vaccine was administered on the right arm of a newborn, while simultaneously, a tattoo was made on the left big toe, that allowed know the vaccination status. Clinically, these lesions are described as round, bluish grayish, few millimeters in size, and usually, with a globular pattern on an homogeneous blue background. As melanoma is the main differential diagnosis, a careful interrogation is the clue to avoid an unnecessary skin biopsy.

Educandos. 2024; 10 (2): 38-42.

¹ Médica concurrente de dermatología.

² Médica residente de dermatología.

³ Jefa de Residentes de dermatología.

⁴ Ex concurrente en dermatología.

⁵ Médica de planta dermatóloga.

⁶ Profesor regular adjunto de dermatología U.B.A.

⁷ Jefe de servicio. Director de la carrera de especialistas en dermatología.



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

INTRODUCCIÓN

La vacuna con el bacilo de Calmette y Guerin (BCG) comenzó a aplicarse en 1927. En Uruguay, desde 1940 hasta 1978 se utilizó la técnica de multipunturas, realizándose simultáneamente, un tatuaje en el hallux del pie izquierdo con el objetivo de reconocer en un futuro a los niños inmunizados.¹

Presentamos un caso de un paciente con tatuaje por la vacunación con BCG con la finalidad de destacar la importancia de tener presente este momento en la historia de la vacunación por BCG en Uruguay, ya que puede llevar a confusión con lesiones melanocíticas.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 81 años, oriundo de Montevideo (Uruguay), nacido en el año 1942, consultó por una dermatosis asintomática en la uña del hallux del pie izquierdo, de aparición brusca y 1 mes de evolución posterior a traumatismo del pie. Al examen físico, se evidenció una coloración eritemato-violácea a lo largo de la lámina ungueal, sin compromiso del repliegue. (Fig. 1) A nivel plantar del mismo hallux izquierdo, se observaba una mácula de color azul pizarra de diferentes tonalidades de contornos definidos e irregulares de 0.5 cm de diámetro. (Fig. 2)

En la Dermatoscopia, se constató a nivel ungueal pigmentación purpúrica en diferentes tonalidades acompañada de onicolisis y escasas lesiones satélites, características de hematoma. A nivel plantar del mismo hallux afectado, glóbulos azul pizarra, algunos coalescentes, sobre un fondo más claro de límites difusos, con respeto de los dermatoglifos (Fig. 3), e interpretado como tatuaje posterior a vacunación por BCG en Uruguay tras interrogatorio dirigido al paciente quién refería poseerlo desde recién nacido posterior a la vacunación con BCG.

COMENTARIOS

Los tatuajes se producen por la introducción de pigmentos en la dermis con el objeto de crear marcas permanentes. Los pigmentos utilizados pueden ser una mezcla de derivados del hierro, el carbón y el titanio.

Pueden ser accidentales, como ocurre con la punta de grafito de un lápiz, voluntarios, tan común en los tiempos actuales con una configuración usualmente artística,



Figura 1. Coloración eritemato-violácea, de distribución irregular, que se dispone a lo largo de la lámina ungueal de la uña del hallux izquierdo.

“

Cada día
sabemos más
y entendemos
menos

”

Albert Einstein



Figura 2. Glóbulos azul pizarra sobre un fondo más claro color azul pizarra de 0.5 cm de diámetro localizado a nivel plantar del hallux izquierdo.

o por cuestiones médicas, como ocurre para guiar un método terapéutico como la radioterapia.² La realización de un tatuaje simultáneamente a la aplicación de vacuna de BCG fue una medida instaurada en Uruguay durante el período comprendido desde 1940 a 1978.

En un principio la vacuna fue administrada por vía oral dentro de los primeros 10 días de vida, pero debido a sus efectos adversos, incluyendo el riesgo de fracaso por vómito posterior a la toma, se inició la aplicación

en 1940 por la técnica de multipunturas de Rosenthal, la cuál consistía en la aplicación de 1 o 5 gotas de linfa vaccinal sobre la región deltoidea del brazo derecho. Fue, en el centro hospitalario Pereira Rossell de la ciudad de Montevideo, cuando se empezó a aplicar simultáneamente a la vacunación por multipuntura en el brazo derecho, un tatuaje en la cara plantar del hallux izquierdo.¹

Con la técnica descrita fueron tatuados más de 45.000

NIACIDER

NIACINAMIDA 500 mg

Recuperación cutánea

REPARA EL DAÑO CELULAR

REDUCE LAS LESIONES DE AK

PREVIENE LA FOTOINMUNOSUPRESIÓN

PREVIENE LAS RECAÍDAS DE CARCINOMAS ESCAMOSOS

TRATAMIENTO INTEGRAL SISTÉMICO + TÓPICO



NIACIDER
NIACINAMIDA 500 mg



NEOTRETIN
RETINOL GLUCONOLACTONA
COMPLEJO VITAMÍNICO

ENVEJECIMIENTO CUTÁNEO

Reparación del daño celular.

TRATAMIENTO INTEGRAL DE LA AK SISTÉMICO + TÓPICO



NIACIDER
NIACINAMIDA 500 mg



repAK
DEVELOPADO EN ACIDO HIALURONICO EN

ONCOPREVENCIÓN

Reduce la fotoinmunosupresión y previene la inmunosupresión inducida por la terapia fotodinámica.


Cassará

Vocación científica. Compromiso social.

recién nacidos en dicho hospital. Si bien el tatuaje de índole médica puede confundirse con un nevo azul, o incluso melanoma, actualmente los dermatólogos cuentan con la ventaja del uso del dermatoscopio.² Este, al lograr visualizar estructuras no visibles a ojo desnudo, permite diferenciarlo de lesiones melanocíticas pigmentadas, evitando la necesidad del estudio histopatológico.³ En nuestro paciente, este estudio fue de gran ayuda, ya que confirmó el diagnóstico de hematoma ungueal, previa sospecha por el antecedente traumático y el inicio brusco del cuadro, al visualizar una coloración purpúrica homogénea ungueal junto a escasas lesiones satélites rojas, aunque sin el característico borde redondeado proximal y elongado paralelo distal por ser la lesión relativamente incipiente.⁴

Por otra parte, el hallazgo de la lesión en la cara plantar del mismo hallux, que determinó a la dermatoscopia la presencia de un patrón globular azul pizarra sobre un fondo más claro símil nevo azul en placa variedad Spilus azul, y descrito clásicamente como máculas de bordes irregulares de diferentes tamaños y coloración azul grisácea homogénea,² sirvió para descartar melanoma acrolentiginoso.

Todos estos datos coincidieron con lo aportado en la anamnesis, el trauma ungueal y la aplicación del tatuaje desde recién nacido como recordatorio de vacunación por BCG en su país de origen. Si bien el interrogatorio del paciente es clave, uno debe estar atento a este momento en la historia de la vacunación en el país vecino, porque puede llevar a confusión con lesiones melanocíticas, y a la realización de técnicas diagnósticas invasivas innecesarias, en especial ante pacientes que presentan alteraciones neurocognitivas, o simplemente no recuerdan, o no han sido informados por sus padres de la realización del tatuaje de índole médica como recordatorio de vacunación con BCG.



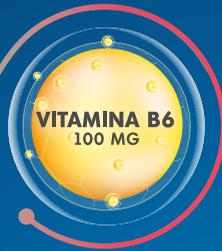
Figura 3. Dermatoscopia: glóbulos azul pizarra de diferentes tonalidades, algunos coalescentes, formando un fondo más claro de límites difusos, con respeto de los dermatoglifos (Dermlite DL4, 3Gen Inc, San Juan Capistrano, California, USA).

Referencias

1. Gómez FD. Vacunación antituberculosa con BCG en Uruguay. *Boletín de la Oficina Sanitaria Panamericana*. 1953; 34 (2): 127-136.
2. Rusch A, Magliano J, Bazzano CF. Clínica y dermatoscopia de los tatuajes azules. *Piel*. 2023; 38(6): 369-375.
3. Magliano J, Quercia L, Martínez M, Larres Borges A. Importancia actual del tatuaje: la vacuna BCG. *Archivos de Medicina Interna*. 2014; 36 (1): 39-40.
4. Sagristá García M. ¿Cómo valorar una lesión pigmentada subungueal? *FMC*. 2019; 26(4): 219-221.

RECUPLUS

L-CISTINA • VITAMINA B6 • PÉPTIDOS DE COLÁGENO



ÚNICO CON
BENEFICIOS
EN PIEL



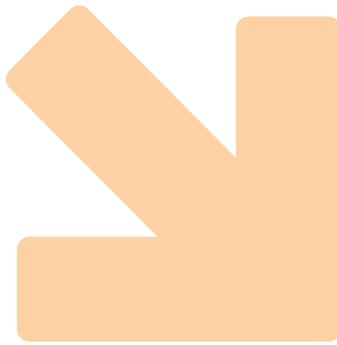
FÓRMULA DE AVANZADA MULTI-ACCIÓN

● PELO ● UÑAS ● PIEL


Cassará

Vocación científica. Compromiso social.





Autores

/ Palmero Santiago¹
/ Astronave Eliana Gisel¹
/ Santarelli Agustina¹
/ Garay Iliana Stella²
/ Kurpis María³

Palabras claves

SDRIFE, farmacodermia, pliegues.

Keywords

SDRIFE, pharmacodermmy, folds.



Correspondencia

Santiago Palmero.
E-mail: santipalmero97@gmail.com
Dirección: Naciones Unidas Nro 346,
Cordoba, Argentina.
Teléfono: (+54) (0351) - 4688200

Exantema intertiginoso y flexural simétrico (SDRIFE)

Symmetrical drug-related intertriginous and flexural exanthema (SDRIFE)

Fecha de recibido: 22/08/24 / Fecha de aceptado: 13/10/24

Resumen

El exantema intertriginoso y flexural simétrico por fármacos (SDRIFE) es una toxicodermia, infrecuente, que se presenta con exantema limitado a pliegues, sobretodo en región glútea y genital, y representa una reacción a la exposición sistémica a un medicamento sin sensibilización previa. Presentamos un caso de un paciente masculino, de 33 años de edad, con antecedentes de obesidad, el cual presentaba un exantema confluyente en pliegues axilares, inguinales, submamarios, muslos, pubis, glúteos y rostro, de tres días de evolución, posterior a la ingesta de ibuprofeno.

Abstract

Symmetric intertriginous and flexural drug exanthem (SDRIFE) is a toxicodermia, infrequent, which presents with a rash limited to folds, especially in the gluteal and genital region, and represents a reaction to systemic exposure to a drug without prior sensitization. We present a case of a male patient, 33 years old, with a history of obesity, which presented a confluent rash in folds axillary, inguinal, submammary, thighs, pubis, buttocks and face, three days of evolution, after taking ibuprofen.

Educandos. 2024; 10 (2): 44-48.

¹ Médicos residentes de dermatología.

² Médica dermatóloga.

³ Jefa de Servicio de anatomía patológica.



Servicio de Dermatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El SDRIFE (por su sigla en inglés) es una reacción medicamentosa cutánea intertriginosa y autolimitada, el cual se caracteriza por una erupción eritematosa simétrica que involucra los pliegues intertriginosos, los glúteos y las áreas perigenitales, sin historia de sensibilización previa.¹ Es una entidad benigna, sin manifestaciones de toxicidad sistémica, con buen pronóstico tras la retirada del agente causal.² El Síndrome de Baboon (SB) es una reacción intertriginosa autolimitada, benigna e infrecuente, que ocurre ante la exposición sistémica o tópica a un contratante o fármaco, con historia de sensibilización previa.³

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 33 años, con antecedentes de obesidad, consulta en nuestro servicio por presentar una dermatosis de 3 días de evolución, localizada en ambos pliegues axilares, inguinales, submamaros, glúteos, pubis, rostro y muslos. Previo a la aparición de estas lesiones, el paciente se había automedicado con ibuprofeno, por dolor en la pierna derecha. Al examen físico, presentaba eritema confluyente, el cual cedía a la vitropresión, en las regiones descritas anteriormente, asociado a prurito y cuadro de celulitis en miembro inferior derecho. Se decidió internación en piso. (Figs. 1-4)

Se solicitó laboratorio (hemograma, PCR, función renal, función hepática), ecografía de partes blandas de miembro inferior derecho y se realizó biopsia de piel en región inguinal. Se indicó meprednisona 8 mg cada 24 hs, cetirizina 10 mg cada 24 hs, y vancomicina 1 gr. cada 24 hs. El laboratorio mostró aumento de leucocitos, PCR y creatinina. La biopsia reveló dermatitis perivascular y difusa a predominio linfocítico, con frecuentes eosinófilos, vinculable a farmacodermia. (Figs. 5 y 6)

El paciente realizó siete días de vancomicina 1 gr cada 24 hs, cetirizina 10 mg cada 24 hs y meprednisona 8 mg cada 24 hs por siete días. Posteriormente fue dado de alta, con resolución casi completa de las lesiones. (Fig. 7) Se controló al paciente por consultorio de dermatología dos semanas posterior al alta, no presentaba lesiones al examen físico, solo descamación en las axilas.

COMENTARIOS

El exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con fármacos (SDRIFE) es una rara erupción

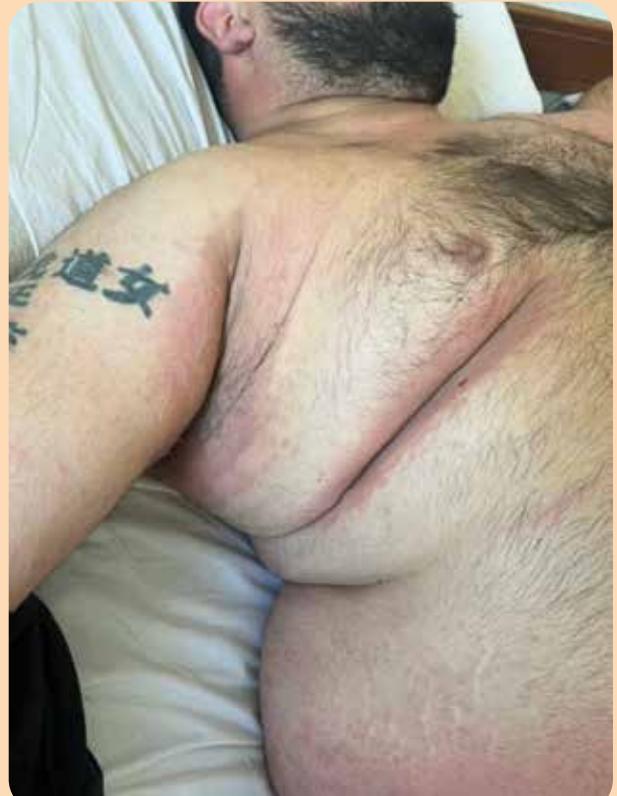


Figura 1. Eritema en pliegues axilares y submamaros.

“

Lo que no te mata, te hace más fuerte

”

Friedrich Nietzsche



Figura 2. Eritema en pliegues axilares y submamaros.



Figura 4. Eritema en muslos, pliegue inguinal, pubis y cara inferior de abdomen.



Figura 3. Eritema en V, con compromiso de muslos, pliegues inguinales y parte inferior del abdomen.

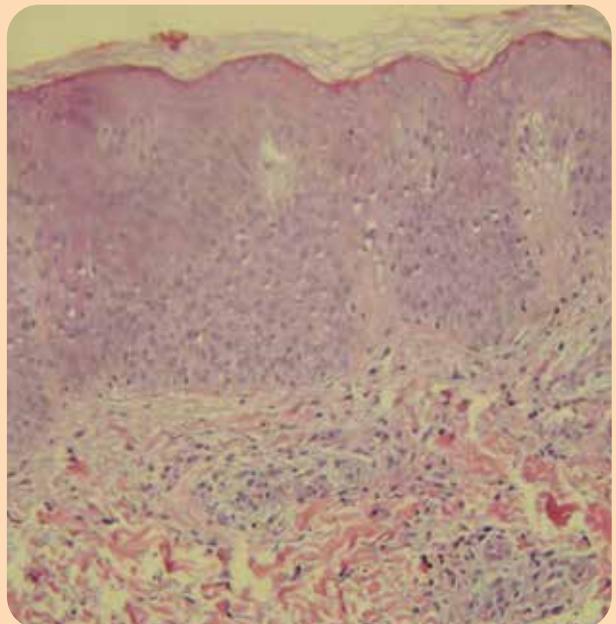


Figura 5. (H-E, 10X) Epidermis con hiperqueratosis, acantosis irregular y leve espongiosis.

farmacológica cutánea, benigna, caracterizada por dermatitis simétrica en las áreas intertriginosas del cuerpo, más comúnmente reportado en asociación con antibióticos.⁴ Fue originalmente descrito en 1984 como síndrome de baboon (babuino o mandril), por su semejanza clínica con las nalgas rojas de estos monos, después de una exposición sistémica a alérgenos de tipo IV, como mercurio y níquel, pero también ampicilina. El acrónimo SDRIFE fue introducido por Hausermann en 2004.⁵ El SB se presenta por igual en hombres y mujeres. Por otro lado, el SDRIFE es más frecuente en hombres, con una relación hombre-mujer de 3:1, a diferencia de otras erupciones medicamentosas maculopapulares que son más frecuentes en mujeres. Mientras que el SDRIFE afecta a pacientes de mediana edad, los casos de SB relacionados con el mercurio son más frecuentes en niños, quienes pueden desarrollar lesiones cutáneas después de manipular termómetros de mercurio. Sin embargo, puede afectar a pacientes de cualquier edad,

desde los 18 meses hasta los 84 años, de acuerdo con los casos reportados.¹ Respecto a la fisiopatología, aún falta una teoría sólida y ampliamente aceptada sobre los mecanismos fisiopatológicos del sdrife, se ha propuesto que se trata de una reacción de hipersensibilidad tardía tipo IV mediada por linfocitos T, localizada en las áreas intertriginosas por la estimulación mecánica, el efecto de evocación, la excreción aumentada de medicamentos por ductos ecrinos y el concepto molecular de interacción farmacológica.⁵ La distribución de la lesión se puede deber a un fenómeno físico secundario a la estimulación mecánica previa en áreas intertriginosas, que aumenta la expresión de moléculas de adhesión intercelular en los queratinocitos y provoca una acumulación de linfocitos activados por fármacos.¹ Clínicamente se caracteriza por eritema en V demarcado y simétrico en las regiones inguinal/genital y glútea/perianal (por lo cual se ha denominado también distribución en traje de baño), con el compromiso simétrico adicional de mínimo

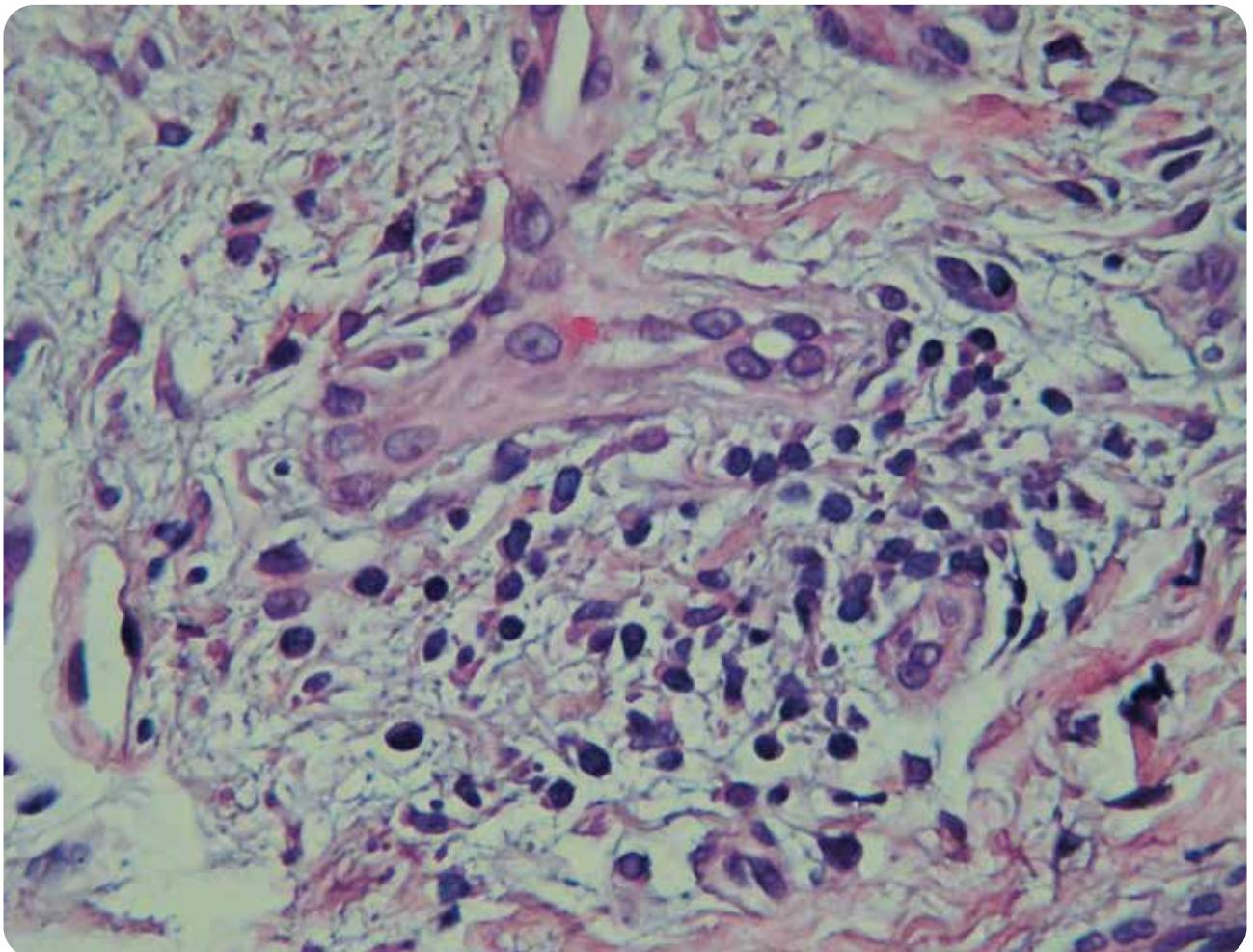


Figura 6. (H-E, 40X) Edema, infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular e intersticial, con frecuentes eosinófilos.



Figura 7. Paciente con resolución completa de las lesiones, dos semanas después del alta.

otra flexura.³ En algunos casos pueden existir otras lesiones primarias como pápulas, pústulas o vesículas. Además, algunos reportes de casos describen lesiones ampollas, erosiones, lesiones petequiales y purpúricas por vasculitis de pequeños vasos y daño de la mucosa oral, que pueden obstaculizar un diagnóstico oportuno y pueden curar dejando cicatriz. Una característica esencial para el diagnóstico de Sdrife es la ausencia de signos y síntomas sistémicos, lo que la distingue de otras reacciones a medicamentos. No hay afectación de las superficies de las palmas y las plantas. Pocos artículos han reportado asociación con fiebre, dolor abdominal, diarrea, malestar general y sed. El tiempo de latencia desde la exposición al fármaco hasta el desarrollo de las lesiones cutáneas varía entre una y dos semanas,

aunque en algunos casos puede ser tan breve como una hora.⁵ El diagnóstico es clínico y consta de cinco criterios: 1) exposición a un fármaco sistémico, tanto por primera vez como luego de una dosis repetida; 2) eritema de bordes bien delimitados en el área glútea/perianal o eritema en forma de V en el área perigenital/inguinal, o ambos; 3) compromiso de al menos otra zona intertriginosa o flexural; 4) distribución simétrica, y 5) ausencia de síntomas y signos sistémicos. Los hallazgos histopatológicos del SDRIFE son inespecíficos. Podemos encontrar infiltrados linfocitarios perivasculares superficiales que pueden incluir neutrófilos o eosinófilos. La espongiosis puede o no estar presente.⁶

El diagnóstico diferencial debe plantearse con las siguientes dermatosis: Erupción medicamentosa fija, pustulosis exantemática generalizada aguda, DRESS, eritema tóxico de la quimioterapia, síndrome de la piel escaldada estafilocócica, entre otros. En cuanto al tratamiento, ya que es una enfermedad benigna, con resolución espontánea que demora entre una y dos semanas, la cual deja descamación, a veces hiperpigmentación postinflamatoria y cicatrización cuando hay lesiones más profundas, por lo que se centra en el alivio sintomático y la retirada del fármaco que la ocasiona. Se pueden usar antihistamínicos y corticosteroides tópicos para mejorar el prurito, el dolor y la disestesia. La importancia del caso consiste en lo novedoso de esta entidad, su baja prevalencia y fundamentalmente el diagnóstico diferencial con otras farmacodermias. Esto supone una dificultad para los profesionales. Por lo tanto, destacamos la necesidad de la sospecha clínica para el diagnóstico y su tratamiento. “¿Qué mundos tengo dentro del alma que hace tiempo vengo pidiendo medios para volar?”. Alfonsina Storni.

Referencias

1. Arias Rodríguez C, Vélez Peláez MC, Gomez Gomez LV. ¿Exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con fármacos o síndrome de babuino?. *Dermatología CMQ*. 2022; 20: 453-458.
2. Román Mendoza NM, Luna Bastante L, Sánchez Gil A, Vicente Martín FJ. Exantema intertriginoso y flexural simétrico por fármacos inducido por la vacuna COVID-19 Comirnaty (Pfizer/BioNTech). *Actas Dermosifiliogr*. 2024; 115(1): 94-96. Disponible online en: <https://www.actasdermo.org/es-exantema-intertriginoso-flexural-simetrico-por-articulo-S0001731023004209> Fecha de consulta: 5/03/2024.
3. Cuellar Martínez MC, Gomez LV, Ruiz Suarez AC y colab. Exantema intertriginoso flexural y simétrico (SDRIFE) por piroxicam, a propósito de un caso. *Rev Argent Dermatol*. 2022; 103(1): 32-40.
4. Veshamurthy C, Fibeger E, Virata A y colab. Exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con drogas asociado a infliximab, una revisión basada en casos. *ARP reumatol*. 2022; 4: 322-377.
5. Cortés Pater S, Abbruzzese M, Barbini C y colab. Exantema intertriginoso y flexural simétrico por fármacos: Presentación de un caso. *Sal Ciencia*. 2022; 25: 93-97.
6. Briceño M, Saavedra S, Pajulego G y colab. Exantema flexural intertriginoso simétrico relacionado a polivalente tópico. *An Fac med*. 2022; 83 (2):130-133.

DERMEXANE

CLOBETASOL 0,05%

UNA PRESENTACIÓN
PARA CADA NECESIDAD



Loción



Crema

(con Lactato de Amonio)



Ungüento



Champú



DERMEXANE
PROPIONATO
DE CLOBETASOL

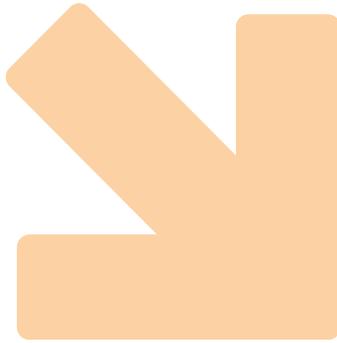
Espuma

60 g / 70,6 ml

Uso externo dermatológico
No apto para uso oftálmico

AGITAR ANTES DE USAR
USO INVERTIDO
Industria Argentina - Venta bajo receta


Cassará



Autores

/ Yappert Yanet Denise¹
/ Jácome Calle Juan Francisco¹
/ Rivera Abner Efrain¹
/ Duprez Rufino Alejandra²
/ Fontana María Inés²
/ Barbarulo Ana³

Palabras claves



*COVID-19, SARS-COV-2,
Vasculitis.*

Keywords



*COVID-19, SARS-COV-2,
Cutaneous leukocytoclastic
vasculitis.*



Correspondencia

Yappert Yanet Denise.
E-mail: yanetyapp@gmail.com
Dirección: Av. Gaona 2197, CABA. Argentina
Teléfono: (+54) 011 62270240

Vasculitis leucocitoclástica, neuropatía periférica sensitiva y COVID 19

Leukocytoclastic vasculitis, peripheral sensory neuropathy and COVID 19

Fecha de recibido: 12/06/24 / Fecha de aceptado: 04/09/24

Resumen

La fase aguda de la pandemia ha llegado a su fin, pero los efectos adversos crónicos post coronavirus continúan manifestándose; un ejemplo de esto último es el aumento de número de casos de vasculitis asociados a Covid 19. Se presenta el caso de un paciente masculino, de 80 años de edad, que presentó un cuadro de vías aéreas superiores. A los 10 días de dicho cuadro respiratorio, desarrolló una vasculitis leucocitoclástica en extremidades, con compromiso neuropático sensitivo. Se postula que el daño vascular en la infección por SARS-COV-2, ocurre debido a la respuesta inmune contra el depósito de antígeno viral, provocando así la aparición de la vasculitis leucocitoclástica y neuropatía periférica sensitiva.

Abstract

The acute phase of the pandemic had come to an end, but the chronic post-coronavirus adverse effects continue to manifest; an example of the this, is the increase number of cases of vasculitis associated with Covid 19. The case of an 80-year-old, male patient, who presented with upper airway symptoms is presented. Ten days after this respiratory illness, he developed leukocytoclastic vasculitis in the extremities, with sensitive neuropathic involvement. It is postulated that vascular damage in SARS-COV-2 infection occurs due to the immune response against the deposition of viral antigen, thus causing the appearance of leukocytoclastic vasculitis and peripheral sensory neuropathy.

Educandos. 2024; 10 (2): 50-56.

¹ Médicos residentes de dermatología.

² Médicas de planta. Dermatólogas.

³ Jefa de Servicio de dermatología.



Servicio de Dermatología. Policlínica Bancaria, Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

La vasculitis leucocitoclástica es la inflamación de los pequeños vasos sanguíneos; se desencadena por trastornos autoinmunes, infecciones, fármacos y neoplasias.¹ En general, la vasculitis más común asociada a pacientes con Covid 19 es la vasculitis leucocitoclástica, seguida por la vasculitis por IgA y la enfermedad de Kawasaki.²

Las vasculitis cutáneas abarcan un grupo heterogéneo de entidades clínico-patológicas, que pueden presentarse como vasculitis con afectación de la piel o en el contexto de una vasculitis sistémica. Se han descrito escasos casos de vasculitis leucocitoclástica asociada a virus, entre ellos, los asociados a varicela zoster virus³. En el caso del COVID 19, Alberto Corra, *et al*⁴, presentaron una revisión bibliográfica en donde relatan mayor asociación de vasculitis cutánea por vacunación contra el COVID 19 que por la enfermedad en sí misma. La mayoría de los casos no presentaron afectación sistémica y resolvieron espontáneamente o bien con tratamiento sistémico.

La elección del mismo, depende del tipo de vasculitis y del órgano afectado; siendo el más utilizado los corticoesteroides. Además, se busca destacar en nuestro paciente, la afectación neuropática del cuadro, particularidad poco documentada en la literatura hasta el momento.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 80 años, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial y carcinoma basocelular en 2021. Concorre a consultorios externos de Dermatología en Noviembre del 2023, por cuadro clínico de 5 días de evolución.

Dermatosis en manos que luego se extiende a piernas; asociado a prurito, quemazón y dolor neurálgico invalidante de ambos brazos, a predominio derecho. Presentó, además, febrícula y astenia marcada. Refirió Herpes labial, estomatitis y cuadro de vías aéreas superiores, 10 días antes de la aparición de las lesiones en la piel. Destacamos que sus familiares convivientes, presentaron el mismo cuadro de vías aéreas superiores. Al examen físico se evidenciaron lesiones extensas maculopulposas y purpúricas en manos y piernas. (Figs. 1-3)

Se realizó biopsia incisional de piel, con diagnóstico



Figura 1. Lesiones eritematopurpúricas palpables en ambos miembros inferiores.

“ La verdadera sabiduría está en reconocer la propia ignorancia ”

Sócrates



Figura 2. Lesiones eritematopurpúricas palpables en región distal de dedos.

presuntivo de vasculitis y se solicitaron exámenes complementarios.

Se encontraron parámetros inflamatorios elevados (LDH de 313 u/l, ERS de 20 mm, PCR de 29.77mg/l). FAN, FR. Complemento, Anca C, Anca P sin particularidades, Crioglobulinas negativas. Serologías: HIV, VHB, VHC, CMV, Epstein Barr, Parvovirus B19, Coxackie y Echovirus

negativos. Serología HSV I IgG 27,9 u/ml. Y SARS-COV-2: IG M , IG G: Mayor a 250 u/ml.

Se realizaron además radiografía de tórax frente y perfil, tomografía de tórax y ecografía abdominal sin hallazgos patológicos.

El electromiograma de miembros superiores informó

RUBOX

OXIMETAZOLINA 1%

Hace que sus pacientes se sientan más libres que nunca

REDUCE EL ERITEMA FACIAL PERSISTENTE POR VASOCONSTRICCIÓN CUTÁNEA



RÁPIDO CONTROL DEL ERITEMA.



SOSTENIDO EFECTO TERAPÉUTICO
MANEJO EXITOSO DE LA ROSÁCEA POR 8 A 12 HS.



VISIBLE MEJORÍA EN 30 MINUTOS.

Activa los receptores adrenérgicos produciendo un efecto antiinflamatorio.

Inhibe la fagocitosis de neutrófilos.

Disminuye la síntesis de citocinas proinflamatorias.

TOLERABILIDAD GARANTIZADA

- Sin efecto rebote.
- Sin efectos secundarios.
- Sin taquifilaxia.


Cassará



Figura 3. Lesiones papulosas purpúricas en dorso de manos y dedos.

inexitabilidad de ambos nervios medianos sensitivos.

El resultado histopatológico informó epidermis con acantosis, dermis con algunos vasos dilatados con extravasación de eritrocitos e infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear. (Figs 4-6)

Se arribó al diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica asociada a enfermedad por COVID 19; dado el cuadro

clínico, los antecedentes de la infección viral y la histopatología.

Se inició tratamiento con meprednisona 20 mg/día, antihistamínicos H1, inhibidor de bomba de protones como protección gástrica y pregabalina. El paciente regresó a control 3 semanas después, observándose la desaparición de las lesiones cutáneas y mejoría de los síntomas.

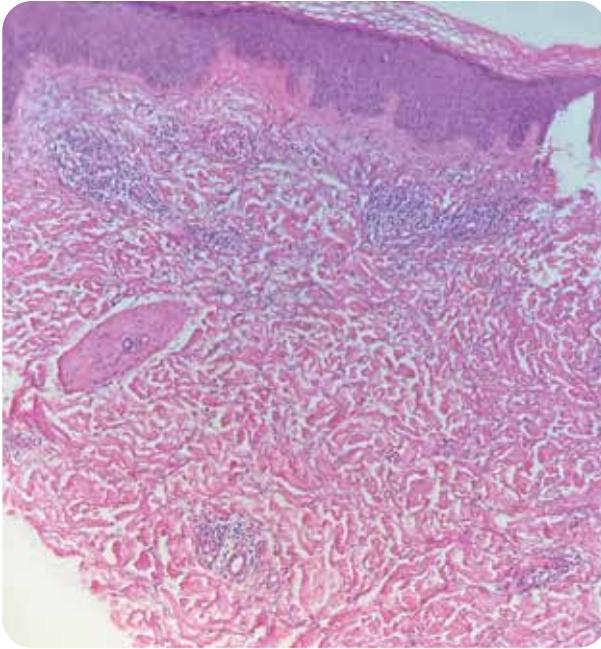


Figura 4. (H-E, 10X). Epidermis con acantosis, dermis con algunos vasos dilatados con extravasación de eritrocitos e infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear.

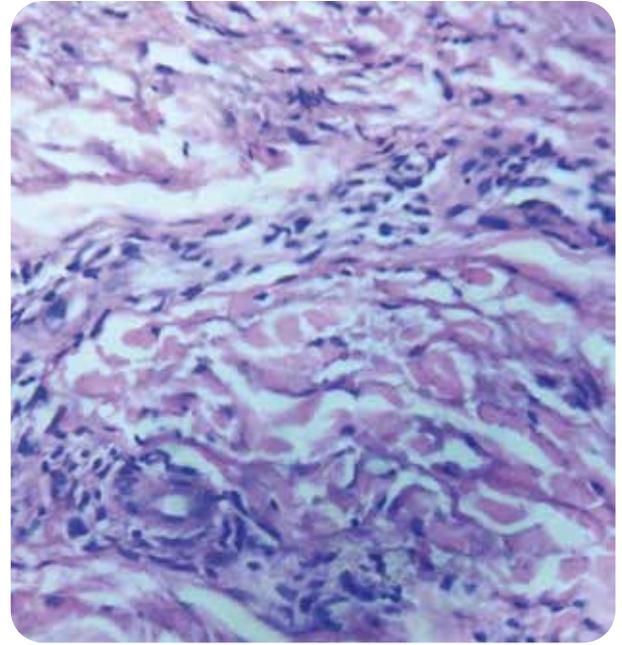


Figura 5. (H-E, 40X). Dermis con algunos vasos dilatados, necrosis fibrinoide, extravasación de eritrocitos e infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear.

COMENTARIOS

Las manifestaciones cutáneas secundarias a la infección por SARS-COV-2, en la fase temprana de la infección y tardía, se han integrado en seis grupos principales: erupción urticariana, exantema morbiliforme, exantema papulovesicular, patrón acral (pseudoperniosis), livedo reticularis y el patrón vasculítico.^{5,6} Las vasculitis cutáneas abarcan un grupo heterogéneo de entidades clínico-patológicas, que pueden ocurrir como vasculitis de la piel o presentarse como una variante de vasculitis sistémica.⁶ La vasculitis de vasos de pequeño calibre es una reacción de hipersensibilidad tipo 3, en la que el depósito de inmunocomplejos activa la cascada de complemento, que es el principal factor patogénico, que causa daño en la pared de los pequeños vasos. El periodo de latencia entre la exposición al agente desencadenante y la vasculitis leucocitoclástica puede ser desde 10 días hasta más de 3 semanas, que es el tiempo necesario para producir una cantidad suficiente de anticuerpos que permita la formación de complejos antígeno - anticuerpo para el inicio de la respuesta inmunológica. La vasculitis de vasos de pequeño calibre se ha asociado con una gran variedad de factores desencadenantes: fármacos, enfermedades autoinmunitarias, neoplasias, infecciones y vacunas.^{5,6} En este paciente, se identificó como

factor desencadenante, la infección por SARS-COV-2; considerando la relación temporal entre esta y la aparición de las manifestaciones cutáneas. Se postula que el daño vascular en la infección por SARS-COV-2 ocurre debido a la respuesta inmune contra el depósito de antígeno viral. Se cree que los antígenos de este virus pueden promover el desarrollo de anticuerpos, formando complejos antígeno- anticuerpo que se dirigen contra el endotelio vascular de la piel y provocan la aparición de la vasculitis leucocitoclástica. Las lesiones cutáneas secundarias a la infección por SARS-COV-2 exhiben cambios vasculíticos con infiltración linfocítica inflamatoria perivascular, esto se relaciona con la elevación de IFN tipo 1 y de múltiples citoquinas inflamatorias, principalmente IL-6.^{5-7,8-9} Además de la vasculitis leucocitoclástica, se mencionan en numerosos reportes otras vasculitis asociadas al virus: la arteritis de células gigantes, la arteritis oftálmica, la aortitis y la enfermedad de kawasaki.² El tratamiento de las manifestaciones cutáneas es sintomático y en la mayor parte suelen remitir a medida que avanza la evolución de los cuadros clínicos de la infección por SARS-COV-2. Sin embargo, la vasculitis asociada al Covid 19 es rara y carece de tratamiento específico. Los corticoesteroides han demostrado beneficios en reportes de casos, como

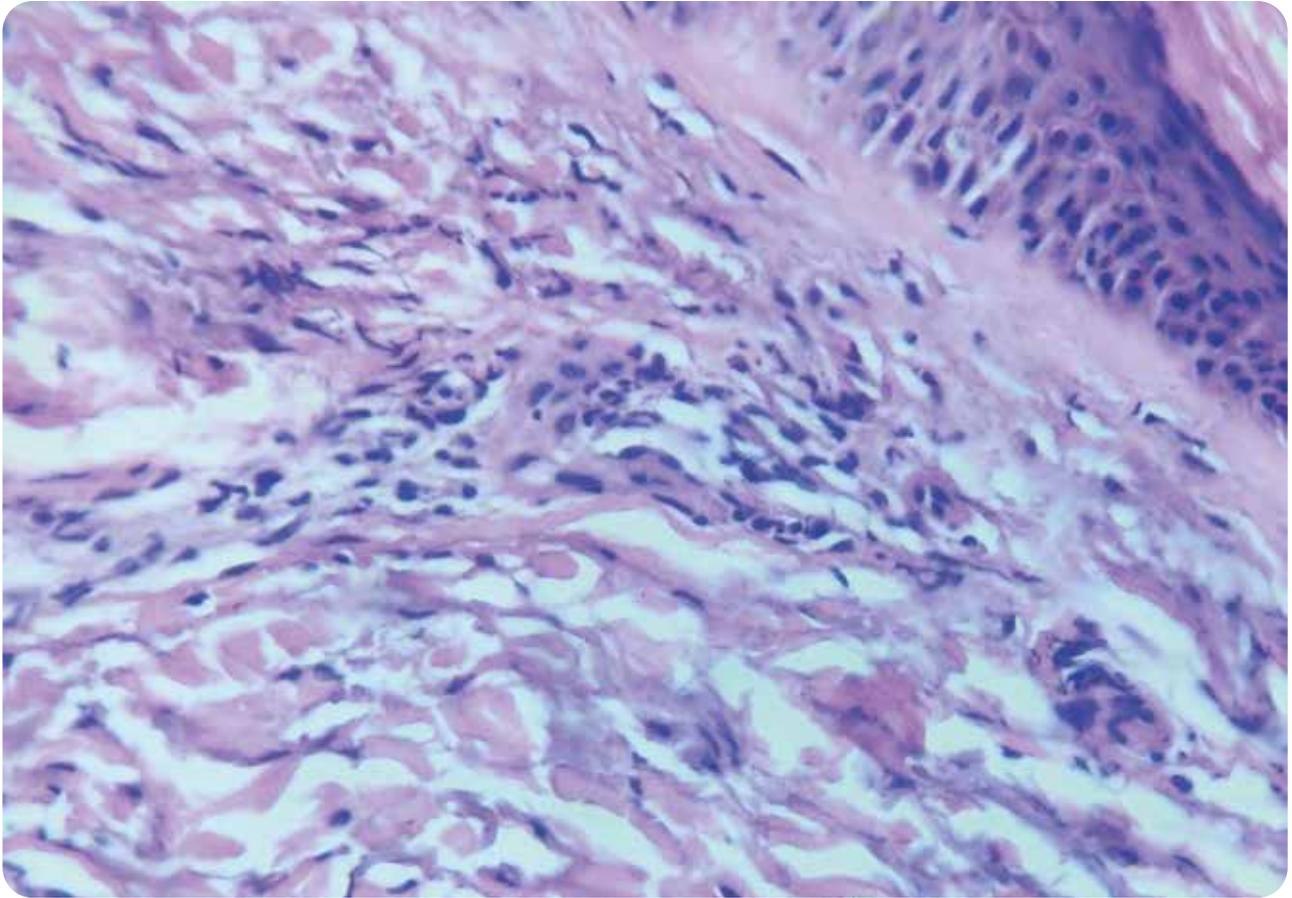


Figura 6. (H-E, 40X). Epidermis con acantosis. Dermis con algunos vasos dilatados, necrosis fibrinoide, extravasación de eritrocitos e infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear.

es el caso de nuestro paciente, en el que fue indicado meprednisona, con exitosa respuesta a corto plazo. Es de importancia la particularidad del hallazgo de la afectación neuropática sensitiva en nuestro caso, ya que representa

una manifestación clínica poco documentada en casos previamente comunicados.¹ Esta relación, apoya la hipótesis del potencial neuropatogénico del virus a nivel central y periférico.

Referencias

1. Wong K, Farooq alam Shah MU, Khurshid M, *et al.* COVID-19 associated vasculitis: A systematic review of case reports and case series. *Ann Med Surg.* 2022 ; 74:103-249.
2. Frasier KM, Gallagher-Poehls C, Cochrane M, *et al.* Secondary Vasculitis Attributable to Post-COVID Syndrome. *Cureus.* 2023 ;15(8): 44119.
3. Keiko F, Takeshi F, Yoshiyuki M, Ayano T, Hiroshi K, Tohru N. Segmental cutaneous leukocytoclastic vasculitis associated with herpes zoster: a case report and literature review. *Dermatol. Rep.* 2023 ; 15: 9709.
4. Corra A, Verdelli A, Mariotti EB, *et al.* Cutaneous vasculitis: lessons from COVID-19 and COVID-19 vaccination. *Front Med.* 2022; 9: 1013846.
5. Cabral Rodriguez GA, Pacheco Calleros J, Garcia Estrada C .Vasculitis leucocitoclástica como manifestación tardía posterior a la infección por SARS CoV 2. *Dermatol Rev Mex.* 2022; 66(1): 142-148.
6. Maronese CA, Zelin E, Avallone G, Moltrasio C, *et al.* . Cutaneous vasculitis and vasculopathy in the era of COVID 19 pandemic. *Front Med.* 2022; 9: 996288.
7. Capoferri G, Daikeler T, Mühleisen B, Trendelenburg M, Muller S. Cutaneous leukocytoclastic vasculitis secondary to COVID- 19 infection leading to extensive skin necrosis. *Clin Dermatol.* 2022; 40: 397-401.
8. Montiel DE, Quintana A, Jarolin M, *et al.* Manifestaciones autoinmunes en pacientes con COVID- 19. *Rev. parag. reumatol.* 2021; 7(2) : 34-40.
9. Iba T, Connors JM, Levy JH. The coagulopathy, endotheliopathy, and vasculitis of COVID- 19. *Inflamm Res.* 2020. 69: 1181-1189.
10. Alattar KO, Subhi FN, Alshamsi A, *et al.* COVID- 19- associated leukocytoclastic vasculitis leading to gangrene and amputation. *IDcases.* 2021 ; 24: 2214-2509.

LÍNEA PROBIÓTICOS



POLIMIX

7 CEPAS PROBIÓTICAS + PREBIÓTICOS

BioCass LR protec

Lactobacillus rhamnosus



PRESENTACIÓN x 10 y x 30 CAP. 

INDICACIONES

COMPLEMENTO DE LA TERAPEÚTICA DE PATOLOGÍAS DERMATOLÓGICAS INFLAMATORIAS CRÓNICAS:

- Psoriasis
- Acné
- Dermatitis Atópica
- Rosácea
- Hidradenitis Supurativa
- Dermatitis Seborreica
- Eczema de Manos
- Dermatitis de Contacto
- Fotoenvejecimiento Cutáneo

• COMPLEMENTO AL TRATAMIENTO PROLONGADO CON ANTIBIÓTICOS SISTÉMICOS EN PATOLOGÍAS DERMATOLÓGICAS.

• TRATAMIENTO DE DIARREA AGUDA O ASOCIADA A USO DE ANTIBIÓTICOS SISTÉMICOS.

• TERAPIA COADYUVANTE PARA LA ERRADICACIÓN DE H. PYLORI.

• MEJORA LOS SÍNTOMAS RELACIONADOS CON EL DOLOR ABDOMINAL.

REFUERZAN EL SISTEMA INMUNE


Cassará



Autores

/ Polimeni Maria Gimena¹

/ Ríos Amanda Rita²

/ Alfaro Carmen Tatiana³

/ Della Giovanna Patricia⁴

Palabras claves

Síndrome de Sézary, linfoma cutáneo T.

Keywords

Sezary Syndrome, cutaneous T lymphoma.

Correspondencia

María Gimena Polimeni.

E-mail: gimepolimeni@gmail.com

Dirección: Viamonte 2450, CABA, Buenos

Aires, Argentina.

Teléfono: (+5411) 31822374

Síndrome de Sézary

Sézary síndrome

Fecha de recibido: 23/07/24 / Fecha de aceptado: 11/09/24

Resumen

El Síndrome de Sézary es un linfoma cutáneo T con un comportamiento altamente agresivo desde su inicio.

Posee una tríada característica: eritrodermia, linfadenopatías generalizadas y un recuento de células mononucleares atípicas de núcleo cerebriforme (células de Sézary) de más de 1.000/mm³ (o >10 %) en sangre periférica.

Reportamos el caso de un paciente de 52 años que acude a nuestro servicio por eritrodermia, síndrome de impregnación y prurito severo de 5 meses de evolución, con clínica, histopatología y exámenes complementarios compatibles con diagnóstico de Síndrome de Sézary y dificultoso manejo terapéutico.

Abstract

Sezary Syndrome is a cutaneous T lymphoma with a highly aggressive behavior from its beginning.

It has a characteristic triad: erythroderma, generalized lymphadenopathy, and a count of atypical mononuclear cells of the cerebriform nucleus (Sézary cells) of more than 1,000/mm³ (or >10%) in peripheral blood.

We report the case of a 52-year-old patient who came to our department for erythroderma, impregnation syndrome and severe pruritus of 5 months of evolution, with clinical symptoms, histopathology and complementary tests compatible with a diagnosis of Sézary syndrome and difficult therapeutic management.

Educandos. 2024; 10 (2): 58-62.

¹ Médica cursista de 3er año carrera de dermatología.

² Médico dermatólogo de planta.

³ Médica dermatopatóloga.

⁴ Jefe de Servicio. Profesora Titular de dermatología.



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

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 52 años, sin antecedentes personales. Consultó al servicio de dermatología de este hospital, por presentar una dermatosis de 5 meses de evolución de distribución generalizada. Al examen físico presentaba eritrodermia descamativa, escoriaciones por rascado (Figs. 1 y 2), hiperqueratosis y fisuras palmo-plantares y distrofia ungueal. El paciente refería intenso prurito. Se asociaba a múltiples adenopatías axilares e inguinales bilaterales, de aproximadamente 2 cm, adheridas a planos profundos, a un síndrome de impregnación con pérdida de peso de aproximadamente 10 kg y fiebre.

En el laboratorio presentó como datos positivos: hematocrito 39,5%, leucocitos 12.700/mm³, eritrosedimentación 23, B2 microglobulina: 4700 ug/ml (0-2460 ug/ml valor normal), LDH: 1004 UI/L (valor normal hasta 250 U/L). Se realizó citometría de flujo de sangre periférica donde se informó la presencia de células patológicas en un 27% siendo positivas para CD4, TCR alfa beta, CD45, CD3, CD2, CD5 y negativas para CD7 y CD8.

Histopatología: Se observa estructura cutánea con epidermis sin alteración, dermis con infiltrado linfocitario de disposición en banda, formado por linfocitos atípicos de mediano y gran tamaño de contorno irregular y escaso citoplasma, con núcleos redondos, ovales, algunos de aspecto cerebriforme. (Fig 3) Se le realizó inmunohistoquímica siendo positiva para CD45 RO, CD4, CD2, CD3 y CD5 y negativo CD7 y CD8. (Fig 4)

Su diagnóstico es: Síndrome de Sézary.

COMENTARIOS

El Síndrome de Sesary (SS) es una rara y agresiva variante leucémica del linfoma cutáneo de células T de pronóstico ominoso. Se caracteriza por presentar la tríada: eritrodermia pruriginosa, linfadenopatías y linfocitos neoplásicos circulantes (células de Sézary).¹⁻² Los mecanismos patogénicos son poco conocidos, siendo molecularmente complejos y heterogéneos. Respecto a la epidemiología, se presenta en personas de más de 60 años, con mayor frecuencia en los varones.²⁻⁴⁻⁵ Willemze, et al. observaron una prevalencia del 3% de SS dentro de 1.905 linfomas cutáneos primarios entre 1986 y 2002 del grupo de linfomas cutáneos de Holanda y Austria.



Figura 1. Eritrodermia descamativa, excoriaciones por rascado.

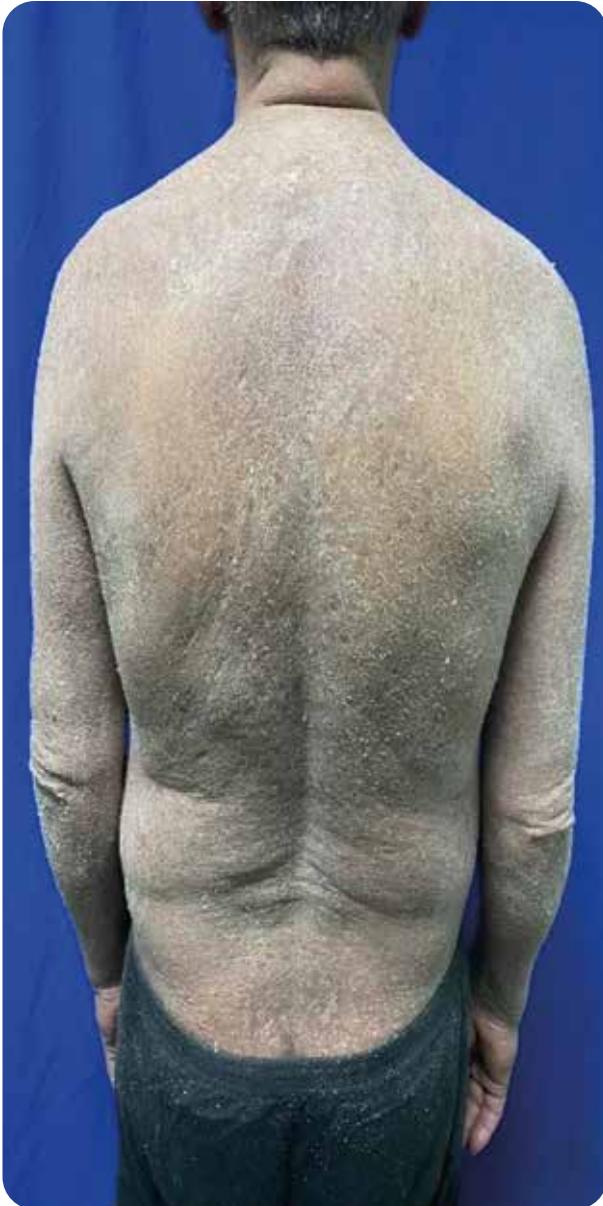


Figura 2. Eritrodermia descamativa, excoriaciones por rascado.

Esta estadística coincide con el registro argentino y de la WHO/EORTC.¹ Nuestro paciente de sexo masculino y edad promedio, concuerda con lo revisado en la bibliografía. El diagnóstico suele ser tardío y está dado por la clínica, el estudio histopatológico, la citometría de flujo y el reordenamiento genético del receptor del linfocito T. En nuestro caso se realizó biopsia de piel y de ganglio con inmunomarcación y citometría de flujo de sangre periférica llegando al diagnóstico de SS.⁴⁻⁹ Hay pruebas suficientes para afirmar que los regímenes de poli quimioterapia estándar no son efectivos en el SS,

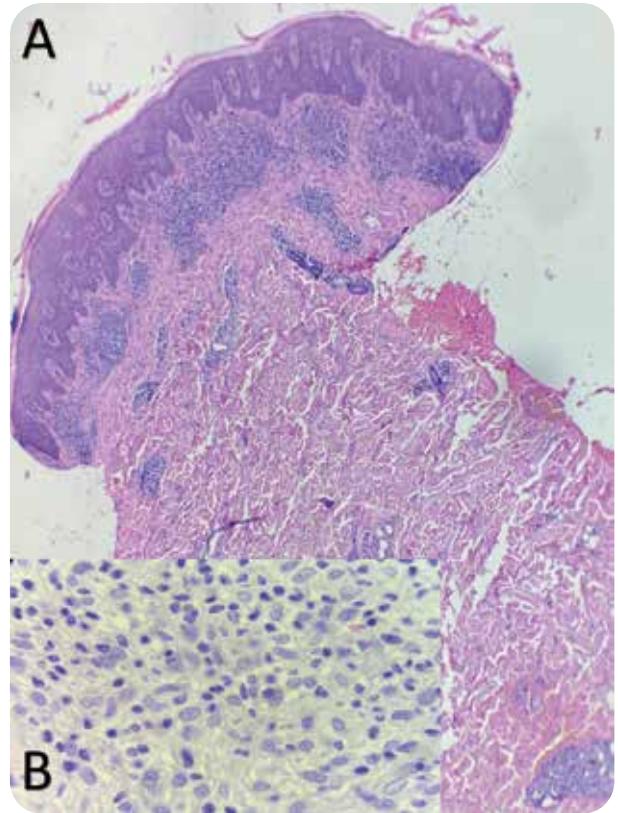


Figura 3. Histopatología. A-(H-E, 4X). B-(H-E, 40X).

ya que muestran respuestas de muy corta duración con la consecuente poca supervivencia. La fotoféresis extracorpórea se considera de primera elección para el tratamiento inicial del SS tras su diagnóstico, siendo en nuestro país de muy alto costo y difícil acceso. El SS se suele asociar a una evolución más agresiva que la de la Micosis Fungoide. La enfermedad es resistente a la mayoría de los tratamientos, como lo fue en el caso de nuestro paciente que ante la imposibilidad de realizar fotoféresis extracorpórea se optó por otras terapéuticas: quimioterapia CHOP, bexaroteno, interferón y PUVA, con posterior recidiva coincidiendo con la alta tasa de recidivas descrita en la literatura y el mal pronóstico reportado que resulta en una supervivencia de 2 a 4 años.⁶⁻⁷

Los niveles de evidencia que apoyan las terapias individuales, en general, siguen siendo bajos con avances lentos y graduales sobre esta materia. En consecuencia, es fundamental obtener terapias personalizadas de base molecular para un mejor manejo en el futuro del SS. En los últimos años, el conocimiento de dianas terapéuticas específicas ha permitido el diseño de inmunoterapias (tanto citotóxicas como inmunorreguladoras) como



**EL EMOLIENTE PLUS
QUE INHIBE EL BIOFILM DE S. AUREUS
Y RESTAURA BARRERA CUTÁNEA**



LÍNEA **Atopix**



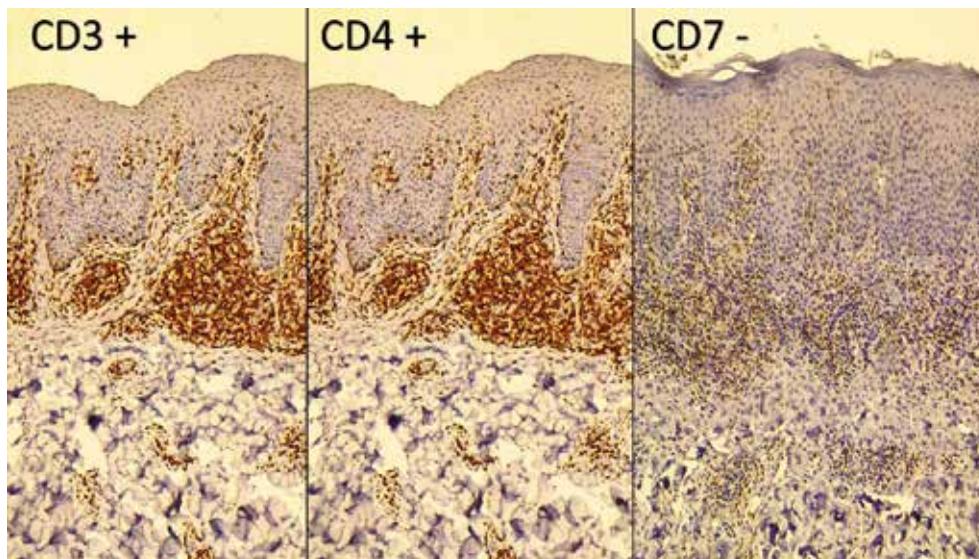


Figura 4. (Inmunohistoquímica).

brentuximab, mogamulizumab o inhibidores de puntos de control (PD1/inhibidores del ligando 1 de muerte celular programada), que han modificado las curvas de supervivencia libre de enfermedad de los pacientes con LCCT a corto plazo.⁷⁻⁸ En pacientes más jóvenes, se puede proponer la opción terapéutica del trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

El conocimiento de la enfermedad, su epidemiología y curso clínico, así como su manejo más adecuado, avanzan paulatinamente, y existe una esperanza fundada

de que esto conduzca a nuevas mejoras en la atención de los pacientes con MF/SS.⁹⁻¹⁰ En cuanto al pronóstico, la LDH elevada, la edad avanzada, las comorbilidades, la raza, el sexo masculino, la eosinofilia periférica; se han relacionado con una peor evolución. El índice de gravedad de CTCL (CTCL- si), el índice pronóstico internacional de linfoma cutáneo (CLlpi) y el índice pronóstico CLIC, son herramientas útiles para evaluar el pronóstico del paciente con SS. El motivo de presentación es reportar un caso de una patología severa, de infrecuente observación y difícil manejo terapéutico

Referencias

1. Latzka J, Assaf C, Bagot M, Cozzio A, et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - Update 2023. *Eur J Cancer*. 2023; 195: 113343.
2. Stoll JR, Willner J, Oh Y, Pulitzer M, et al. Primary cutaneous T-cell lymphomas other than mycosis fungoides and Sézary syndrome. Part I: Clinical and histologic features and diagnosis. *J Am Acad Dermatol*. 2021; 85(5): 1073-1090.
3. Oh Y, Stoll JR, Moskowitz A, Pulitzer M, et al. Primary cutaneous T-cell lymphomas other than mycosis fungoides and Sézary syndrome. Part II: Prognosis and management. *J Am Acad Dermatol*. 2021; 85(5): 1093-1106.
4. Cherfan C, Chebly A, Rezvani HR, Beylot-Barry M, et al. Delving into the Metabolism of Sézary Cells: A Brief Review. *Genes (Basel)*. 2024; 15(5): 635.
5. Saleh JS, Subtil A, Hristov AC. Primary cutaneous T-cell lymphoma: a review of the most common entities with focus on recent updates. *Hum Pathol*. 2023; 140: 75-100.
6. Izu-Belloso R, Gainza-Apraiz I, Ortiz-Romero P, Servitje-Bedate O, et al. Experience With Bexarotene to Treat Cutaneous T-Cell Lymphomas: A Study of the Spanish Working Group of Cutaneous Lymphomas. *Actas Dermosifiliogr*. 2024; 21: S0001-7310(24)00358-2.
7. Mitsunaga K, Bagot M, Ram-Wolff C, Guenova E, et al. Real-world study on the use of pegylated interferon alpha-2a for treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome using Time to Next Treatment as a measure of clinical benefit: An EORTC CLTG study. *Br J Dermatol*. 2024; 10:ljae152.
8. Kamijo H, Miyagaki T. Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome: Updates and Review of Current Therapy. *Curr Treat Options Oncol*. 2021; 7;22(2): 10.
9. Hristov AC, Tejasvi T, Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphomas: 2023 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol*. 2023; 98(1): 193-209.
10. Miyashiro D, Sanches JA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: clinical presentation, diagnosis, staging, and therapeutic management. *Front Oncol*. 2023; 14: 13:1141108.

Recufin

FINASTERIDE 1mg



**RECUPERACIÓN TOTAL EN
ALOPECIA ANDROGÉNICA**

 EXCELENTE PERFIL DE SEGURIDAD

 ÓPTIMA TOLERANCIA

 CÓMODA POSOLOGÍA
(1 COMPRIMIDO X DÍA)



DESCUENTO

25%

EN FARMACIAS
ADHERIDAS


Cassará

ANAGEN

MINOXIDIL 5%



TECNOLOGÍA EN REGENERACIÓN CAPILAR

ANAGEN ESPUMA
TODOS LOS DÍAS
APORTA FUERZA,
VOLUMEN Y
VITALIDAD
CAPILAR



TRATAMIENTO DE
HOMBRES

NUEVO

MINOCASS

MINOXIDIL 2,5 mg

PRIMER MINOXIDIL EN
COMPRIMIDOS **RANURADOS**



**GARANTIZANDO UNA
DOSIFICACIÓN ÓPTIMA**



REGENERACIÓN CAPILAR
& MUJERES

NUEVO LANZAMIENTO

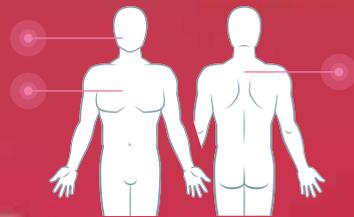
EUMICEL S ESPUMA

KETOCONAZOL • AC. SALICÍLICO • XYLITOL



PREVENCIÓN y TRATAMIENTO

- Dermatitis Seborreica
- Pitiriasis Versicolor
- Profilaxis de micosis superficiales recidivantes
- Foliculitis
- Eccemas psoriasiformes



**LA COMBINACIÓN INTELIGENTE
AHORA EN ESPUMA SYNDET**


Cassará