

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA



## ARTÍCULO ORIGINAL

- Características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch, en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú 2007-2014

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

- Celulitis y erisipela

## COMUNICACIONES BREVES

- Complejo de Carney: reporte de un caso
- Histiocitosis cutánea de células de Langerhans Letterer-Siwe
- Mioepitelioma como diagnóstico diferencial de tumores de cara
- Morfea pansclerótica de la infancia: variante grave de la esclerodermia localizada juvenil
- Hiperplasia papilar endotelial intravascular multifocal en piel: reporte de un caso
- Síndrome de Sweet idiopático: reporte de caso

## CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO

- Papulas violáceas en planta de pie

## TEST DE AUTOEVALUACIÓN

VOLUMEN 26 Nº 1  
ENERO-MARZO 2016

# DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 26 Número 1  
enero-marzo 2016

---

**Dermatología Peruana** es la Revista Oficial de la Sociedad Peruana de Dermatología y su objetivo es difundir los trabajos de investigación dermatológica.

---

Indizada en Lilacs; Lipecs; Scielo, Latindex  
**ISSN 1028-7175**

---

Se edita en un volumen anual dividido en cuatro números de periodicidad trimestral. Los artículos aceptados y publicados no reflejan necesariamente la opinión de la Revista.

---

## Correspondencia

Dermatología Peruana,  
Gregorio Paredes 386 Lima I, Perú.  
Teléfono: 332-9596  
Telefax: 423-8428  
dermatologiaperuana@gmail.com

---

Al amparo de las normas vigentes, todos los derechos son reservados, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida en cualquier forma.

Hecho el Depósito Legal en la  
Biblioteca Nacional del Perú: 2004-5690

La revista es distribuida gratuitamente a todos los miembros de la  
Sociedad Peruana de Dermatología.

---

© Sociedad Peruana de Dermatología  
Gregorio Paredes 386. Lima I, Perú.  
Telefax: 423-8428  
Web: www.dermatologiaperuana.com

---

## Comité Editorial

### Director

Dr. Leonardo Sánchez Saldaña  
Médico Dermatólogo de Clínica Privada  
Past Presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología  
Ex Jefe del Departamento de Dermatología Hospital Militar Central.

### Editor científico

Dr. Willy Ramos Muñoz  
Coordinador Nacional de la Vigilancia de las Enfermedades no Transmisibles,  
Dirección general de Epidemiología, Ministerio de Salud.  
Investigador del Instituto de Investigaciones Clínicas de la UNMSM. Lima, Perú.  
Docente invitado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.

### Editores asociados

Dr. Manuel Palomino Yamamoto  
Profesor principal de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.

#### Dr. Octavio Small Arana

Profesor asociado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.  
Miembro permanente del Instituto de Investigaciones Clínicas de la UNMSM.  
Dermatólogo de las Clínicas Maison de Santé. Lima, Perú.

#### Dr. Julio Valdivia Silva

Director del Departamento de Bioingeniería de la Universidad de Ingeniería y Tecnología.  
Profesor invitado en la Universidad Católica San Pablo de Arequipa y en la Universidad Nacional de San Agustín de Arequipa.

#### Dr. Florencio Cortez Franco

Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Daniel Alcides Carrión. Callao, Perú.  
Profesor asociado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.

#### Dra. Gladys Vidarte Orrego

Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Arzobispo Loayza. Lima, Perú.  
Profesor invitado de Dermatología, Facultad de Medicina de la UNMSM.  
Profesor de la Universidad San Juan Bautista.

#### Dra. María Esther Sanz Castro

Anatomo Patóloga y Dermopatóloga,  
Directora Médica del Instituto Arias Stella.  
Anatomo Patóloga y Dermopatóloga, Laboratorio Patología Digital.

#### Dr. Alex Ventura León

Anatomo Patólogo, Servicio de Patología del Hospital Cayetano Heredia.  
Anatomo Patólogo del Instituto Arias Stella.

#### Dra. Emma Escalante Jibaja

Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Central FAP. Lima, Perú.  
Profesor invitado de Dermatología, Facultad de Medicina de la UNMSM.  
Profesor de la Universidad San Juan Bautista.

#### Dr. Ericson Gutierrez Ingunza

Unidad de Análisis y Generación de Evidencias en Salud Pública (Unagesp).  
Centro Nacional de Salud Pública. Instituto Nacional de Salud.

#### Dra. Farah Novoa Boza

Dermatóloga, Práctica privada.

#### Dra. María Yengle Chuquiyauri

Médico asistente del Servicio de Dermatología,  
Hospital Nacional Dos de Mayo.

#### Dra. Soky Del Castillo Cabrera

Médico Dermatóloga del DIRIS Lima Centro, Práctica privada.

#### Dra. Katherine Anco Gallegos

Médico asistente del Servicio de Dermatología, Hospital Militar Central.

#### Dra. Lucia Bobbio Fujishima

Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Dos de Mayo. Lima, Perú.  
Dermatóloga, práctica privada. Lima, Perú.

#### Dr. Wenceslao Castillo Farneschi

Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Arzobispo Loayza. Lima, Perú.  
Dermatólogo, práctica privada. Lima, Perú.

# DERMATOLOGÍA PERUANA



El primero de setiembre de 1964 un grupo de 23 médicos dermatólogos reunidos en el local de la asociación Médica Daniel Alcides Carrión deciden conformar una asociación a la que llamaron Sociedad Peruana de Dermatología, redactaron y nombran a la Comisión Organizadora presidida por el Dr. Aizic Cotlear. La primera Junta Directiva de la Sociedad fue presidida por el Dr. Amaro Urrelo Novoa.

Fue durante la gestión de la primera Junta Directiva en que se aprueba el símbolo de la Sociedad, que es un huaco retrato de la Cultura Mochica y que representa a un noble enfermo de uta, enfermedad propia de Perú y de gran arraigo dermatológico.

**DERMATOL PERU**  
**26 (1), 2016**

[informes@dermatologia.pe](mailto:informes@dermatologia.pe)

**REVISTA DERMATOLOGÍA PERUANA**

Email: [dermatologiaperuana@gmail.com](mailto:dermatologiaperuana@gmail.com)

web: [www.dermatologiaperuana.com](http://www.dermatologiaperuana.com)

## EDITORES ASOCIADOS

### Filial Norte

**Dr. Óscar W. Tincopa Wong**

Médico adscrito del servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente de Trujillo.

**Dr. Gerardo Jiménez Luna**

Médico asistente del servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente Las Mercedes. Chiclayo

**Dr. Cherman Zapata Granja**

Médico dermatólogo  
Práctica privada.

**Dra. Jacqueline Cabanillas Becerra**

Médico Dermatólogo asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Regional de Lambayeque

**Dr. Percy Rojas Plasencia**

Médico asistente. Hospital Regional Docente de Trujillo. Magíster en Educación. Docente de Dermatología de la Universidad Nacional de Trujillo.

**Dr. Eduardo Rojas Meza**

Médico asistente de Hospital Belén, Trujillo. Docente de Dermatología de la Universidad Privada Antenor Orrego. Trujillo, Perú. Magíster en Planificación y Gestión en Salud Pública.

**Dr. Artemio Salluca Payehuana**

Médico asistente de Dermatología. Hospital General de Jaén. Jaén, Cajamarca, Perú.

## COMITÉ CONSULTIVO

Dr. Luis Valdivia Blondet

Dr. Wenceslao Castillo Rivadeneyra

Dr. David Carrizales Ulloa

Dr. Arturo Saettone León

Dr. Enrique Uraga Pazmiño (Ecuador)

Dr. José María Ollague Torres (Ecuador)

Dra. Ana Kaminsky (Argentina)

Dr. Juan Honeyman Muro (Chile)

Dr. Juan Guillermo Chalela (Colombia)

Dr. Luis A Díaz (USA).

Dr. Robert Knobler (Austria)

Dr. Gonzalo Calero Hidalgo (Ecuador)

### Tesorería

Dra. Maria Rosa Anamaria Velardo

### Traducción

Mg. Aurora Pinto Phang

### Promoción y publicidad

Dra. Soky Del Castillo Cabrera

Dra. Eva Tejada Espinoza

### Distribucion

Dra. Katherine Gladys Anco Gallegos

### Comité de apoyo

Mirtha Díaz

Francisco Castillo Vilca

# DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 26 Número 1  
enero-marzo 2016

ISSN 1028-7175



**Dermatología Peruana**  
Revista Oficial de la  
Sociedad Peruana de Dermatología

## SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

### PRESIDENTE

Dra. Hilda Espinoza Valenzuela

### VICEPRESIDENTE

Dr. Juan José Lazarte Laos

### SECRETARIO GENERAL

Dr. Carlos Montenegro Infante

### SECRETARÍA DE FINANZAS Y ECONOMÍA

Dra. Rosa María Anamariá Velarde

### SECRETARÍA DE ACCIÓN CIENTÍFICA

Dr. Alberto Saravía Zárate

### SECRETARÍA DE ÉTICA Y ACCIÓN GREMIAL

Dr. Jorge Luis Tirado Cedano

### SECRETARÍA DE COORDINACIÓN DE FILIALES

Dra. Farah Novoa Boza

### SECRETARÍA DE ACTAS Y BIBLIOTECA

Dra. Mirtha Pacheco Tejeda

### VOCALES

Dra. María Jesús Molina

Dra. Rita Sánchez Feijoo

### PAST PRESIDENTE

Dr. Leonardo Sánchez Saldaña

# CONTENIDO

## EDITORIAL

- Purpura de Schönlein-Henoch  
*Leonardo Sánchez-Saldaña* ..... 5

## ARTÍCULO ORIGINAL

- Características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch, en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú 2007-2014  
*Gladys Chanco-Ramírez, Rosalía A. Ballona Chambergo, Willy Ramos, Katherine Anco-Gallegos*..... 6

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

- Celulitis y erisipela  
*Leonardo Sánchez-Saldaña, Katherine Anco-Gallegos* ..... 12

## COMUNICACIONES BREVES

- Complejo de Carney: reporte de un caso  
*Soky Del Castillo-Cabrera, Cecilia Guerra-Arias, Eva Garagorri-Reyes*..... 21
- Histiocitosis cutánea de células de Langerhans Letterer-Siwe  
*Paola María Lucía Chávez-Tarazona, Cromwell Enrique Angulo-Prentice, Anghella Lisseti Guarniz-Lozano, Hernán Padilla-Corcuera, Lucy Bartolo-Cuba* ..... 25
- Mioepitelioma como diagnóstico diferencial de tumores de cara  
*Stefania Toso-Díaz de la Vega, Rodrigo Loubies-Muñoz, Alfredo Cardemil-Balari, Alfredo Cardemil-van der Schraft, Laura Segovia-González* ..... 30
- Morfea panesclerótica de la infancia: variante grave de la esclerodermia localizada juvenil  
*Alexandra Romero-Flórez, Paola Veintimilla-Quintana* ..... 33
- Hiperplasia papilar endotelial intravascular multifocal en piel: reporte de un caso  
*M. Katherine Vallejo-Suárez, Antonio Paredes-Arcos, Gadwin Sánchez-Félix, Tomás Carbajal-Chávez* ..... 37
- Síndrome de Sweet idiopático: reporte de caso  
*Mirtha Zapata De La Piedra, Jorge Coronado Portocarrero, Gadwyn Sánchez Felix, Tomás Carbajal Chávez* ..... 42

## CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO

- Papulas violáceas en planta de pie  
*Emma Escalante-Jibaja, Angie Ciriani-Alarco* ..... 46

## EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA

- Test de autoevaluación 2016-V  
*Leonardo Sánchez-Saldaña* ..... 58
- Respuesta del test de autoevaluación 2015-1, 2015-2, 2015-3, 2015-4 ..... 61

- INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES ..... 63

# DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 26 Number 1  
January-march 2016

ISSN 102807175



**Dermatología Peruana**  
Journal of Peruvian Society of  
Dermatology

## PERUVIAN SOCIETY OF DERMATOLOGY

### PRESIDENT

Dra. Hilda Espinoza Valenzuela

### VICEPRESIDENT

Dr. Juan José Lazarte Laos

### GENERAL SECRETARY

Dr. Carlos Montenegro Infante

### SECRETARY OF ECONOMY

Dra. Rosa María Anamaría Velarde

### SECRETARY SCIENTIFIC ACTIVITIES

Dr. Alberto Saravia Zárate

### SECRETARY OF ETHICAL GREMIAL ACTION

Dr. Jorge Luis Tirado Cedano

### SECRETARY OF BRANCHES

Dra. Farah Novoa Boza

### SECRETARY OF ACTAS AND LIBRARY

Dra. Mirtha Pacheco Tejeda

### VOCALS

Dra. María Jesús Molina

Dra. Rita Sánchez Feijoo

### PAST PRESIDENT

Dr. Leonardo Sánchez Saldaña

# CONTENTS

## EDITORIAL

- Henöch-Schönlein purpura  
*Leonardo Sánchez-Saldaña* ..... 5

## ORIGINAL ARTICLE

- Features epidemiological, clinical and laboratory of the hospitalized patients with Henoch-Schonlein purpura, at the National Institute of child health. Lima, Peru 2007-2014  
*Gladys Chanco-Ramírez, Rosalía A. Ballona Chambergo, Willy Ramos, Katherine Anco-Gallegos*..... 6

## REVISION ARTICLE

- Cellulitis and erysipela  
*Leonardo Sánchez-Saldaña, Katherine Anco-Gallegos* ..... 12

## BRIEF COMMUNICATIONS

- Carney complex: a case report  
*Soky Del Castillo-Cabrera, Cecilia Guerra-Arias, Eva Garagorri-Reyes*..... 21
- Cutaneous Langerhans cell histiocytosis Letterer-Siwe  
*Paola María Lucía Chávez-Tarazona, Cromwell Enrique Angulo-Prentice, Anghella Lisseti Guarniz-Lozano, Hernán Padilla-Corcuera, Lucy Bartolo-Cuba* ..... 25
- Myoepithelioma as a differential diagnosis of facial tumors  
*Stefania Toso-Díaz de la Vega, Rodrigo Loubies-Muñoz, Alfredo Cardemil-Balari, Alfredo Cardemil-van der Schraft, Laura Segovia-González* ..... 30
- Pansclerotic morphea of childhood: severe variant of the juvenile scleroderma localized  
*Alexandra Romero-Florez, Paola Veintimilla-Quintana* ..... 33
- Intravascular endothelial skin multifocal papillary hyperplasia: a case report  
*M. Katherine Vallejo-Suárez, Antonio Paredes-Arcos, Gadwin Sánchez-Félix, Tomás Carbajal-Chávez* ..... 37
- Idiopathic Sweet syndrome: report a case  
*Mirtha Zapata De La Piedra, Jorge Coronado Portocarrero, Gadwyn Sánchez Felix, Tomás Carbajal Chávez* ..... 42

## CLINICOPATHOLOGICAL CORRELATION

- Violaceous papules on the sale  
*Emma Escalante-Jibaja, Angie Ciriani-Alarco* ..... 46

## COTINUAL MEDICAL EDUCATION

- Self-assessment questions 2016-V  
*Leonardo Sánchez-Saldaña* ..... 58
- Answer autoevaluation test 2015-1, 2015-2, 2015-3, 2015-4 ..... 61

**INFORMATION FOR THE AUTHORS**..... 63



# Purpura de Schönlein-Henoch

*Henöch-Schönlein purpura*

**Leonardo Sánchez-Saldaña**

La púrpura es la expresión clínica de la extravasación de eritrocitos del torrente sanguíneo a la piel o mucosas, como consecuencia de trastornos hematológicos, de la coagulación, o de los vasos sanguíneos. Se expresa como un cambio de coloración de rojo, azul o morado, aunque posteriormente pueden aparecer matices verdosos o amarillentos, y se caracteriza por no blanquearse a la *vitro* presión durante la exploración clínica.

La *púrpura de Schönlein-Henoch* (PSH) también conocida como púrpura anafilactoide, es una variante de las vasculitis de vasos de pequeño calibre, que se produce fundamentalmente en niños, sobre todo varones entre los 2 y los 11 años. La presentación típica es la combinación de púrpura palpable no trombocitopénica, artritis, dolor abdominal y nefritis.

La PSH es un trastorno inflamatorio que se ha relacionado con diferentes agentes causales, como los estreptococos beta hemolítico del grupo A (EBHGA), Yersinia, Mycoplasma o agentes virales, fármacos, inmunizaciones, alimentos y picaduras de insectos.

La patogenia o la naturaleza de la reacción inmunológica de la PSH no está del todo claro, el antecedente frecuente de infección del tracto respiratorio que precede a los síntomas clínicos sugiere una reacción de hipersensibilidad como origen de la lesión vascular. Una observación inmunológica habitual es el depósito de inmunocomplejos IgA en los órganos afectados.

El cuadro clínico de la PSH suele ser específico. Las *manifestaciones cutáneas* suelen ser el signo de presentación de la PSH en el 50% de los casos. La mayoría de los pacientes presentan un exantema asociado a una erupción cutánea urticariana, que rápidamente se transforma en púrpura y se distribuye sobre todo en las extremidades inferiores y nalgas. Las lesiones pueden producirse en las extremidades superiores, tronco y cara y, en ocasiones puede manifestarse en áreas de presión. Las lesiones purpúricas evolucionan y adoptan un aspecto polimorfo. Igualmente las lesiones cutáneas pueden manifestarse con otras morfologías, en forma de vesículas o ampollas, erosiones o úlceras, necrosis, gangrena e incluso lesiones que semejan eritema multiforme. En ocasiones la cara, membranas mucosas de la boca y nariz y regiones anogenitales pueden tener petequias.

Las manifestaciones sistémicas son muy frecuentes y se presentan en el 80% de los casos. Se produce a nivel gastrointestinal, renal y articular.

Los *síntomas y signos gastrointestinales* se deben al edema y hemorragia de la pared intestinal, que son consecuencia de la vasculitis. Casi siempre se presentan cólicos abdominales, hematoquecia y hematemesis. Puede asociarse infartos o perforaciones viscerales, pancreatitis, colecistitis, afectación esofágica, colitis, enteropatía perdedora de proteínas. También se ha referido obstrucción intestinal.

Las *manifestaciones renales* marcan la gravedad o el peor pronóstico a largo plazo. La expresión clínica de la afectación renal varía, desde una hematuria microscópica transitoria hasta una glomerulonefritis rápidamente progresiva. Pueden cursar tanto con una presentación nefrítica como nefrótica. El síntoma más común es la hematuria aislada; más raramente se asocia con proteinuria. Los pacientes afectados de síndrome nefrítico y nefrótico desarrollarán fallo renal.

Las manifestaciones articulares de la PSH se caracteriza por artritis o artralgias transitorias, fundamentalmente con edema periarticular. Se inflaman las articulaciones grandes como tobillos y rodilas. La inflamación es preferentemente periarticular y no deja deformidad permanente.

Otras manifestaciones menos frecuentes son las manifestaciones neurológicas caracterizadas por cefalea, cambios sutiles del comportamiento, hipertensión, hemorragias del SNC, y muy raramente neuropatías periféricas. Manifestaciones hematológicas caracterizadas por diátesis hemorrágica, trombosis, déficit del factor VIII, déficit de vitamina K e hipotrombinemia que podría producir una coagulopatía. Las manifestaciones pulmonares, con neumonías intersticiales, y el más grave, hemorragia pulmonar. Manifestaciones testiculares, con dolor, inflamación o hematoma escrotal.

El diagnóstico es clínico. La clásica tetrada de afectación de la piel, riñones, gastrointestinal y articular ayudan al diagnóstico. No hay ninguna prueba diagnóstica selectiva.

La evolución es buena, la mayoría de las veces es autolimitada, resolviendo en 4 a 8 semanas.

En relación al tratamiento, en la mayoría de los casos es suficiente un tratamiento sintomático, y el uso de fármacos o esteroides es de utilidad en el caso de presentación de dolor importante. Se ha recomendado esteroides en pacientes con afectación gastrointestinal, articular o escrotal grave, así como cuando exista afectación renal.

# Características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch, en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú 2007-2014

Features epidemiological, clinical and laboratory of the hospitalized patients with Henoch-Schonlein purpura, at Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Peru 2007-2014

Gladys Chanco-Ramírez,<sup>1</sup> Rosalía A. Ballona Chambergo,<sup>2</sup> Willy Ramos,<sup>3</sup> Katherine Anco-Gallegos<sup>4</sup>

## RESUMEN

**OBJETIVO:** Determinar las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch (PSH) en el Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), durante 2007-2014. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio transversal. Se incluyó a pacientes con diagnóstico de PSH, con edad menor o igual a 15 años, de cualquier sexo. Se revisó las historias clínicas obteniéndose datos epidemiológicos, clínicos y de laboratorio que incluyeron edad, sexo, antecedentes, tipo y localización de las lesiones, signos y síntomas, estudios de laboratorio y tratamiento recibido. **RESULTS.** La edad promedio fue de  $5,7 \pm 2,8$  años; 54,8% correspondió al sexo masculino y 45,2% al femenino. Del total de casos, el 56,2% tuvo como desencadenante a una infección siendo las respiratorias altas las más frecuentes (47,9%). Todos los casos presentaron pápulas purpúricas y el 27,4% equimosis; las lesiones se localizaron principalmente en piernas (98,6%), muslos (89,0%) y pies (49,3%). Otros signos y síntomas fueron dolor abdominal (60,3%), artralgias (56,2%) y edema (54,8%); el 4,1% presentaron síndrome nefrótico. Las alteraciones de laboratorio más frecuentes fueron elevación de la proteína C reactiva (56,2%), leucocitosis (54,8%), trombocitosis (32,9%), ASO elevada (26,2%) y hematuria (19,2%). El 65,8% requirió tratamiento con corticosteroides y el 68,5% recibió antihistamínicos, el 100% evolucionó favorablemente. **CONCLUSIÓN:** Las características clínicas y de laboratorio de los pacientes con PSH del INSN concuerdan con otras series internacionales. La mitad de los casos tuvo como desencadenante una infección siendo las principales las respiratorias altas.

**PALABRAS CLAVE:** Púrpura de Schoenlein-Henoch, hospitalizados, pediatría.

## ABSTRACT

**OBJECTIVE:** To determine, epidemiological, clinical and laboratory characteristics of in patients with Henoch-Schönlein purpura (HSP) at the Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), during 2007-2014. **MATERIAL AND METHODS:** Cross-sectional study. Included patients with diagnosis of HSP, with age less than or equal to 15 years, of either sex. Clinical records were revised and obtained epidemiologic, clinical, and laboratory data and included age, sex, background, type and location of lesions, signs and symptoms, laboratory and received treatment studies. **RESULTS:** The mean

age was  $5,7 \pm 2,8$  years; 54.8% corresponded to the male and 45.2% to the feminine; 56.2% of the cases had as a trigger to an infection respiratory discharges being the most frequent (47.9%); 100.00% presented papules purpuric and 27.4% ecchymosis; the lesions were located mainly on legs (98.6%), thighs (89.0%) and feet (49.3%). Other signs and symptoms were abdominal pain (60.3%), arthralgia (56.2%) and edema (54.8%); 4.1% presented nephrotic syndrome. The most common laboratory alterations were elevation of C-reactive protein (56.2%), leukocytosis (54.8%), thrombocytosis (32.9%), elevated ASO (26.2%) and hematuria (19.2%). 65.8% required treatment with corticosteroids and 68.5% received antihistamines, 100% had favorable evolution. **CONCLUSION:** The characteristics of clinical and laboratory of the patients with HSP of the INSN are consistent with other international series. Half of the cases had an infection being the main respiratory discharges as a trigger.

**KEY WORDS:** Henoch-Schönlein purpura, hospitalized, Pediatrics.

1. Médico residente, Servicio de Dermatología, Hospital Militar Central. Lima, Perú.
2. Médico asistente, Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú.
3. Instituto de Investigaciones Clínicas. Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

## INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son un grupo de enfermedades heterogéneas caracterizadas por inflamación de los vasos sanguíneos. Su incidencia es baja en la infancia a excepción de la púrpura de Schoenlein-Henoch (PSH).<sup>1</sup> La incidencia en Perú de la PSH, varía de 3,5 a 18 casos por 100,000 niños.<sup>2</sup>

La PSH es la vasculitis sistémica, de vasos pequeños más frecuente en los niños, principalmente del grupo de edad entre cuatro y siete años.<sup>3</sup> La etiología es desconocida aunque se ha asociado a infección por estreptococo beta hemolítico del grupo A, *Mycoplasma pneumoniae*, *Toxocara canis*, *Yersinia sp.*, *Legionella sp.*, *Helicobacter pylori*, *Campylobacter jejuni*, *Bartonella henselae*, virus varicela-zóster, virus de la rubéola, VHB, VHA, EBV, HSV, CMV, VIH, HPV, parvovirus B19, entre otros.<sup>4</sup> Se sabe que la inmunoglobulina A (IgA) juega un papel fundamental en la fisiopatología de la enfermedad; existe elevación en la concentración sérica de IgA en 50% a 70% de los pacientes con PSH, principalmente en el inicio de la enfermedad y a expensas de la subclase IgA1.<sup>5,6</sup> También se ha asociado a hipersensibilidad a alimentos y ciertos medicamentos como ampicilina, penicilina, eritromicina, quininas y clorpromazina.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son púrpura palpable, artritis, dolor abdominal, sangrado intestinal y nefritis, aunque cualquier órgano puede verse afectado. Son consecuencia de una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos debida al depósito de IgA en la pared de los vasos y del mesangio renal.<sup>1,3,4</sup> Las manifestaciones renales aparecen en las primeras cuatro semanas del inicio de las manifestaciones sistémicas presentándose en 10% a 30% de los casos siendo la glomerulonefritis la más frecuente; también puede observarse con menos frecuencia hematuria microscópica, síndrome nefrótico, proteinuria leve y nefritis aguda con hipertensión.<sup>8</sup> En general, su curso es autolimitado y el pronóstico es bueno aunque el grado de afectación renal condicionará su pronóstico a largo plazo ya que entre 1% y 2% desarrollan enfermedad renal persistente representando de 2% a 15% de niños que ingresan a un programa de diálisis.<sup>1,8,9,10</sup> La morbimortalidad de la enfermedad está determinada a corto plazo por la afectación gastrointestinal (hemorragia digestiva, invaginación).<sup>11,12</sup>

La clasificación de Euler/Printo/Pres 2010 para el diagnóstico de PSH incluye la púrpura palpable no trombocitopénica, como criterio mandatorio; junto con al menos uno de los siguientes hallazgos: Dolor abdominal difuso, vasculitis leucocitoclástica típica con depósitos predominantes de IgA en la biopsia de piel o glomerulonefritis proliferativa

con depósitos predominantes de IgA; artritis aguda o artralgiás, compromiso renal evidenciado por proteinuria y/o hematuria.<sup>13-15</sup> Esta última clasificación proporciona una sensibilidad y especificidad de 100% y 87%, respectivamente.<sup>13</sup>

Los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) de 1990; incluyen cuatro criterios: púrpura palpable no trombocitopénica, edad  $\leq 20$  años de inicio de la enfermedad, dolor abdominal agudo, y granulocitos en las paredes de las pequeñas arteriolas y vénulas en la biopsia.

Diagnosticando PSH, si al menos dos de estos criterios están presentes. La presencia de cualquiera de dos o más criterios tienen una sensibilidad del 87,1% y especificidad del 87,7%.<sup>15</sup>

En el diagnóstico diferencial de PSH, se debe considerar a la púrpura trombocitopénica idiopática, enfermedad de Kawasaki, granulomatosis de Wegener y poliarteritis nudosa, y enfermedades reumáticas como lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis juvenil, síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, trastorno mixto del tejido conectivo y síndrome de anticuerpos antifosfolípidos. Debe incluirse también a las vasculitis asociadas con síndrome de Behçet, fiebre mediterránea familiar, síndrome de Cogan y vasculitis urticarial hipocomplementémica. Otros diagnósticos diferenciales poco frecuentes son la vasculitis purpúrica urticariana, vasculitis por hipersensibilidad, glomerulonefritis aguda postestreptocócica, leucemia, sepsis y coagulación intravascular diseminada.<sup>15-17</sup>

El tratamiento incluye medidas de soporte y la remoción de cualquier factor asociado. El uso de glucocorticoides es controversial y hay grupos que lo recomiendan y otros que no lo utilizan, la actual falta de consenso deriva del escaso número de ensayos clínicos aleatorizados y multicéntricos realizados en niños con PSH, así como de estudios que evidencian que su uso podría asociarse a recaídas.<sup>18</sup> Un parámetro para utilizarlos es la afectación renal y el compromiso gastrointestinal donde algunos autores lo recomiendan especialmente en la nefrosis progresiva, otros agentes usados en casos severos incluye dapsona, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina y plasmaféresis.<sup>9,19,20</sup>

La presente investigación tuvo como objetivo determinar las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con PSH, en el Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), durante 2007-2014; debido a que se dispone de muy pocos trabajos realizados en el país sobre esta enfermedad.



## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo de tipo serie de casos realizado en el INSN. Se incluyó a pacientes con diagnóstico de PSH según la Clasificación de Euler/Printo/Pres y/o ACR, diagnosticados en el período 2007-2014 con edad menor o igual a 15 años, de cualquier sexo. Se excluyó a aquellos que no contaban con historia clínica completa o en quienes no se encontró su historia clínica. No se realizó muestreo, se incluyó a la totalidad de pacientes por ser este un número pequeño y accesible.

Se revisó las historias clínicas de los pacientes obteniéndose datos epidemiológicos, antecedentes, datos clínicos y de laboratorio que incluyeron edad, sexo, posibles desencadenantes, tipo y localización de las lesiones, síntomas y signos extracutáneos, presencia de compromiso renal, resultados de estudios de laboratorio y tratamiento recibido. Los datos fueron registrados en un instrumento de recolección de datos diseñado para el presente estudio y validado mediante una prueba piloto, luego pasaron a formar parte de una base de datos informática.

Para el análisis estadístico se empleó el programa SPSS versión 22.0 para Windows. Se realizó estadística univariada basada en la obtención de frecuencias, porcentajes, medidas de tendencia central (media y mediana) y de dispersión (desviación estándar).

Con relación a los aspectos éticos, el estudio estuvo basado en la revisión de historias clínicas por lo que no requirió la aprobación de un comité de ética. Se garantizó la confidencialidad de la información obtenida la cual fue usada solo para el propósito del estudio.

## RESULTADOS

Participaron del estudio un total de 73 pacientes. Existió una tendencia ascendente del número de casos de PSH atendidos durante el período de estudio pasando de 3 casos el año 2007 a 15 casos el año 2014. La mayor frecuencia se presentó durante los meses de invierno (35,6%) y primavera (30,1%); sin embargo, no se observó estacionalidad en la presentación de los casos (Figura 1).

La edad promedio fue de  $5,7 \pm 2,8$  años (mediana 5,0 años), la cual varió entre 1 y 13 años; 54,8% correspondieron

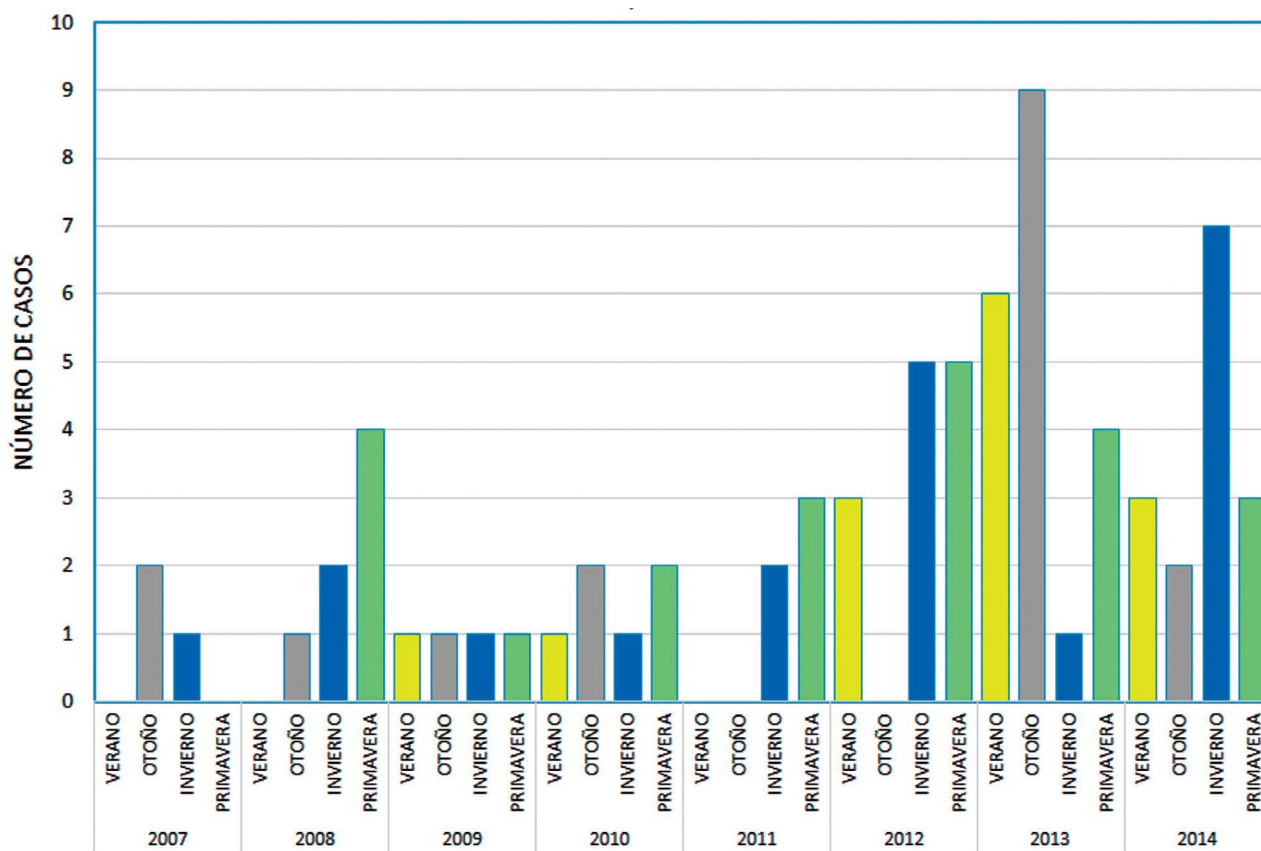
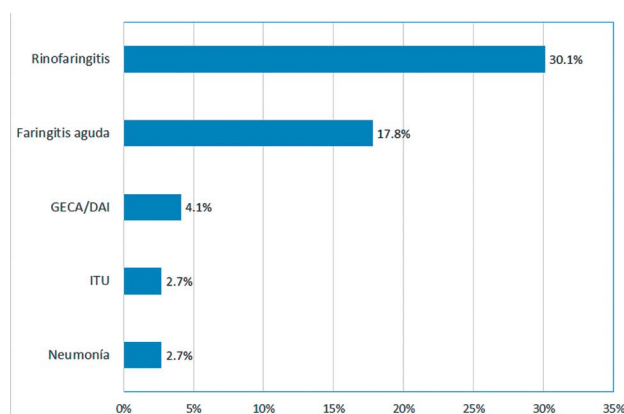


Figura 1. Distribución de casos de púrpura Henoch-Schonlein, según estación climática y año. INSN 2007-2014.



**Figura 2.** Principales desencadenantes infecciosos de púrpura Henoch-Schonlein en el INSN, período 2007-2014.

al sexo masculino y 45,2%, al femenino. El antecedente personal más frecuente fue el asma bronquial el cual se presentó en 9,6%; asimismo, 4,1% tenían diagnóstico previo de PSH.

De los 73 pacientes, 56,2% presentaron como desencadenante una infección siendo las más frecuentes la rinofaringitis y la faringitis aguda las cuales se presentaron en 30,1% y 17,8% de los casos, respectivamente (Figura 2); ninguno de los casos presentó antecedente de vacunación previa a la aparición de la PSH. Las características epidemiológicas de los pacientes con PSH se muestran en la Tabla 1.

El tiempo de enfermedad promedio fue de 10,2 días (Mediana 7 días). El 54,8% requirió hospitalización con una estancia promedio de 6,8 días que varió entre 3 y 16 días. Los síntomas más frecuentes fueron el dolor abdominal (60,3%), las artralgias/artritis (56,2%) y edemas (54,8%). Todos los pacientes presentaron pápulas purpúricas, presentándose también equimosis (27,4%), placas purpúricas (6,8%) y ampollas (5,5%). Las lesiones se presentaron con mayor frecuencia en las piernas (98,6%), muslos (89,0%), pies (49,6%) y brazos (37,0%). Se presentaron manifestaciones renales en el 23,3% de pacientes siendo la hematuria la más frecuente. Las características clínicas de los pacientes se muestran en la Tabla 2.

Las alteraciones de laboratorio más frecuentes fueron la elevación de la proteína C reactiva (56,2%), leucocitosis (54,8%) y trombocitosis (32,9%). Solo el 4,1% de casos contaba con biopsia de piel (Tabla 3).

Los pacientes recibieron tratamiento con antihistamínicos (68,5%), corticoides (65,8%), antibióticos (41,1%), dapsona (1,4%) y otros tratamientos (31,5%).

**Tabla 1.** Características epidemiológicas de los pacientes con púrpura de Schoenlein-Henoch en el Instituto Nacional de Salud del Niño, período 2007-2014.

Característica	Frecuencia	%
▲ Sexo		
– Masculino	40	54,8
– Femenino	33	45,2
▲ Antecedente personal		
– Asma bronquial	7	9,6
– Anemia	3	4,1
– Varicela	3	4,1
– Contacto de tuberculosis	2	2,6
– Desnutrición crónica	2	2,6
– RAM (penicilina, ibuprofeno)	2	2,6
– Infección del tracto urinario	2	2,6
▲ Desencadenante		
– Infección	41	56,2
– Vacunación	0	0,0

**Tabla 2.** Características clínicas de los pacientes con púrpura de Schoenlein-Henoch en el Instituto Nacional de Salud del Niño, período 2007-2014

Característica	Frecuencia	%
▲ Síntomas y signos extracutáneos		
– Dolor abdominal	44	60,3
– Artralgias/artritis	41	56,2
– Edemas	40	54,8
– Vómitos	27	37,0
– Sangrado intestinal	16	21,9
– Hipertensión arterial	4	5,5
▲ Lesiones cutáneas		
– Pápulas purpúricas	73	100,0
– Equimosis	20	27,4
– Placas purpúricas	5	6,8
– Ampollas	4	5,5
▲ Localización de las lesiones		
– Piernas	72	98,6
– Muslos	65	89,0
– Pies	36	49,6
– Brazos	27	37,0
– Antebrazos	25	34,2
– Glúteos	25	34,2
– Manos	14	19,2
– Abdomen	10	13,7
– Tórax	8	11,0
– Cara	2	2,7
– Orejas	2	2,7
▲ Compromiso renal		
– Hematuria	14	19,2
– Proteinuria	4	5,5
– Síndrome nefrótico	3	4,2
– Síndrome nefrítico	1	1,4

Tabla 3. Alteraciones de laboratorio de los casos de púrpura de Schoenlein-Henoch en el Instituto Nacional de Salud del niño, período 2007-2014.

Característica	Frecuencia	%
▲ Proteína C reactiva elevada	41	56,2
▲ Leucocitosis	40	54,8
▲ Trombocitosis	24	32,9
▲ Antiestreptolisina O elevada	19	26,0
▲ Velocidad de sedimentación globular elevada	14	19,2
▲ Hematuria en examen de orina	14	19,2
▲ Sangre en heces (Thevenon)	11	15,1
▲ Proteinuria (24 h) elevada	7	9,6
▲ Biopsia de piel confirmatoria	3	4,1
▲ C3 elevado	3	4,1
▲ Depósito de IgA	2	2,7
▲ Urea sérica elevada	2	2,7
▲ Creatinina sérica elevada	2	2,7
▲ C4 elevado	2	2,7

## DISCUSIÓN

La presente investigación muestra que la PSH en el INSN se presenta con mayor frecuencia en niños de cinco años de edad, sin predisposición por sexo y con antecedente de infección respiratoria superior como desencadenante. Desde el punto de vista epidemiológico y clínico, las características de los pacientes son similares a las reportadas en estudios previos nacionales e internacionales.

Con respecto a las características clínicas, se reporta como manifestaciones más frecuentes al dolor abdominal y a las artralgias/artritis. El presente estudio encuentra que el síntoma más frecuente fue el dolor abdominal el cual se presentó en 60,3% de los casos lo cual es similar a lo reportado por Anil<sup>18</sup> (Turquía; 2009), Cáceres-Mosquera<sup>6</sup> (México; 2006) y Bagga<sup>23</sup> (India; 1991) con porcentajes de 87,8%, 49,5% y 64,0%, respectivamente. Por otro lado, difiere de lo reportado por la mayoría de estudios como los de Chen<sup>22</sup> (China; 2013), Fretzayas<sup>24</sup> (Grecia; 2009), Stringa<sup>3</sup> (Argentina; 2009), Trapani<sup>5</sup> (Italia; 2005) y Kiss<sup>1</sup> (Brasil; 1994), quienes encontraron como manifestación más frecuente la presencia de artralgias/artritis. El hecho de que los pacientes de Perú, México e India (donde existe una gran inequidad social) presenten un patrón distinto evidenciaría que la presentación clínica de la PSH podría variar en función a las condiciones socioeconómicas de los países.

Con relación a los desencadenantes, en el presente estudio se encontró que los desencadenantes infecciosos constituyeron 56,2%, lo cual se encuentra dentro del rango

reportado por otras investigaciones el cual varía entre 36,8% y 60,8% (Chen,<sup>22</sup> Anil,<sup>18</sup> Stringa<sup>3</sup>). Nuestro estudio no encontró ningún caso de PSH que haya tenido como desencadenante la vacunación a diferencia de autores como Stringa,<sup>3</sup> Chen<sup>22</sup> y Anil,<sup>18</sup> quienes encontraron dicho antecedente entre el 0,2% y 9% de los casos. Esto podría evidenciar un posible subregistro de este antecedente en la presente serie de casos.

Con relación a la frecuencia de compromiso renal en PSH, diversas series internacionales (Murat Anil,<sup>1</sup> Kiss,<sup>18</sup>Stringa,<sup>3</sup> Cáceres Mosquera,<sup>6</sup> Trapani<sup>5</sup>) encuentran que varía entre 24% y 54% a diferencia del presente estudio que encuentra una frecuencia levemente inferior (23,3%). Todas las series coinciden en encontrar como manifestaciones más frecuentes a la hematuria seguida de la proteinuria.

Ángeles y Ballona,<sup>21</sup> realizaron un estudio clínico epidemiológico de PSH en el Instituto Nacional de Salud del Niño durante el período 1995-1999 encontrando que el síntoma más frecuente fue el compromiso articular (63%); afectación más frecuente del sexo femenino (71%), infecciones respiratorias superiores como desencadenante en 29,0% y compromiso renal en 20,0% de casos. El presente estudio realizado también en el Instituto Nacional de Salud del Niño con pacientes diagnosticados en el período 2007-2014 encuentra diferencias con el estudio previo observándose que las artralgias/artritis fueron la segunda manifestación más frecuente (56,2%) después del dolor abdominal, el sexo femenino fue afectado con menor frecuencia (45,2%), el antecedente de infección respiratoria superior fue más alto (47,9%) y la frecuencia de compromiso renal fue levemente mayor (23,3%).

El presente estudio a diferencia de lo reportado por Trapani<sup>5</sup> no encuentra estacionalidad para la PSH; por otro lado, existió una tendencia ascendente en la presentación de casos de PSH. Una posible explicación es la reducción en la última década de la población en situación de pobreza en nuestro país y el incremento de la cobertura de la población vulnerable por parte del Ministerio de Salud, a través del Seguro Integral de Salud, lo que podría haber determinado un incremento del acceso de la población a la atención hospitalaria.

Una limitación del estudio fue su carácter retrospectivo lo que implica que no siempre se consignan todos los datos en las historias clínicas; sin embargo, debido a que el número de historias incompletas excluidas del estudio no superó el 10% consideramos que no tuvo influencia en los resultados del estudio. Otra limitación fue que la mayor frecuencia de casos no contaba con estudio histopatológico, el cual, es considerado un criterio diagnóstico en la clasificación

Eular/Printo/Press, por lo que el diagnóstico de PSH fue establecido con mayor frecuencia en base a criterios clínicos y de laboratorio.

En conclusión, las características clínicas y de laboratorio de los pacientes con PSH del INSN concuerdan con otras series internacionales observándose que se presenta con mayor frecuencia en niños de cinco años de edad, sin predisposición por sexo y con antecedente de infección respiratoria superior como desencadenante.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Kiss MH, Gomes de Sá E, Lotufo S, Sogabe T, Moretto P. Aspectos clínicos, laboratoriais e terapêuticos de 46 crianças com púrpura de Henoch-Schönlein. *Jornal de Pediatria (Rio)*. 1994;70(4):234-9.
- Estupiñán M, Luna C, Vera S. Púrpura de Schoenlein-Henoch. A propósito de un caso complicado con invaginación intestinal, HNERM, EsSalud. *Rev. Facultad de Med Hum URP* 2012;1:55-9.
- Stringa MF, Castro C, A. D. Olivera, P. Bonavia, O. J. Stringa, R. Valdez. Primary vasculitis in children: A clinical-epidemiology study. *Dermatol Argen*. 2009; 15(6):411-9.
- Bravo J, Loza R, Ferrufino J. IgA Nephropathy: A case report. *Rev Med Hered*. 2005;16:223-7.
- Trapani S, et al. Henoch Shonlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 casos. Over a 5 year period and review of literature. *Sem Arthritis Rheum*. 2005; 35:143-153.
- Cáceres MJ, Fuentes VY, Romero NB, Valverde RS, García RP, Gomezchico VR, Ramón GG, Carreño MR, Maldonado R, Velásquez JL, Medeiros DM. Púrpura de Henoch-Schönlein. Reporte de 105 pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2006;63:314-321.
- Leyva-Sartori M, Delgado-González V. Use of direct immunofluorescence on connective tissue diseases. *Dermatol Peru*. 2006;16(2):148-50.
- Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral* 2013;17(1):34-46.
- Rodríguez-Quiroz F, Cerrato N. Henoch-Schonlein Purpura. Case report and review of literature. *Honduras Pediátrica* 2001;22(1):12-4.
- Fernández Rodríguez L, Amann Prada R, García de Vinues S. Afección renal en las enfermedades cutáneas. *Jano*. 2004;66(1.508):20-6.
- Álvarez-Madrid C, De Inocencio J. Ensayos clínicos y práctica clínica. Utilidad de los corticoides en el tratamiento de la púrpura de Schönlein-Henoch. *An Pediatr Contin*. 2009;7(1):36-8.
- Chacaltana A. Compromiso duodenal en púrpura de Henoch-Schönlein. *Rev Gastroenterol. Perú*; 2010;30-3:220-223
- Morel Z. Classification of systemic vasculitis in Pediatrics. *Pediatr (Asunción)* .2012;39(2):121-130.
- Ozen S, et al. Eular/Printo/Pres criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010;69:798-806.
- Yao-Hsu Yang, Hsin-Hui Yu, Bor-Luen Chiang. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: An updated review. *Autoimm Rev*. 2014;13:355-8.
- Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, Örmälä T, Turtinen J, Nuutinen M. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr*. 2006;149:241-7.
- Sinclair P. Púrpura de Schoenlein-Henoch. A review. *Curr Allerg Clin Immunol*. 2010;23(3):116-120.
- Anil M, et al. Henoch-Schönlein purpura in children from western Turkey: a retrospective analysis of 430 cases. *Turkish J Pediatr*. 2009;51:429-436.
- Tarvin SE, Ballinger S. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Paediatrics*. 2006; 16:259-263.
- Rabelo Júnior CN, Moreira Faço M, Lotito AP, Silva AA. Palpable purpura as the initial clinical manifestation of juvenile systemic lupus erythematosus similar to Henoch-Schönlein purpura. *Rev Paul Pediatría* 2005;23(4):208-13.
- Ángeles L, Ballona R. Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-199. *Folia dermatol. Peru* 2007;18(3): 111-7.
- Chen O, et al. Henoch-Schönlein purpura in children: clinical analysis of 120 cases. *African Health Sciences* 2013;13(1):94-99.
- Bagga A. Henoch-Schonlein syndrome in northern Indian children. *Indian Pediatr*. 1991;28(10):1153-7.
- Fretzayas A. Clinical impact of altered immunoglobulin levels in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Int*. 2009;51(3):381-4.

Correspondencia: Dra. Gady Chanco Ramírez  
gkari\_18@hotmail.com

Recibido: 10-08-2015  
Aceptado: 24-11-2015

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

# Celulitis y erisipela

*Cellulitis and erysipela*

**Leonardo Sánchez-Saldaña,<sup>1</sup> Katherine Anco-Gallegos<sup>2</sup>**

## RESUMEN

La celulitis y la erisipela constituyen causas frecuentes de morbilidad y en ocasiones de mortalidad en la población general. El diagnóstico es clínico; solo en situaciones especiales se utilizan exámenes complementarios para confirmar el diagnóstico. El tratamiento antibiótico y las medidas preventivas no han variado significativamente en los últimos años. En este artículo se tratará de reconocer y discriminar ambas entidades clínicas.

**PALABRAS CLAVE:** celulitis, erisipela, estreptococo, estafilococo.

## ABSTRACT

*Cellulitis and Erysipelas are frequent causes of morbidity and, in some cases, of mortality in the general population. The diagnosis is clinical; only in special cases; complementary tests are used to confirm the diagnosis. Antibiotic treatment and preventive measures have not changed significantly in recent years. In this article we will try to recognize and discriminate both clinical entities.*

**KEY WORDS:** cellulite, erisipela, streptococcus, staphylococcus.

## CELULITIS

La celulitis es una infección bacteriana aguda de la piel que afecta el tejido celular subcutáneo más profundamente que la erisipela, causada más frecuentemente por el *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*, caracterizado clínicamente por eritema, edema y dolor, con bordes mal definidos.<sup>1-5</sup>

### Epidemiología

La celulitis se puede presentar a cualquier edad, en ambos sexos y no ocurre habitualmente en forma epidémica.<sup>1</sup> No se conoce la real incidencia de esta patología, y no suelen diferenciar claramente entre celulitis y erisipela. Según estudios realizados la incidencia de la celulitis varía entre 0,2 y 25/1000 pacientes por año.<sup>1</sup> Tiene una mayor incidencia en los meses de verano, levemente superior en los varones y en grupos etarios mayores.<sup>1</sup> Se observa también en niños, más frecuentemente en niños de sexo masculino (70%), en miembros inferiores (85%) y la cara; aunque otras áreas pueden ser afectadas.<sup>1-3</sup>

### Factores predisponentes

Usualmente existen antecedentes de lesiones cutáneas, trauma con excoriaciones de la piel, picaduras y

1 Médico dermatólogo, práctica privada

2 Médico residente del segundo año de Dermatología. Hospital Militar Central



Tabla 1. Factores predisponentes o de riesgo para la celulitis

- ▲ Factores locales: suelen ser los mayores determinantes de las celulitis
  - Excoriaciones
  - Heridas cutáneas traumáticas.
  - Picaduras y mordeduras de insectos, mordeduras de animales y humanos
  - Intertrigos interdigitales
  - Infecciones micóticas de los pies.
  - Uso de *piercing*
- ▲ Situaciones predisponentes
  - Diabetes: no está demostrado que esta patología sea un factor de riesgo independiente.
  - Obesidad
  - Edema de los miembros inferiores
  - Enfermedad vascular periférica
  - Linfedema
  - Úlceras cutáneas en ciertas enfermedades como diabetes
  - Cirrosis.
  - Mastectomía radical
  - Herida quirúrgica reciente.
  - Mordeduras: animales y humanas
  - Alcoholismo
  - Uso de drogas de abuso intravenosas
  - Inmunosupresión
    - Neutropenia
    - Hipogammaglobulinemia
  - Infección por VIH/sida.

mordeduras de insectos, mordeduras de animales o de personas, úlceras, isquemias o relacionadas con diabetes, eczemas, antecedentes de enfermedad vascular periférica, procedimientos cardiovasculares, pulmonares, dentales recientes, uso de medicamentos inmunosupresores o corticosteroides.<sup>2,3</sup> En la Tabla 1 se resume los factores predisponentes de la celulitis.

## ETIOLOGÍA

Los agentes causales más frecuentes de la celulitis bacteriana son *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus* en pacientes inmunocompetentes,<sup>1</sup> aunque pueden ser otras bacterias, menos frecuentemente *Haemophilus influenzae* tipo B.<sup>2-5</sup>

En pacientes con puerta de entrada definida en la piel es elevada la incidencia de *S. aureus*. En este sentido debe tenerse en cuenta las consideraciones relativas al riesgo de

presentar *S. aureus* meticilinoresistente de la comunidad (SSAMR AC).<sup>1</sup> Los estreptococos del grupo B, C o G son también etiologías habituales, principalmente en pacientes diabéticos.<sup>1</sup>

Pacientes usuarios de drogas están colonizados con mayor frecuencia por *S. aureus* tanto nasal como en la piel y es más frecuente la presencia de SAMR AC. Esto debido a la falta de higiene, compartir jeringas e instrumentos para aspirar y al daño de la mucosa nasal.<sup>1</sup>

Se está reconociendo a *S. epidermidis* como un patógeno de la celulitis en diversos estados de inmunodeficiencia, que incluyen pacientes con VIH y de trasplantes de órganos.<sup>6-8</sup> En los pacientes con VIH/sida aumenta el riesgo de bacilos gramnegativos y flora polimicrobiana.

En pacientes con antecedentes de mordedura o arañazo de perro o gato se debe sospechar infección por *Pasteurella multocida*. Pacientes que se inyectan con agua no estéril tienen posibilidad de tener celulitis con mayor incidencia por *Pseudomonas spp.* y *Aeromonas spp.*

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico se inicia con un eritema mal definido, dolor circunscrito, aumento de volumen y calor local en el sitio afectado (Figura 1). Los bordes laterales no se diferencian bien, porque el proceso se sitúa en la profundidad de la piel y afecta sobre todo al tejido celular subcutáneo (Figura 2). El edema surge poco a poco sin afectación del área circundante (Figura 3). Al aplicar presión se observa una fóvea. La piel del área afectada se torna roja a medida que progresa la infección, tensa, brillante, estirada, caliente y dolorosa. Las adenopatías regionales y los signos y síntomas generales de fiebre, escalofríos, fatiga y malestar general son frecuentes.<sup>2,3</sup>

La celulitis se localiza con más frecuencia en los miembros inferiores, seguida de los miembros superiores, cabeza y cuello, tronco y abdomen.<sup>1</sup> Figuras 4 y 5.

Es importante tener en cuenta algunos tipos de celulitis: la celulitis facial en niños y tener en cuenta la presentación en dos áreas importantes, la periorbitaria y la orbitaria debida a las serias complicaciones que pueden presentar. Son infecciones graves que comprometen el ojo y las estructuras circundantes y que requieren atención rápida.<sup>2,3</sup>

### Celulitis facial en niños

La celulitis debida a *H. influenzae* tipo B es menos frecuente hoy en día debido a la instauración de la vacunación. Presenta algunas características específicas, se produce durante el periodo de vida con mayor riesgo de adquirir una



Figura 1. Celulitis en la pierna izquierda. Eritema de bordes mal definidos y signos inflamatorios.

enfermedad por *H. influenzae* tipo b, edades de tres meses a cinco años, casi siempre se relaciona con enfermedad sistémica a diferencia de otras formas de celulitis, presentando en la mayoría de niños un estado bacteriémico. Aunque puede localizarse en las extremidades, por lo general afecta las mejillas en forma unilateral (celulitis facial). En muchos niños con esta celulitis se observa una coloración rojo azulada o purpúrea, si bien no es diagnóstica de esta forma de celulitis.<sup>9-11</sup>

### Celulitis periorbitaria (preseptal)

Es una infección que compromete los tejidos blandos que rodean el globo ocular, e involucra los párpados hasta el área ósea que rodea el ojo. En su evolución puede comprometer la órbita, aparato lacrimal y senos paranasales. Es más frecuente en niños menores de cinco años.<sup>11,12</sup>

Los agentes implicados más comunes son el *S. aureus*, *St. pyogenes* e *H. influenzae*. Los factores que la condicionan son los traumatismos, mordedura, herida, infección de la piel, sobreinfección de una lesión herpética o sinusitis.



Figura 2. Celulitis a nivel de los glúteos. El proceso se sitúa en la profundidad de la piel.



Figura 3. Celulitis del pie y tobillo derecho, donde se observa edema marcado.

El cuadro clínico se inicia en forma repentina con fiebre, irritabilidad, infección del tracto respiratorio superior, se presenta hinchazón, edema y enrojecimiento del párpado superior e inferior, la piel periorbitaria parece tatuada y esta inflamada de color rojo purpúrea característico, el globo ocular, la visión y motilidad ocular es normal, al examen oftalmológico se observan eritema conjuntival, córnea opaca y secreción mucopurulenta. En 90% de los casos es unilateral. No suele acompañarse de bacteriemia, sin embargo, la potencial diseminación al interior de la órbita



Figura 4. A) Celulitis en la pierna derecha de una paciente con insuficiencia vascular crónica. B) Marcado compromiso de la pierna con edema marcado.

y al sistema nervioso central hace que adquiera una gran importancia.

El diagnóstico es clínico. Son de ayuda radiografía de los senos paranasales, tomografía computarizada de la órbita y el cultivo de la secreción de los ojos. El diagnóstico diferencial es con la conjuntivitis purulenta, infecciones virales adyacentes al ojo, traumatismos y edema periorbitario alérgico.<sup>11,12</sup>

### Celulitis orbitaria

Es una infección que compromete el ojo y las estructuras oculares dentro de la cavidad ósea de la cara. Se presenta más frecuentemente en niños mayores de cinco años. Comúnmente ocurre asociado con sinusitis etmoidal o complicación de heridas penetrantes de la órbita.

Clínicamente cursa con proptosis o desviación del ojo, hay dolor, eritema, hinchazón de los párpados, marcada inyección conjuntival y disminución de la motilidad ocular. Esta disminuido la agudeza visual y la pupila puede estar dilatada, la mucosa nasal se aprecia hiperémica con secreción purulenta, la congestión venosa puede causar presión ocular elevada, el paciente presenta letargia, fiebre, edema palpebral y rinorrea.

Las complicaciones de la celulitis orbital incluyen trombosis del seno cavernoso, difícil de distinguir de una celulitis orbitaria simple y debe ser sospechado si la proptosis es bilateral, meningitis, absceso cerebral extradural, osteomielitis huesos del cráneo, pérdida de la visión por neuritis del nervio óptico y panofalmitis.<sup>11,12</sup>

### Complicaciones

Las posibles complicaciones de la celulitis consisten en abscesos subcutáneos, linfangitis, bacteriemia, sepsis, osteomielitis, artritis séptica, meningitis, choque, tromboflebitis, necrosis y fascitis necrotizante.

### Diagnóstico

El diagnóstico generalmente es clínico.<sup>1-3</sup> El examen físico revelará enrojecimiento, calor e hinchazón de la piel. En algunas circunstancias se pueden solicitar hemocultivo, conteo sanguíneo completo y cultivo de cualquier líquido o material que este dentro del área afectada.

En circunstancias particulares se puede justificar el uso de métodos radiológicos para descartar otros procesos. La radiografía simple se utiliza en el diagnóstico diferencial con las celulitis necrotizantes, para establecer la producción de gas.<sup>1</sup> La ecografía cutánea y la TAC pueden ser útiles cuando se sospecha colecciones. La RMN ayuda a diferenciar la fascitis necrotizante. El centellograma con Ga-67 puede ser útil para diferenciar celulitis inflamatorias, no infecciosas o de infecciones osteoarticulares. También la RMN o la TAC pueden diferenciar la osteomielitis.<sup>1</sup>

### Diagnóstico diferencial

Fundamentalmente con la erisipela que se resumen en la Tabla 2. Otros diagnósticos diferenciales se resumen en la Tabla 3.

### Tratamiento

El tratamiento de la celulitis en general es empírico en función de la identificación del microorganismo causal, de la historia clínica, localización, edad y estado inmunitario del paciente. En general la celulitis debe tratarse en forma ambulatoria.

Existen criterios de hospitalización basados en lo siguiente:<sup>1</sup>

- ▲ Gravedad del cuadro clínico
  - Hipotensión
  - Fallo renal
  - Acidosis metabólica
  - Leucocitosis con formas inmaduras.

Tabla 2. Diferencias entre erisipela y celulitis

Erisipela	Celulitis
▲ Inicio agudo, menor de 24 horas	▲ Inicio insidioso y progresivo
▲ Inflamación superficial	▲ Inflamación más profunda
▲ Asociado a síntomas generales: fiebre mayor 38 °C, escalofríos	▲ Asociado a síntomas generales en ocasiones
▲ Inflamación cutánea bien delimitada y sobre elevada	▲ Inflamación cutánea de límites imprecisos y no sobre elevada
▲ Generalmente unilateral (98%), afecta sobre todo la pierna o pie (85%)	▲ No tiene un correlato anatomopatológico preciso
▲ Factores de riesgo en la mayoría de pacientes	▲ Factores de riesgo similares a los de la erisipela.
▲ Linfedema, puerta de entrada local	
▲ Títulos ASO positivos bajo al inicio o durante el seguimiento (<40%)	

Tabla 3. Diagnósticos diferenciales de las celulitis infecciosas

- ▲ Erisipela
- ▲ Tromboflebitis superficial
- ▲ Trombosis venosa profunda
- ▲ Linfedema
- ▲ Dermatitis por contacto
- ▲ Reacciones adversas a fármacos
- ▲ Picaduras de insectos con reacción inflamatoria local
- ▲ Celulitis eosinofílica
- ▲ Síndrome de Sweet
- ▲ Gota
- ▲ Fiebre mediterránea familiar
- ▲ Reacciones a inyecciones de siliconas y otras sustancias de relleno
- ▲ Paniculitis
- ▲ Linfomas
- ▲ Leucemias
- ▲ Eritema nudoso

#### ▲ Factores locales

- Heridas penetrantes
- Puerta de entrada que plantee la posibilidad de gérmenes infrecuentes o dudas diagnósticas
- Celulitis necrotizante

#### ▲ Comorbilidades

- Diabetes
- Obesidad
- Inmunodeficiencia
- Pacientes postrados y con edema previo en miembros.

#### ▲ Factores de pronóstico

- Edad del paciente
- Pacientes con manifestaciones generales
- Pacientes con manifestaciones sistémicas
- Signos de sospecha de sepsis.

El tratamiento debe dirigirse a controlar la infección y prevenir las complicaciones.<sup>1-3,13,14</sup> Incluye medidas generales y tratamiento sistémico con antibióticos. Se presenta en la Tabla 5.

En infecciones extensas y graves que invaden la órbita o la cara se instaurará tratamiento por vía parenteral. Se emplea como tratamiento la asociación de cloxacilina y cefuroxima o cloxacilina y gentamicina, ceftriaxona, teniendo como alternativas el imipenem o la vancomicina con un aminoglucósido o cefalozina, IV, 2 g/d.

Tabla 5. Tratamiento de la celulitis

#### ▲ Medidas generales

- Inmovilización y la elevación del miembro que ayudan a reducir el edema y el dolor.
- Manejo ambulatorio en la celulitis localizada y sin compromiso sistémico.

#### ▲ Tratamiento sistémico

En casos de celulitis localizada y sin compromiso sistémico, se puede empezar tratamiento por vía oral con:

- Cefalosporinas de primera generación
  - Cefalexina
    - Adultos: 1 g, cada 8 h.
    - Niños: 50-100 mg/kg/d, en 3-4 tomas, durante 7-10 d.
  - Cefadroxilo
    - Niños: 40-50 mg/kg/d, VO, en 2 dosis.
    - Adultos: 500 mg, VO, cada 12 h.
  - Cefalotina
    - Niños: 80-160 mg/kg/d, IV o IM, en 4 dosis.
    - Adultos: 500 mg, IM o IV, cada 6 h.
  - Cefazolina
    - Niños: 50-100 mg/kg/d, VO, en 4 dosis.
    - Adultos: 500-1000 mg, IV, cada 6 h.
  - Cefradina
    - Niños: 50-100 mg/kg/d, VO, IM, IV.
    - Adultos: 500 mg, IM, IV, VO.
- Cefalosporinas de segunda generación
  - Cefuroxima
    - Niños: 125 mg/12 h.
    - Adultos: 250 mg/12 h.
- Penicilina resistente a la penicilinas
  - Cloxacilina
    - Recién nacidos: 50-100 mg/kg/d, IM, en 2 dosis.
    - Niños: 100-200 mg/kg/d, en 4 dosis IM.
    - Adultos: 4-6 g/d, IV, en 4 dosis.
  - Dicloxacilina
    - Niños: 50-100 mg/Kg/día divididos en 4 dosis.
    - Adultos: 500 mg/6 h.
- Betalactámicos con inhibidores de la betalactamasa
  - Amoxicilina-ácido clavulánico:
    - Niños: 30-50 mg/kg/d, VO, en 3 tomas.
    - Adultos: 500/125 mg, cada 8 h.
- Nuevos macrólidos
  - Azitromicina
    - Niños: 10 mg/kg/d, durante 3-5 d.
    - Adultos: 500 mg/d, durante 5 d.
- Lincosamidas
  - Clindamicina
    - Niños: 25-40 mg/kg/d, IM.
    - Adultos: 300-600 mg, cada 8-12 h.

## ERISIPELA

La erisipela es una infección bacteriana cutánea aguda<sup>1</sup> producida por estreptococo betahemolítico del grupo A o *St. pyogenes* o, más raramente, por *S. aureus*, que afecta de forma difusa a la dermis y parte superior del tejido celular subcutáneo (es una celulitis superficial), en algunos casos rápidamente progresiva,<sup>1</sup> siendo importante el compromiso de los vasos linfáticos; manifestada clínicamente por la presencia de signos inflamatorios agudos: eritema, edema y dolor local en el tegumento cutáneo, acompañadas de síntomas generales, escalofríos y fiebre, siendo sus localizaciones preferenciales las extremidades inferiores, área centro facial y pabellones auriculares.<sup>1-3,15,16</sup>

### Epidemiología

La erisipela es una infección común, representa una causa importante de morbilidad, hospitalización y en ocasiones, de mortalidad en la población general. Afecta a todas las razas, es más común en mujeres, aunque para algunos autores no existe predominio de género, afecta todos los grupos de edad, se presenta característicamente en niños pequeños o en pacientes adultos, con un pico de incidencia entre los 60 y 80 años de edad. En 85% de los casos ocurre en las piernas, solo 20 % en la cara,<sup>20</sup> en los niños es común en la piel del abdomen.<sup>2,3,18-20</sup>

### Etiología

Es causada por estreptococo betahemolítico del grupo A, ocasionalmente por *S. aureus*, y menos frecuentemente los grupos B, C y G. En los niños, el agente causal es estreptococo del grupo B, *H. influenzae* tipo B, *St. pyogenes* y *S. aureus*. En diabéticos e inmunosuprimidos, por los gramnegativos como *E. coli*, *P. mirabilis*, *Acinetobacter*, *Enterobacter* y *P. aeruginosa*.<sup>2,3</sup>

### Patogenia

La erisipela se produce cuando las condiciones locales favorecen el episodio,<sup>1</sup> y se inicia a menudo cuando se produce una pérdida de la integridad de la epidermis.<sup>1</sup> Se considera factores de riesgo más relevantes el linfedema crónico y lesiones cutáneas (úlceras de las piernas, dermatitis, dermatofitosis de localización interdigital, picaduras y fisuras). Otros factores predisponentes incluyen la diabetes *mellitus*, alcoholismo, síndrome nefrótico, inmunodeficiencias e infección por VIH.<sup>1-3</sup> En la Tabla 4 se resume los factores predisponentes de la aparición de la erisipela.

Tabla 4. Factores predisponentes para la aparición de la erisipela<sup>1</sup>

- ▲ Factores locales
  - Linfedema
  - Insuficiencia venosa
  - Injuria local previa o actual
  - Tiña *pedis*
  - Intertrigo pedio
  - Safenectomía
  - Obstrucción linfática
  - Erisipela previa
- ▲ Factores sistémicos
  - Diabetes *mellitus*
  - Obesidad
  - Mayores de 60 años
  - Alcoholismo
  - Cirrosis
  - Infecciones del tracto respiratorio superior
  - Inmunosupresión

### Manifestaciones clínicas

El inicio del cuadro clínico suele ser brusco, con fiebre, malestar general y astenia, tras un periodo de incubación breve aparece las manifestaciones cutáneas 1 a 2 días después. Al inicio los pacientes notan escozor y enrojecimiento que progresivamente se delimita en una placa indurada, tumefacta, caliente, roja y brillante (Figura 5), de bordes sobre elevados, netamente diferenciada de la piel normal circundante que se extiende excéntrica y progresivamente a modo de llamarada (Figura 6). Debido a la importante afectación linfática la placa presenta un aspecto en piel de naranja. En ocasiones pueden aparecer vesículas y ampollas, incluso de contenido hemorrágico. Figura 7.

Krasagakis et al.<sup>20,21</sup> sugieren que el *S. aureus* está frecuentemente involucrado en la erisipela, probablemente actúa sinérgicamente con el estreptococo betahemolítico en las formas ampollares de erisipela. El cuadro clínico es localizado y asimétrica, presenta adenopatía regional y es frecuente las recurrencias.<sup>2,3</sup>

Se localiza con mayor frecuencia en los miembros inferiores y es generalmente unilateral, aunque en algunas oportunidades el compromiso es bilateral. Otras localizaciones menos frecuentes incluyen la cara, clásicamente descrita como “en ala de mariposa”, y en





Figura 5. A) Erisipela localizado en la cara. Se observa eritema con signos inflamatorios. B) Erisipela localizada en la pierna derecha. Nótese el eritema marcado y bien delimitado.

miembros superiores, particularmente en mujeres sometidas a vaciamiento ganglionar axilar por cáncer de mama. En neonatos se debe tener en cuenta la localización en la pared abdominal a partir de la colonización del ombligo 1.

Puede evolucionar a una celulitis si la infección progresa en profundidad afectando a todo el espesor del tejido celular subcutáneo, mostrándose entonces las lesiones menos congestivas y con límites imprecisos. En la fase de curación cursa con descamación superficial del tegumento.

Cuando el cuadro clínico no es tan característico, la zona afectada es distinta de las típicas y el paciente está solo levemente enfermo, debemos sospechar la implicación de otros patógenos diferentes a *St. pyogenes*, como *S. aureus*.



Figura 6. Erisipela. Localización en la pierna.

La erisipela asienta con facilidad en áreas con drenaje linfático distorsionado o con linfedema crónico como piernas (localización más frecuente) con síndrome posflebítico, con úlceras crónicas o afectadas previamente por erisipela o celulitis recidivante; o brazo homolateral a una mastectomía o a una disección ganglionar regional. En la erisipela facial la localización más característica es la malar, con posible extensión por el puente nasal a la región contralateral, adquiriendo un aspecto en alas de mariposa. El edema es marcado y los ojos están a menudo cerrados por la hinchazón.

Otra ubicación de erisipela estreptocócica es sobre heridas quirúrgicas recientes, donde *St. pyogenes* es uno de los escasos patógenos bacterianos que produce signos de infección en las primeras 24 horas. Tras circuncisión puede aparecer una erisipela localizada en la zona perineal. En recién nacido la localización más frecuente es periumbilical, con vía de entrada a partir del muñón umbilical.



Figura 7. Celulitis facial: eritema y formación de ampollas.

## Diagnóstico

El diagnóstico se fundamenta en la historia clínica y la exploración física. Para identificar el microorganismo, el examen de aglutinación con látex suele ser más sensible que el cultivo (5% de positividad del cultivo). La serología

(antiestreptolisina O) es diagnóstica en el 40% de los casos, pero solo es útil para el diagnóstico retrospectivo. Suele encontrarse leucocitosis marcada de 15,000 a 40,000 con una pronunciada desviación izquierda. Los casos típicos no suelen plantear diagnóstico diferencial.

Tabla 6. Opciones terapéuticas para el tratamiento de la erisipela<sup>22-26</sup>

- ▲ Medidas generales
  - Hospitalización según la gravedad.
  - Reposo y elevación de la zona afectada. Disminuye el edema y la hinchazón.
  - Corrección de los factores predisponentes.
  - Tratamiento de la puerta de entrada.
  - Prevención de la tromboflebitis.
- ▲ Tratamiento local
 

No se sugiere tratamiento tópico de la erisipela, a menos que curse con ampollas, costras o ulceraciones. Se utilizará:

  - Fomentos antisépticos con sulfato de cobre.
  - Algún antibiótico o antiséptico tópico.
  - Fomento con compresas frías de suero fisiológico estéril mejoran el dolor local.
  - Astringentes en presencia de ampollas.
  - Compresas con solución de permanganato de potasio 1/10,000 en casos de lesiones ulceradas y necróticas.
  - Solución de sulfato de zinc, sulfato de cobre 1/1000.
  - Cremas antibióticas: mupirocina 2%, ácido fusídico 2%, nadifloxacina.
  - Debridamiento quirúrgico cuando sea necesario.
- ▲ Tratamiento vía oral
  - Casos leves y no complicados:
 

La amoxicilina y la amoxicilina/ácido clavulánico orales son suficientes para resolver el problema.

    - Amoxicilina
      - Niños: 30-50 mg/kg/d, VO, en tres tomas.
      - Adultos: 500 mg, cada 8 h.
    - Amoxicilina/ácido clavulánico
      - Niños: 30-50 mg/kg/d, VO, en 3 tomas.
      - Adultos: 500/125 mg, cada 8 h.
    - Fenoximetil penicilina (penicilina V)
      - Niños: 40 000 UI/kg/d, VO, en 4 dosis.
      - Adultos: 400 000-1 000 000 UI, VO, cada 6 h, 10 d.
    - Eritromicina
      - Niños: 30-50 mg/kg/d, en 4 dosis, VI.
      - Adultos: 500 mg, VO, cada 6 h, durante 10 d.
    - Claritromicina
      - Niños: 15 mg/kg/d, VO, en 2 dosis.
      - Adultos: 500 mg, cada 12 h.
    - Azitromicina:
      - Niños: 10 mg/kg/d, durante 3-5 d.
      - Adultos: 500 mg/d, durante 5 d.
    - Clindamicina 300 mg, cada 8 h.
  - Cefadroxil
    - Niños 40-50 mg/kg/d, VO, en 2 dosis.
    - Adultos: 500 mg, VO, cada 12 h.
  - Cefalexina:
    - Niños 50-100 mg /kg/d, VO, en 4 dosis.
    - Adultos: 500 mg, VO, cada 6 h.
  - Cefazolina
    - Niños 50-100 mg/kg/d, VO, en 4 dosis.
    - Adultos: 1-2 g, cada 8-12 h.
  - Cefradina
    - Niños: 50-100 mg/kg/d, VO.
- ▲ Tratamiento sistémico o parenteral
  - Cuando por la gravedad se necesita hospitalización El tratamiento de primera línea es la penicilina.
    - Penicilina G
      - Adultos: 2 millones de UI, cada 6 h.
    - Penicilina G procaína
      - Niños: 50,000-100,000 UI/kg/d, IM, en 2 dosis.
      - Adultos: 600,000 UI/IM, cada 12 h.
    - Oxacilina
      - Recién nacidos: 50-100 mg/kg/d, IM, en 2 dosis.
      - Niños: 100-200 mg/kg/d, en 4 dosis, IM.
      - Adultos: 4- 6 g/d, IV, en 4 dosis.
    - Penicilina clemizol
      - Niños: 30 000-50 000 UI/kg/d, IM, cada 24 h.
      - Adultos: 1 000 000 UI, cada 12-24 h, durante 10 d.
    - Cefalotina
      - Niños 80-160 mg/kg/d, IV o IM, en 4 dosis.
      - Adultos: 500-1000 g, IM o IV, cada 4-6 h.
    - Cefazolina
      - Niños 50-100 mg/kg/d, IM, en 4 dosis.
      - Adultos: 500-1000 mg, IV, cada 6 h.
    - Cefradina
      - Niños 50 -100 mg/kg/d, IM, IV.
      - Adultos: 500 mg, IM, IV, VO.
- ▲ Otras opciones
  - Si se sospecha estafilococo: dicloxacilina o quinolonas.
  - Cepas productoras de penicilasa (sin respuesta a la terapia convencional): amoxicilina/ácido clavulánico o quinolonas.
  - Cepas meticilinoresistentes: vancomicina o sulfametoxazol-trimetoprima.
  - Recurrencia: quimioprofilaxis con penicilina G benzatínica, 2,4 MUI, IM, cada 3 a 4 sem, o penicilina V1, MUI, VO, 6-12 m.

La biopsia cutánea usualmente no se realiza. La histología muestra en la dermis un intenso edema, marcada dilatación de los vasos y de los capilares y un infiltrado perivascular difuso compuesto principalmente de neutrófilos. Con tinción de Giemsa o Gram pueden ponerse de manifiesto cocos agrupados en los linfáticos y en los espacios intersticiales. Con técnicas de inmunofluorescencia directa frente a estreptococos sobre tejido de biopsia, se han obtenido resultados positivos hasta en 70% de casos.

La resonancia magnética nuclear es útil para localizar abscesos subcutáneos y la radiología simple de partes blandas para detectar la presencia de gas en casos sospechosos de gangrena por anaerobios.

### Diagnóstico diferencial

Debe hacerse con trastornos inflamatorios no infecciosos como tromboflebitis, trombosis venosa profunda, dermatitis de estasis, urticaria "gigante", angioedema, dermatitis de contacto, síndrome de Sweet, eritema nudoso, erupción fija medicamentosa, fascitis eosinofílica, carcinoma inflamatorio de mama, entre otros. También con diversas infecciones cutáneas como forúnculos, herpes zóster prevesicular, erisipeloide, eritema crónico migratorio, mucormicosis, osteomielitis secundaria a sinusitis paranasal, infecciones gangrenosas o necrotizantes y fiebre mediterránea familiar.

### Complicaciones

Las complicaciones más comunes son la flebitis, tromboflebitis, los abscesos, gangrena, glomerulonefritis aguda, endocarditis, septicemia, linfedemas persistentes, elefantiasis, trombosis retrógrada del seno cavernoso y complicaciones tóxicas que comprometen articulaciones contiguas.

### Pronóstico

El pronóstico de los pacientes con erisipela es bueno cuando recibe tratamiento oportuno. El tratamiento antibiótico precoz previene las complicaciones y produce mejoría del estado general en las primeras 24 a 48 horas.

### Tratamiento

El objetivo del tratamiento radica en controlar la infección, aliviar los síntomas, y evitar las complicaciones locales, secuelas y episodios recidivantes. El tratamiento de la erisipela debe instalarse en forma rápida. Las medidas son:

En casos leves el tratamiento puede iniciarse por vía oral. El antibiótico de elección es la penicilina. En pacientes alérgicos a la penicilina puede utilizarse los macrólidos (azitromicina o claritromicina). Las opciones terapéuticas se resumen en la Tabla 6.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bermejo L, Clara L, D'Atri GM, Desse J, De Vedia L, Garelli G, y col. Consenso SADI-SAM-SAD-CACCVE. Guía para el manejo racional de las infecciones de la piel y partes blandas. Rev Panam Infectol. 2009;11(3):49-65.
- Sánchez-Saldaña L, Saenz-Anduaga E. Infecciones cutáneas bacterianas. Dermatol Peru. 2006;16(1):7-20.
- Sánchez-Saldaña L. Piodermias. En Dermatología. Tincopa-Wong O. Lima; Universidad Privada Antenor Orrego; 2011. p. 60-78.
- Danik SB, Schwartz RA, Oleske JM. Cellulitis. Cutis. 1999;64(3):157-164.
- Mallqui M. Celulitis y erisipela. En: Infectología y piel. Sánchez-Saldaña L, Sociedad Peruana de Dermatología (editores). Lima: Mad Corp; 2000. p. 11-18.
- Sadick NS. Bacterial disease of the skin. In: Conn's Current Therapy. Rakel RE (editor). Philadelphia:WB Saunders; 1997. p. 823-828.
- Varma BH. Cellulitis, a five year review. Penn Med. 1977;80:43-44.
- Sachs MK. Cutaneous cellulites. Arch Dermatol. 1991;127:493-496.
- Rapkin RH, Bautista G. *Haemophilus influenzae* cellulites. Am J Dis Child 1972;124:540-542.
- Ginsburg CM. *Haemophilus influenzae* type B bucal cellulites. J Am Acad Dermatol. 1981;4:661-664.
- Powell KR. Orbital and periorbital cellulitis. Peds In Review. 1995;16:163-167.
- Powell KR, Malinow I. Periorbital cellulites. Pediatr Ann. 1993;22:241-246.
- Dong SL, Kelly KD, Oland RC, et al. ED management of cellulites: a review of five urban centers. Am J Emerg Med. 2001;19(7):535-540.
- Donald M, Marlow N, Swinburn E, et al. Emergency department management of home intravenous antibiotic therapy for cellulites. Emerg Med J. 2005;22:715-717.
- Bañuls J, Ramón R. Erisipela, celulitis y linfangitis. Monogr Dermatol. 1999;12:39-44.
- Gil MJ. Infecciones cutáneas causadas por estreptococos. En: Infecciones en Dermatología. Jiménez JM, Drobnic L (editores). Barcelona: Laboratorios Menarini SA; 2002. p. 269-79.
- Carroll JA. Common bacterial pyodermas. Taking aim against the most likely pathogen. Postgrad Med. 1996;100:311-332.
- Bernard P, Bedane C, Mounier M, et al. Streptococcal causa of erysipelas and cellulites in adults. Arch Dermatol. 1989;125:779-782.
- Fica A. Celulitis y erisipela: manejo en atención primaria. Rev Chil Infect. 2003;20(2):104-110.
- Krasagakis K, Samonis G, Maniatakos P, et al. Bullous erysipelas: Clinical presentation, staphylococcal involvement and methicillin resistance. Dermatology. 2006;212(1):31-35.
- Swartz MN, Weinberg AN. Infections due to Gram-Positive Bacteria. En: Dermatology in General Medicine. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, et al. (eds.). New York: McGraw-Hill; 1999. p. 2344-64.
- Epstein ME, Amodio-Groton M, Sadick NS. Antimicrobial agents for the dermatologist. I. Betalactam antibiotics and related compounds. J Am Acad Dermatol. 1997;37:149-65.
- Epstein ME, Amodio-Groton M, Sadick NS. Antimicrobial agents for the dermatologist. II. Macrolides, fluorquinolones, rifamycins, tetracyclines, trimethoprim-sulfamethoxazole, and clindamycin. J Am Acad Dermatol. 1997;37:365-81.
- Ramos JR, Belinchón I. Avances de la antibioticoterapia en dermatología. Piel. 1995;10:489-99.
- Sanford JP, Gilbert DN, Gerberding JL, et al. Guía de terapéutica antimicrobiana; 1996.
- Veien NK. The clinician's choice of antibiotics in the treatment of bacterial skin infection. Br J Dermatol. 1998;139:30-6.

## Complejo de Carney: reporte de un caso

*Carney complex: a case report*

**Soky Del Castillo-Cabrera, Cecilia Guerra-Arias,<sup>2</sup> Eva Garagorri-Reyes<sup>3</sup>**

### RESUMEN

*El complejo de Carney es un raro síndrome caracterizado por hiperpigmentación de la piel y mucosas, neoplasias cardíacas, del sistema nervioso central y alteraciones en órganos endocrinos. Se reporta el caso de una mujer con nevo azul agminado, mixoma auricular e hipotiroidismo, así como antecedente familiar de lentiginosis y alteraciones endocrinas.*

**PALABRAS CLAVE:** complejo Carney, síndrome, hiperpigmentación, neoplasias.

### ABSTRACT

*The Carney complex is a rare syndrome characterized by skin and mucous hyperpigmentation, cardiac and central nervous system neoplasms and alterations in endocrine organs. We report a case of agminate blue nevi, atrial myxoma and hypothyroidism, and family history of lentiginosis and endocrine disruption*

**KEY WORDS:** Carney complex, syndrome, hyperpigmentation, neoplasms.

### INTRODUCCIÓN

El complejo de Carney (CC) es una enfermedad rara descrita por primera vez en 1985 caracterizada principalmente por mixomas, pigmentación de la piel y tumores neuroendocrinos múltiples. El CC es una enfermedad familiar transmitida en un patrón autosómico dominante. Sin embargo, se han reportado formas esporádicas de la enfermedad. En muchas ocasiones se han reportado manifestaciones clínicas las cuales no se manifiestan completamente en forma simultánea. En esta comunicación describimos el caso de CC visto en el Hospital Central de la Fuerza Aérea del Perú, el cual fue estudiado por diferentes especialidades, pero diagnosticado por el servicio de Dermatología.

### CASO CLÍNICO

Se trata de paciente mujer de 56 años de edad, natural de Lima, con antecedente de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, sin hábitos tóxicos de interés ni factores de riesgo coronario. Antecedente familiar de hermana con lentiginosis en cara y fibroadenoma en mama izquierda e hija con lentigos en labio inferior (Figura 1). Acude a consulta por presentar desde el nacimiento mácula acrómica en dorso de pie derecho el cual aumenta de tamaño y que en la adolescencia nota aparición de múltiples lesiones agrupadas las cuales cursan asintomáticas.

---

1. Médico residente del servicio de Dermatología, Hospital Central FAP (HCFAP), Lima.  
2. Médico asistente del servicio de Dermatología, HCFAP, Lima.  
3. Médico jefe del servicio de Dermatología, HCFAP, Lima.





Figura 1. Lentigos en labio inferior de hija.



Figura 3. Pápulas hiperpigmentadas azuladas y marrones.

En la exploración físico se observó la presencia de lesión acrómica de aproximadamente 6 por 8 cm en el dorso del pie derecho, con presencia de múltiples pápulas hiperpigmentadas agrupadas, algunas marrones, y otras azuladas de tamaño variable entre 1 y 5 mm. Figuras 2 y 3.

En la analítica no se apreciaban alteraciones significativas en el estudio hormonal: tirotropina (TSH), tiroxina (T4) libre, cortisol, estradiol, hormona foliculoestimulante (FSH), hormona luteinizante (LH) y prolactina normales. La hemoglobina fue 14,6 g/dL.

Se realiza biopsia en sacabocados de la lesión donde informan: melanocitos ondulados y elongados proliferativos en la dermis rellenos de numerosos gránulos de melanina, con lo cual se hace el diagnóstico de nevo azul agminado.

Se realizó un estudio ecocardiográfico transtorácico que

puso de manifiesto una masa tumoral de 3 por 3 cm no prolapsante en la aurícula derecha adherida a la fosa oval del septo interauricular con movilidad leve compatible con mixoma auricular.

Dada la presencia de alteraciones cutáneas, mixoma auricular, hipotiroidismo se estableció el diagnóstico de síndrome de Carney y se realizó un estudio exhaustivo para descartar otras alteraciones endocrinas, que incluía determinación hormonal completa (hormona de crecimiento, prolactina, cortisol, adrenocorticotropina -ACTH-, LH, FSH, estradiol y hormonas tiroideas), anticuerpos antinucleares y anticardiolipina, sin encontrar alteraciones significativas.

Cabe destacar que en el caso de nuestra paciente no fue necesario hacer un estudio colonoscópico como en la



Figura 2. Lesión acrómica con múltiples pápulas hiperpigmentadas en la parte inferior de la pierna y en la porción proximal del dorso de la piel.

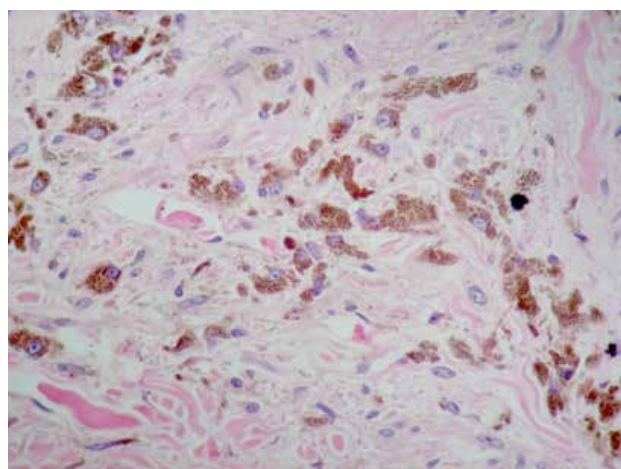


Figura 4. Biopsia piel: nevo azul agminado.





Figura 5. Ecocardiograma Doppler: mixoma auricular.

mayoría de los síndromes asociados a lentigos en que hay que descartar el síndrome de Peutz-Jeghers, ya que nuestra paciente presentaba un nevo azul agminado.

El manejo de este caso fue interdisciplinario, con el diagnóstico de mixoma auricular se refirió al servicio de cirugía de tórax para la intervención quirúrgica, que se llevó a cabo sin complicaciones. El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica fue compatible con mixoma auricular. El hipotiroidismo fue controlado con tratamiento médico. El nevo azul agminado no necesita mayor tratamiento solo el seguimiento regular. Por otro lado, se hizo el seguimiento a los diferentes miembros de su familia. Se evidenció la presencia de mixomas en la hermana así como hiperpigmentación y síndrome de Cushing mas no mixomas en la hija.

## DISCUSIÓN

El CC descrito por J. Aiden Carney, en 1985, es un trastorno autosómico dominante caracterizado por compromiso tumoral del corazón, sistema nervioso central y órganos endocrinos.<sup>1</sup> La presencia de piel pigmentada y lesiones en mucosas en simultáneo con estos tumores es un aspecto importante de esta entidad.<sup>2,3</sup> La mayoría de los casos son familiares y de mediana edad de presentación, aproximadamente 20 años.

El CC se puede manifestar como pigmentación cutánea tipo macular, mixomas cardiacos, schwannomas melanocíticos psammomatosos, acromegalia, tumor de las células largas y calcificadas de Sertoli, carcinomas tiroideos y nódulos y adenomas mamarios.<sup>1</sup> El reciente criterio diagnóstico

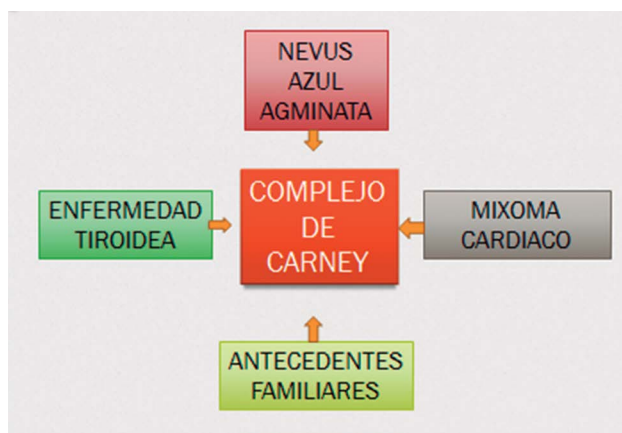


Figura 6. Complejo de Carney.

del CC incluye hallazgos tales como pigmentación cutánea tipo macular, mixomas cardiacos y cutáneos, mixomatosis mamaria, respuesta positiva paradójica de los glucocorticoides urinarios a la administración de dexametasona durante el test de Liddle, acromegalia, nevo azul, nevo azul epiteloide, osteocondromixomas, carcinoma tiroideo y mutación del gen PRKARIA, entre otros de menor importancia.<sup>3</sup>

Lentiginosis y nevo azul seguida de mixomas cardiacos son la manifestación más común del CC. Los mixomas cardiacos no muestran una edad preferente, ni sexo ni localización preponderante, y se han observado frecuentes recurrencias.<sup>3</sup>

Cabe destacar que el CC es un desorden diferente a la triada de Carney. La triada de Carney engloba tres tipos de tumores: sarcomas del estroma gástrico, paragangliomas extraadrenales funcionantes y condromas pulmonares. Aunque estos dos trastornos no están relacionados, ambos muchas veces son referidos como síndrome de Carney, causando gran confusión.<sup>4</sup>

Los síntomas y la gravedad del CC pueden variar de una persona a otra, incluso dentro del mismo grupo familiar. Este desorden puede ser evidente desde el nacimiento como a mediana edad. Es importante anotar que muchos de los individuos afectados pueden no tener todos los síntomas.<sup>5</sup>

Se ha visto que muchos de los casos de CC son debidas a la mutación del gen PRKARIA. Esta mutación puede ocurrir al azar sin ninguna razón aparente o sin ser heredada con un rasgo autosómico dominante.

Algunos individuos con CC no tienen una mutación identificable en el gen PRKARIA. Investigadores creen que adicionalmente, pero no identificada aún, hay genes

que podrían estar causando este desorden. Han determinado la existencia de un gen, aún no determinado, en el brazo corto del cromosoma 2 que parece estar involucrado en algunos casos de CC.<sup>6</sup>

Los investigadores han determinado que el gen PRKAR1A está localizado en el brazo corto del cromosoma 17 (17q22-q24). Se cree que el gen PRKAR1A es un gen supresor tumoral que ralentiza la división celular, repara el daño en el ADN celular y le "indica" a las células cuando morir (apoptosis).<sup>6</sup>

El CC afecta de igual forma a hombres y mujeres. Aproximadamente se han reportado 600 casos desde que fue descrito por primera vez en 1985. Se puede manifestar a cualquier edad, pero la edad promedio de diagnóstico son los 20 años.<sup>7</sup>

Existen síndromes de los cuales es importante diferenciarlo.

#### ▲ Síndrome Peutz-Jeghers

Es un trastorno gastrointestinal genético, infrecuente en el cual existe desarrollo de pólipos en la mucosa del intestino delgado e hiperpigmentación en la piel y mucosas. Los pólipos también se pueden encontrar en el estómago, intestino grueso y fosas nasales. Existen síntomas comunes los cuales incluyen náusea, vómitos, dolor abdominal el cual ocurre cuando existe obstrucción intestinal. Así mismo puede haber sangrado rectal e hiperpigmentación en labios, ojos, ano, mucosa oral y brazos. Los individuos con este síndrome puede incrementar el riesgo de desarrollar ciertos tipos de cáncer como gastrointestinal, páncreas, cuello uterino, ovarios y mamas.

#### ▲ Neoplasias endocrinas múltiples (MEN) tipo 1

Es un desorden genético raro caracterizado por tumores benignos (no cancerosos) que surgen a partir de células de glándulas del sistema endocrino. En estos individuos, desarrollan tumores frecuentemente de paratiroides, páncreas e hipófisis.

Existen diversos desórdenes que pueden estar asociados a síntomas que pueden presentar los pacientes con CC, como síndrome PTEN, hamartoma, síndrome de Noonan, síndrome LEOPARD, síndrome de Bannayan-Riley-

Ruvalcaba, síndrome de Watson, síndrome de McCune-Albright, neurofibromatosis tipo I, neurofibromatosis tipo II, síndrome Beckwith-Wiedemann y síndrome Li-Fraumeni.

## TRATAMIENTO

El tratamiento debe ser coordinado entre todo un equipo de especialistas: pediatras, cirujanos, cardiólogos, cirujanos cardiotorácicos, endocrinólogos y dermatólogos. Los individuos afectados deben ser monitoreados regularmente en todos los síntomas potenciales asociados al CC. Se debe realizar un monitoreo anual descartando la presencia de mixomas cardíacos.<sup>8</sup>

Los procedimientos terapéuticos específicos van a variar de un individuo a otro, dependiendo de varios factores como la sintomatología, la extensión del desorden, la edad, el estado de salud, la tolerancia a cierta medicación y/o procedimientos.<sup>8</sup>

Los mixomas cardíacos requieren cirugía a corazón abierto y a pesar de la cirugía los mixomas podrían recurrir. Así como los mixomas cutáneos y los adenomas hipofisarios.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Borkar, et al. Carney Complex, case report and report. *J Cardiothor Surg*. 2011;6:25.
2. Stratakis CA, Kirschner LS, Carney JA. Clinical & molecular features of the Carney complex: Diagnostic criteria and recommendation for patient evaluation. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001;86:4041-4046.
3. Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, Gordon H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc*. 1986;61:165-172.
4. <http://rarediseases.org/rare-diseases/carney-complex>
5. Myung Hwan Bae, et al. Clinical experience of Carney complex. *Korean Circulation J*. 2007;37:183-186.
6. Stratakis CA, Carney complex, a familial multiple neoplasia and lentiginosis syndrome analysis of 11 kindreds and linkage to the short arm of chromosome 2. *J Clin Invest*. 1996;97(3):699-705.
7. Morillas P, et al. Un caso de síndrome de Carney. *Rev Esp Cardiol*. 2001;54(6): 803-806.
8. López B, Ángeles Á, Gutiérrez C, García R. Complejo de Carney: mixomas cutáneos y lentiginosis en una paciente con síndrome de Cushing. *Dermatol Rev Mex*. 2009;53(4):187-9.

Correspondencia: Dra. Soky Del Castillo-Cabrera  
sokydcastillo@yahoo.es

Recibido: 15 de noviembre de 2015.

Aceptado: 4 de diciembre de 2015.

# Histiocitosis cutánea de células de Langerhans Letterer-Siwe

*Cutaneous Langerhans cell histiocytosis Letterer-Siwe*

**Paola María Lucía Chávez-Tarazona,<sup>1</sup> Cromwell Enrique Angulo-Prentice,<sup>1</sup> Anghella Lisseti Guarniz-Lozano,<sup>2</sup> Hernán Padilla-Corcuera,<sup>2</sup> Lucy Bartolo-Cuba<sup>2</sup>**

## RESUMEN

Las histiocitosis de células de Langerhans se caracterizan por la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno. Es de predominio en niños menores de 15 años, con un pico de incidencia entre uno a tres años de edad. Se presenta el caso de un lactante varón de 8 meses de edad, eritema y costras amarillo grasosas en piel cabelluda, pápulas hipopigmentadas de superficie lisa que conflúan formando placas en la región lumbar, eritema y erosión en región inguinal bilateral y perianal, además de telangiectasias múltiples en ambas palmas. Se establece el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans Letterer-Siwe por las manifestaciones clínicas, histopatología e inmunología CD1a (+) y S-100(+). Fue tratado con prednisona, doxorubicina, ciclofosfamida, vincristina y antibioticoterapia de amplio espectro por septicemia, evolucionó con falla multiorgánica, falleciendo a los 15 días de hospitalización.

**PALABRAS CLAVE:** histiocitosis, histiocitosis de células de Langerhans, Letterer-Siwe.

## ABSTRACT

*Cutaneous Langerhans cell histiocytosis is characteristic the proliferation of dendritic antigen-presenting cells. It is predominantly in children under 15 years, with a peak incidence of between one to three years of age. The case of the male infant 8 months old, erythema and greasy yellow crusts on the scalp, papules smooth surface hypopigmented forming plaques that converged in the lumbar region, erythema and erosion in bilateral inguinal and perianal region and telangiectasias on both palms is reported. Diagnosis of cutaneous Langerhans cell histiocytosis LettererSiwe is established with clinical, histochemical and immunologic S100 (+) and CD1a (+). He was treated with prednisone, doxorubicin, cyclophosphamide, vincristine and broad-spectrum antibiotic septicemia, he evolved with multiple organ failure and died after 15 days of hospitalization.*

**KEY WORDS:** histiocytosis, Langerhans cell histiocytosis, Letterer Siwe.

## INTRODUCCIÓN

El término histiocitos designa enfermedades cuyo denominador común es la proliferación de células del sistema de fagocitos mononucleares, incluidas las células dendríticas.<sup>1</sup>

Estas entidades conforman un grupo heterogéneo, y principalmente se clasifican en histiocitosis de células de Langerhans (HCL) e histiocitosis de células no Langerhans.<sup>2</sup>

Las HCL se caracterizan por la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno con patrones fenotípicos y ultraestructurales de células de Langerhans. La infiltración puede limitarse a un órgano o ser diseminada.<sup>2</sup> En diferentes tejidos los histiocitos son positivos para los marcadores S100 y CD1a. Históricamente se ha agrupado en esta entidad un espectro variado de síndromes clínicos como el granuloma eosinofílico y las enfermedades de Letterer-Siwe, de Hand-Schüller-Christian y de Hashimoto-Pritzker.<sup>3</sup>

Esta enfermedad puede presentar manifestaciones clínicas variables, desde una enfermedad multisistémica aguda con alta mortalidad hasta una forma crónica de curso más benigno.

1. Médico residente de Dermatología del Hospital Víctor Lazarte Echegaray (HVLE), Trujillo.

2. Dermatólogo del servicio de Dermatología del HVLE, Trujillo.

## CASO CLÍNICO

Varón de 8 meses de edad, natural y procedente de la ciudad de Trujillo, Perú, producto de cesárea por hemorragia de tercer trimestre no especificada, con peso al nacer de 3,5 kg, con vacunas completas. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Paciente acude a emergencia por presentar desde hace 1,5 mes, deposiciones líquidas amarillentas sin moco, además fiebre, lesiones piel cabelluda, tronco y pliegues inguinales que incrementaron en número y extensión haciéndose confluentes en el tiempo, con pérdida de peso de 2 kg en este periodo. Fue tratado con corticoides tópicos sin mejoría. Durante su hospitalización se requirió evaluación dermatológica.

Al examen dermatológico se encontró, eritema y costras amarillo grasosas en piel cabelluda, pápulas hipopigmentadas de superficie lisa que confluían formando



Figura 2. Eritema y costras amarillo grasosas en piel cabelluda.

placas en la región lumbar, eritema y erosión en región inguinal bilateral y perianal, además de telangiectasias múltiples en ambas palmas. Figuras 1-3.



Figura 1. Eritema y erosión. A) En región inguinal bilateral. B) En región perineal.



Figura 3.A) Telangiectasias múltiples en ambas palmas. (B) pápulas hipopigmentadas de superficie lisa que confluyen formando placas en la región lumbar.





Figura 4. Radiografía de cráneo: pequeña área radiolúcida de 10 x 5 mm en el hueso parietal que no produce alteración de la cortical sugerente de lesión lítica.

En los estudios complementarios, el examen de leucocitos en moco fecal mostró 2-3 leucocitos/campo; hemoglobina 6,9 g/dL; VCM 87,1 fL, HCM 29,6 pg, CHCM 34 g/dL; recuento de plaquetas 20 000/uL; albúmina 2,1 g/dL; concentración de LDH 1036 UI/L; Elisa-VIH y Toxo IgM

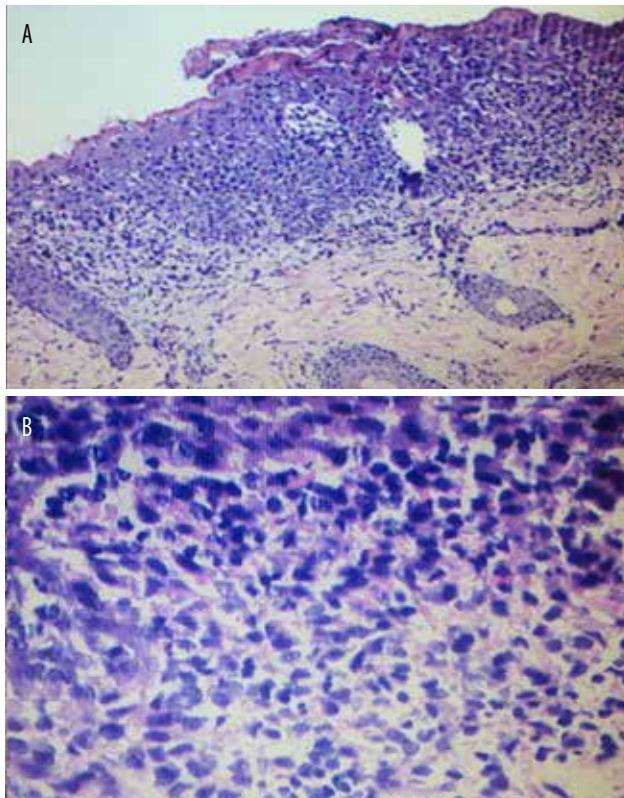


Figura 5. Coloración H&E (A) Panorámico, (B) detalle de la dermis.

no reactivos. En la citometría de flujo de la médula ósea no se observó poblaciones aberrantes.

En la radiografía de cráneo se evidenció una pequeña área radiolúcida de 10 x 5 mm en el hueso parietal que no producía alteración de la cortical (Figura 4). La tomografía helicoidal espiral multicorte mostró hepatoesplenomegalia y en la columna dorsolumbosacra y las costillas no hubo lesiones líticas ni blásticas.

Se decidió realizar una biopsia de piel en la que se encontró una epidermis con espongiosis moderada y exocitosis mononuclear, en dermis papilar se evidencia infiltración por histiocitos y al estudio de inmunohistoquímica resultó ser CD1a (+) y S-100(+). Figuras 5 y 6.

El paciente fue tratado con prednisona, doxorubicina, ciclofosfamida, vincristina y antibioticoterapia de amplio espectro, sin embargo, este evolucionó con persistencia febril, anasarca, plaquetopenia marcada, septicemia y falla multiorgánica, falleciendo a los 15 días de hospitalización.

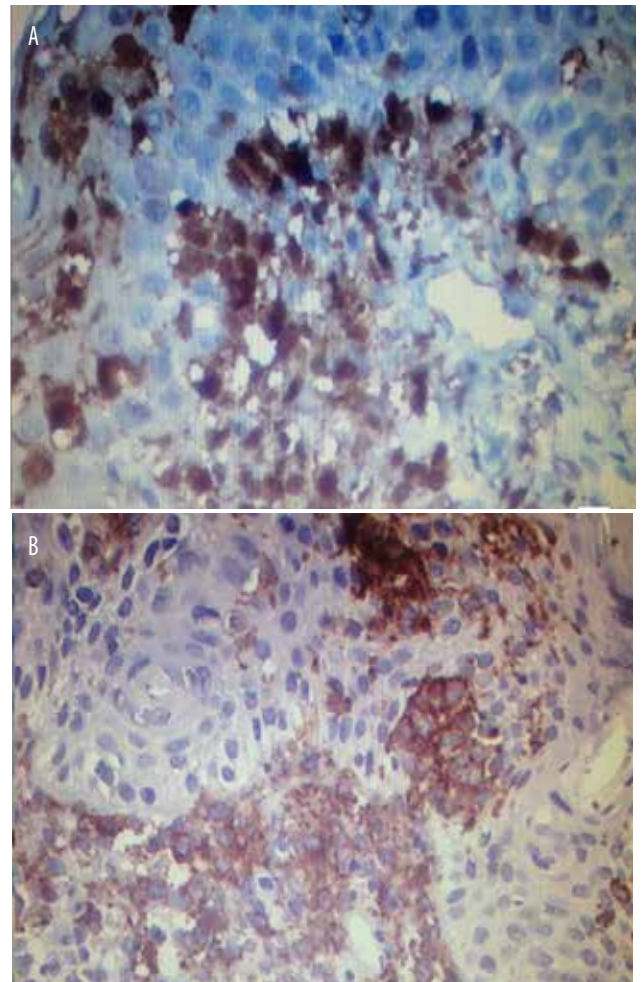


Figura 6. Estudio de inmunohistoquímica (A) S-100 (+), (B) CD1A (+).



## DISCUSIÓN

La HCL, anteriormente conocida como histiocitosis X, es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la acumulación y proliferación de histiocitos, eosinófilos y células de Langerhans, con inclusión de gránulos de Birbeck detectables por microscopía electrónica, afectando órganos y sistemas de forma aislada o múltiple.<sup>5</sup>

Esta enfermedad se presenta como una proliferación y acumulación de histiocitos en uno o múltiples órganos. Estos pueden expresar los marcadores fenotípicos de una célula normal de Langerhans en la epidermis.<sup>6</sup>

La HCL representa un grupo raro de enfermedades de la infancia.<sup>7</sup> Es de predominio en niños menores de 15 años, con un pico de incidencia entre uno a tres años de edad, existiendo algunos casos reportados también en población adulta. La relación hombre:mujer es de 2:1.<sup>7</sup>

Su incidencia varía dependiendo de la población. Es así como en las diferentes series de casos reportadas a nivel mundial puede destacarse una gran variabilidad en esta. Por ejemplo, en Estados Unidos se reporta una incidencia de 0,05 a 0,5 casos por 100 000 niños al año, en Francia de 0,45 casos por 100 000 niños y en población latina, en donde existen pocos casos reportados, se reporta una incidencia de 0,45 casos por 100 000 al año. No se ha encontrado predilección por raza, así como componente genético.<sup>7</sup>

Tradicionalmente, la HCL incluye diversos síndromes clínicos que el grupo de la Sociedad de Histiocitos (SH; *Histiocyte Society en inglés*) los ha reclasificado.

Este caso ilustra la forma de Letterer-Siwe, forma, aguda, diseminada, rara y de manifestaciones muy severas, presente en 10 % de los casos, siendo más común en niños menores de dos años, se presenta con manifestaciones cutáneas principalmente nódulo y maculopapulares, fiebre, hepatoesplenomegalia, anemia, trombocitopenia. Evolucionan rápidamente a falla multiorgánica, con unas elevadas tasas de mortalidad dentro de los primeros dos años de la enfermedad, principalmente por infecciones bacterianas, que son la primera causa de muerte.<sup>1,8</sup>

Entre otras formas clínicas anteriores se encuentra el granuloma eosinofílico una forma de afectación única con lesiones aisladas en hueso o pulmón (entre 60 % y 80 % de los casos) de predominio en niños mayores, con pico de incidencia entre 5 y 10 años de edad. Otra forma clínica es la enfermedad de Hand-Schüller-Christian, forma crónica, presente en 15 % a 40 % de los casos, representada por la triada de lesión craneal, diabetes insípida y exoftalmos, descrita en niños entre dos y cinco años de edad. La

enfermedad de Hashimoto-Pritzker (reticulohistiocitosis autolimitada) representa la variedad benigna de remisión espontánea que generalmente ya se encuentra en el nacimiento o aparece en los primeros días de vida.<sup>1,8</sup>

La SH lo ha clasificado en función de su extensión y de la rapidez de su instauración:<sup>2</sup>

Nombre tradicional	Sociedad de Histiocitos
▲ Enfermedad de Letterer-Siwe	HCL aguda diseminada
▲ Enfermedad de Hand-Schüller-Christian	HCL crónica multifocal
▲ Granuloma eosinófilo	HCL crónica focal
▲ Reticulohistiocitosis congénita autolimitada	No lo reconoce

Estos grupos reflejan claramente la impresionante variedad clínica que la enfermedad puede presentar, desde una manifestación benigna con una resolución espontánea hasta una con diseminación sistémica, afectación orgánica múltiple y mal pronóstico.<sup>6</sup>

La presentación clínica de esta patología es muy variada. La clínica más frecuente involucra piel y huesos, usualmente con una lesión dolorosa. Puede haber otros síntomas como fiebre, pérdida de peso, diarrea, edemas, disnea, polidipsia y poliuria.<sup>5</sup>

Las lesiones en piel son similares a las de dermatitis seborreica con lesiones maculopapulares, eritematosas o marronáceas, placas y zonas descamativas en cuero cabelludo, tronco y pliegues. Puede afectarse la mucosa oral o genital, sobre todo en adultos. Considerar el diagnóstico diferencial con dermatitis de pañal que no cura con el tratamiento habitual, entre otros diagnósticos diferenciales tenemos intertrigo, candidiasis, enfermedad de Darier, miliaria, sarna, histiocitos de células no Langerhans.<sup>1,5</sup>

El diagnóstico se plantea a partir de las manifestaciones clínicas y para confirmarlo se realiza biopsia de las lesiones sospechosas, en el infiltrado se localiza normalmente en la dermis adventicial y puede invadir la epidermis, produciendo clínicamente lesiones erosivas y en la inmunohistoquímica es positiva para s100, CD1a y/o CD207.<sup>2,5</sup>

Con respecto a la terapéutica, es imprescindible considerar si estamos frente a una enfermedad uni o multisistémica y si presenta afectación de órganos de riesgo. En los casos de compromiso óseo exclusivamente con lesiones accesibles, el tratamiento de elección es la cirugía.<sup>1,5</sup>

Las lesiones sintomáticas localizadas pueden ser tratadas con corticoides o AINE, como la indometacina, la cual puede ser útil como tratamiento de primera línea en este tipo de lesiones, se reportó buena respuesta con corticoides intralesionales. Cuando solo la piel está afectada podría

tomarse una conducta expectante o tratamientos locales de los cuales se describen múltiples (cremas con corticoides, con mostazas nitrogenadas, PUVA, etc.).<sup>5</sup>

Para los casos en donde se encuentre afectado algún órgano de riesgo o bien sea multisistémica, el tratamiento es mucho más agresivo, ya que se emplea quimioterapia citotóxica, existiendo diversos protocolos propuestos y estudiados por la SH. Los esquemas incluyen combinación de drogas como vinblastina-prednisona, citarabina-prednisona, hasta tratamientos de segunda línea con 2clorodeoxiadenosina-citarabina.<sup>5</sup>

## CONCLUSIÓN

La enfermedad de las células de Langerhans es una entidad que rara vez se presenta y su gran variedad de expresiones clínicas hace mucha dificultad en su diagnóstico inicial, es importante que se considere como parte del diagnóstico diferencial de enfermedades morfológicamente similares. Los estudios histopatológicos y la inmunohistoquímica confirman el diagnóstico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D, Wolff K. En Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8ed. New York: McGraw-Hill Professional; Histiocitosis de células de Langerhans 2014;147:1782-95
2. Valdivielso M y Bueno C. Histiocitosis de células de Langerhans. Actas Dermosifiliogr 2005;96:275-84
3. Andrés Ariza S, Felipe Cardona A, Rueda X. Histiocitosis de células de Langerhans. Diez años de experiencia en el Instituto Nacional de Cancerología. Rev Asoc Col Dermatol. 2008; 16: 178-84
4. Milena Toro A, Restrepo R, Ochoa A. Histiocitosis de células de Langerhans. Rev Asoc Col Dermatol. 2009; 34: 44.
5. Casanovas A, Elena G, Rosso D. Histiocitosis de células de Langerhans. Hematología. 2014; 18 : 60-6
6. Meza Pérez J, Puig Ruiz B, Uribe Jiménez E, Fajardo D. Histiocitos de las células de Langerhans. Pediatría de México. 2013; 15:22-5.
7. Gómez AM, Lotero V, Martínez P, Medina D, Ramírez O. Histiocitos de células de Langerhans en niños. Descripción de 10 casos. Revista Ces Medicina 2013, 27: 177-84
8. Márquez A, Quiceno CWJ, Pérez CJC. Histiocitosis de células de Langerhans-síndrome de Letterer-Siwe, afectación de piel, tejido linfóide, hígado, bazo y hueso. Presentación de un caso. Rev Colomb Radiol. 2009; 20: 2734-8.

Correspondencia: Dra. Paola Chávez Tarazona  
pao\_45md@hotmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Recibido: 13 de julio de 2014.

Aceptado: 12 de agosto de 2014.

# Mioepitelioma como diagnóstico diferencial de tumores de cara

*Myoepithelioma as a differential diagnosis of facial tumors*

**Stefania Toso-Díaz de la Vega,<sup>1</sup> Rodrigo Loubies-Muñoz,<sup>2</sup>  
Alfredo Cardemil-Balari,<sup>1</sup> Alfredo Cardemil-van der Schraft,<sup>2</sup>  
Laura Segovia-González<sup>3</sup>**

## RESUMEN

Los mioepiteliomas son tumores derivados de la glándula parótida, son poco comunes y representa entre el 1% y el 1,5% de todas las neoplasias salivales. Los tumores de cabeza y cuello se pueden manifestar clínicamente como masas palpables o por producir síntomas neurológicos, en la vía aérea o digestiva superior. Representan un gran número de enfermedades tanto benignas como malignas. Los mioepiteliomas son los tumores a tener en consideración frente a un aumento de volumen facial. Se presenta el caso de una mujer de 68 años con una masa de crecimiento lento en la mejilla derecha. Se realizó la extirpación del tumor y se confirmó el diagnóstico de mioepitelioma por histología. Se analiza y discuten los posibles diagnósticos diferenciales, analizando la literatura existente.

**PALABRAS CLAVE:** Mioepitelioma, tumor parótida, glándula salival.

## ABSTRACT

Myoepitheliomas are tumors derived from the parotid gland, they are very uncommon and represent between the 1% and 1.5% of all salivary neoplasm. Head and neck tumors can manifest clinically as palpable masses, with neurological, or by superior airway – digestive symptoms. They represent numerous benign or malign diseases. Therefore myoepitheliomas have to be considered by health practitioners when a facial mass is being evaluated. We present a clinical case of a woman of 68 years old with a slow growing mass in her right cheek. Surgery and extirpation of the mass was performed and diagnostic confirmation was made by histopathology. We analyze and discuss the possible differential diagnosis and a brief review of the literature.

**KEY WORD:** Myoepithelioma, parotid tumors, salivary gland.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 68 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes *mellitus* 2 bien controlada. Consulta por lesión tumoral de tres años de evolución en la mejilla derecha de crecimiento lento e indoloro.

Al examen físico no se observaba lesión pero a la palpación se constató una masa tumoral bien definida de 1,5 cm x 1 cm de diámetro de consistencia media, no adherida a planos profundos y sin alteración motora o sensitiva.

La ecotomografía muestra una lesión con imagen quística de aspecto celular de 14 mm x 11 mm localizada a 2,5 mm bajo la piel, sin alteración cortical ósea y planos musculares adyacentes homogéneos, informándose como quiste epidérmico. Durante la cirugía se aprecia una lesión tumoral sólida bajo la piel de 3 cm x 2 cm de tamaño, profunda color blanquecino-grisáceo bien delimitada sin infiltración de estructuras, localizada bajo el hueso cigomático y en contacto con la glándula parótida por su cara inferolateral.

1. Médico residente de Dermatología. Universidad de Santiago de Chile. Servicio de Dermatología, Hospital El Pino. Santiago, Chile.
2. Dermatólogo, servicio de Dermatología, Hospital El Pino.
3. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Barros Luco Trudeau. Santiago, Chile.

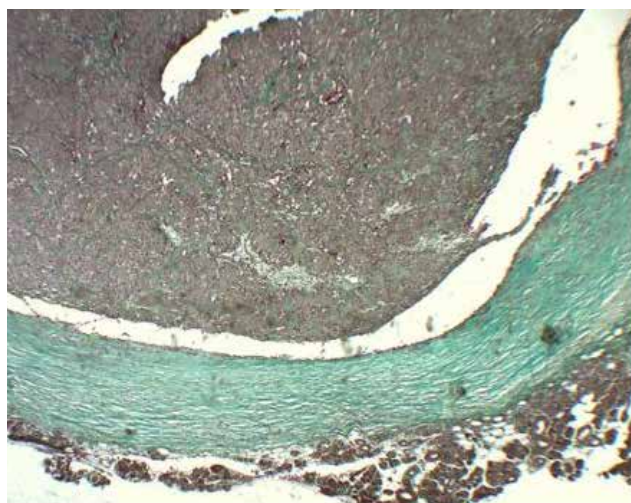


Figura 1. Tumor bien delimitado con capsula fibrosa, tricrómico de Masson positivo, en contacto por bode inferior con glándula salival.

En el estudio histológico, se aprecia un tumor bien delimitado rodeado de una cápsula fibrosa, la cual era positiva para tricrómico de Masson (Figura 1). A mayor aumento se aprecian células plasmocitoides y fusiformes entre haces de colágeno. Se realizaron tinciones y el tumor fue positivo para citoqueratinas, S100 y actina específica para músculo liso (Figura 2). Con este resultado histológico, se realiza el diagnostico de mioepitelioma.

La paciente evolucionó de buena manera y fue derivada al servicio de Cirugía Maxilofacial para evaluación multidisciplinaria.

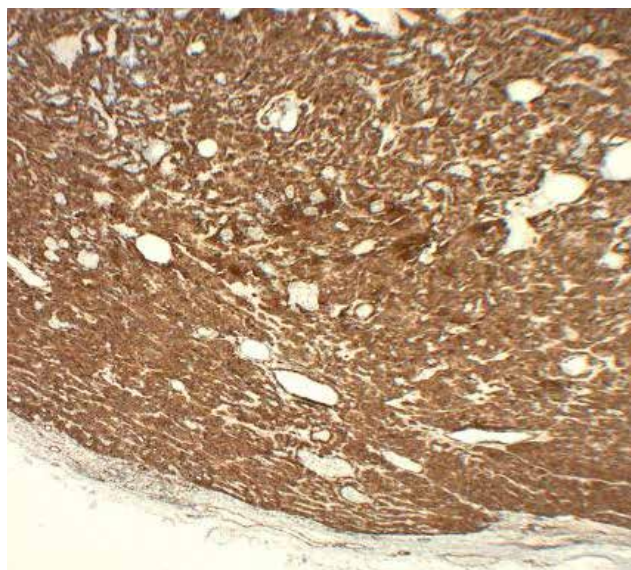


Figura 2. Tumor positivo para actina específica para músculo liso.

## DISCUSIÓN

Los tumores de glándulas salivales, representan alrededor de 5 % de las neoplasias de cabeza y cuello. Se manifiestan, en la mayoría de los casos como aumentos de volumen asintomáticos de lento crecimiento, siendo su localización más frecuente la glándula parótida, donde en 80% corresponden a tumores benignos.<sup>1</sup>

Sheldon, en 1943, fue el primero en identificar que en las glándulas salivales existía una entidad tumoral diferente, estos eran los tumores mioepiteliales. Siendo reconocidos como una entidad histológica diferente por la Organización Mundial de Salud en el año 1991.<sup>2</sup>

Las células mioepiteliales son células que tienen un fenotipo de célula muscular lisa y al mismo tiempo de célula epitelial. Se pueden encontrar en variados órganos secretores como son las glándulas salivales. En estas se encuentran generalmente en el ácino y en los ductos intercalados.<sup>3</sup> Estas células están descritas en diferentes tumores, el mioepitelioma, carcinoma mioepitelial, carcinoma epitelio-mioepitelial y el adenoma pleomórfico mioepitelial.<sup>4</sup>

El mioepitelioma es un tumor benigno, de crecimiento lento, poco común, entre 1% y 1,5% de todas las neoplasias salivales, con una distribución parecida para ambos sexos,<sup>5</sup> aunque se reportó una preponderancia en el sexo femenino cuando se analizaron casos que derivaban de glándulas salivales menores. La ubicación más frecuente es la glándula parótida, seguida de las glándulas menores salivales ubicadas en el paladar.<sup>6,7</sup> Está compuesto por células mioepiteliales con diferente morfología y un componente estromal variable. Estas células pueden ser fusiformes (más común), epitelioideas, plasmocitoides o de células claras. En el tumor pueden presentarse uno o varios tipos de células.

El pronóstico es bueno, aunque se han descrito recurrencias cuando no son extirpados por completo, incluso las recurrencias se presentan como tumores malignos. Esto podría ser debido a que el tumor extirpado tenía células malignas o por transformación maligna de los restos.<sup>8</sup>

Es importante el manejo de los posibles diagnósticos diferenciales como el adenoma pleomorfo de glándula parótida, tumor mixto benigno o adenoma pleomórfico, aparece entre los 20 y 40 años, es de crecimiento lento y tiene una pseudocápsula que puede ser atravesada por prolongaciones del tumor, de ahí que su resección por enucleación o con márgenes estrechos puede significar una recidiva. Son móviles y 85% se presentan en la glándula parótida.<sup>9,10</sup>

Quiste epidérmico, siendo los quistes cutáneos más frecuentes, pueden aparecer en cualquier parte de la piel, siendo más frecuentes en la cara y tronco superior. Se



caracterizan por ser lesiones bien demarcadas, color piel, en la mayor parte de los casos con un opérculo central en su superficie que representa el folículo del cual derivó el quiste.

Quiste dermoide, típicamente en los niños en zonas de planos de fusión embrionaria. Se caracteriza por ser un nódulo subcutáneo discreto usualmente de 1 cm a 4 cm de diámetro. Su localización más habitual es alrededor de los ojos. En la histología se muestra un quiste delineado por un epitelio escamoso estratificado con una capa granular. Algunas veces se observa músculo liso, pelos, lóbulos sebáceos y glándulas ecrinas y apocrinas.

Pilomatixoma, neoplasia benigna frecuente en la niñez o adolescencia, presentándose como nódulo solitario de color piel o azulado, de consistencia firme secundario a la calcificación y fibrosis. Generalmente se presentan en la cabeza y el tronco superior.

## CONCLUSIÓN

Se concluye que a pesar de que las imágenes muchas veces ayudan a determinar un diagnóstico, pueden generar confusión y hacer dudar de la clínica, sin embargo, siempre debe primar la clínica. En ubicaciones como la cabeza y el cuello, ricas en componentes anatómicos, existen numerosas patologías de diferentes especialidades, por lo que la sospecha de posibilidades diagnósticas fuera del área de la dermatología permitirá diagnosticar otras patologías.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Llorente JL, Nazar G. Cirugía reconstructiva en cabeza y cuello. En: Suárez C. Oncología de cabeza y cuello. Barcelona: Ars Médica; 2002. p. 247-257.
2. Sheldon WH. So-called mixed tumors of the salivary glands. Arch Pathol. 1943;35:1-20.
3. Dardick I, van Nostrand AW, Phillips MJ. Histogenesis of salivary gland pleomorphic adenoma (mixed tumor) with an evaluation of the role of the myoepithelial cell. Hum Pathol. 1982;13(1):62-75.
4. Seifert G, Sobin LH. Myoepithelioma. World Health Organization International Histological Classification of Tumours: Histological typing of salivary gland tumours. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 1991. p. 20-1.
5. Cuadra Zelaya F, Quezada Rivera D, Tapia Vazquez JL, Paez Valencia C, Gaitán Cepeda LA. Plasmacytoid myoepithelioma of the palate. Report of one case and review of the literature. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007;12(8):E552-5.
6. Bhaskar SN, Weinmann JP. Tumors of the minor salivary glands: a study of twenty-three cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1955;8(12):1278-97.
7. Kawashima Y, Kobayashi D, Ishikawa N, Kishimoto S. A case of myoepithelioma arising in an accessory parotid gland. J Laryngol Otol. 2002;116:474-6.
8. Harish K. Management of primary malignant epithelial parotid tumors. Surg Oncol. 2004;13:7-16.
9. Chen L, Ray N, He H, Hoschar A. Cytopathologic analysis of stroma-poor salivary gland epithelial/myoepithelial neoplasms on fine needle aspiration. Acta Cytol. 2012;56(1):25-33.
10. Matsuyama A, Hisaoka M, Hashimoto H. PLAG1 expression in mesenchymal tumors: an immunohistochemical study with special emphasis on the pathogenetical distinction between soft tissue myoepithelioma and pleomorphic adenoma of the salivary gland. Pathol Int. 2012;62(1):1-7.

Correspondencia: Dra. Stefania Carolina Toso Díaz de la Vega  
drastefania\_toso@gmail.com

Recibido por Comité Editor: 27 de diciembre de 2015.

Aceptado por Comité Editor: 10 de enero de 2016.



# Morfea panesclerótica de la infancia: Variante severa de la esclerodermia localizada juvenil

*Pansclerotic morphea of childhood: severe variant of the juvenile scleroderma localized*

**Alexandra Romero-Flórez,<sup>1</sup> Paola Veintimilla-Quintana<sup>2</sup>**

## RESUMEN

La morfea panesclerótica discapacitante de la infancia es una patología muy rara y constituye un tipo generalizado de la esclerodermia localizada juvenil. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y se realiza en la edad pediátrica. Se manifiesta con una fibrosis cutánea progresiva que involucra todas las capas de la piel hasta tejido óseo, lo que ocasiona contracturas articulares en flexión, atrofia musculoesquelética, úlceras cutáneas e inmovilidad dependiendo del grado de compromiso; pese a ser una enfermedad grave, cursa sin afectación sistémica. Se distingue también por su curso lento y falta de respuesta al tratamiento por lo que el pronóstico de estos pacientes es pobre y requiere medidas de soporte y tratamiento sintomático. Se comunica un caso clínico de una paciente en edad pediátrica, atendida en el Hospital de Niños Baca Ortiz, en la ciudad de Quito, Ecuador. Esta publicación es de particular importancia debido a lo infrecuente de esta enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** morfea panesclerótica discapacitante, contractura, esclerodermia localizada juvenil.

## ABSTRACT

*Panesclerotic disabling morphea of children is a very rare condition and represents a generalized type of juvenile localized scleroderma. Diagnosis is mainly clinical and usually occurs during childhood. It manifests with a progressive skin fibrosis that affects all layers of the skin to the bone tissue, which causes a joint flexion contracture, muscle-skeletal atrophy, skin ulcers and immobility depending on the degree of commitment; despite being a serious illness, extended without systemic involvement. It is also distinguished by its slow course and lack of response to treatment so the prognosis for these patients is poor and requires supportive measures and symptomatic treatment. We report one clinical case of pediatric patient attended at Baca Ortiz Hospital, in the city of Quito, Ecuador. This publication is important considering the rarity of this disease.*

**KEY WORDS:** *Disabling pansclerotic morphoea of childhood, contracture, juvenile localized scleroderma.*

## INTRODUCCIÓN

La esclerodermia localizada juvenil (ELJ) es una enfermedad de la infancia caracterizada por un engrosamiento de la piel. Se identifican varios subtipos de acuerdo a sus manifestaciones clínicas como el tamaño, la forma y la ubicación de la afectación, así como la presencia o ausencia de manifestaciones extracutáneas. Estas formas incluyen esclerodermia lineal, morfea en placas, en golpe de sable, panesclerótica y morfea generalizada [Tabla 1].<sup>1-3</sup>

La ELJ es infrecuente y autoinmune, de etiología desconocida con una incidencia de 3,4 casos por millón de habitantes.<sup>4</sup> La variante panesclerótica representa 7 % de los casos y es algo más frecuente en el sexo femenino.<sup>1,5,6</sup> Este tipo de morfea compromete a todas las capas de la piel incluido al tejido subcutáneo pero en ocasiones puede afectar al músculo subyacente y al hueso, por lo cual afecta dramáticamente la calidad de vida del paciente y de su familia.<sup>7</sup> La mortalidad es poco frecuente y se debe a la bronconeumonía, sepsis o gangrena. Las manifestaciones extracutáneas son inusuales y, por su falta de compromiso sistémico, se diferencia de la esclerosis sistémica.<sup>8</sup>

1. Médico tratante dermatólogo, Hospital de Niños Baca Ortiz, tutora del Posgrado de Dermatología Universidad Central del Ecuador.

2. Médico residente de tercer año del Posgrado de Dermatología Universidad Central del Ecuador. Institución Ciudad Hospital de Niños Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

Tabla I. Clasificación de la esclerodermia localizada

- ▲ Morfea
  - En placa
  - *Guttata*
  - Atrofodermia de Pasini-Pierin
  - Queloides o nodular
  - Bulosa
  - Liquen escleroso
  - Generalizada
  - Subcutánea o profunda
  - Panesclerótica discapacitante de la infancia
- ▲ Esclerodermia lineal
  - Lineal
  - Golpe de sable (*coup de sabre*)
  - Enfermedad de Parry-Romberg o hemiatrofia facial progresiva

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de ocho años de edad sin antecedentes personales ni familiares de importancia, con cuadro clínico que inició hace cuatro años como una placa hipopigmentada de aspecto atrófico, dura en hemiabdomen izquierdo que aumentaba progresivamente de tamaño. La misma que se fue desarrollando como una dermatosis diseminada esclerosante con atrofia hasta el tejido celular subcutáneo y predominio en hemicuerpo izquierdo (cara, tronco, abdomen, extremidades superiores e inferiores), con grandes placas hipo e hiperpigmentadas endurecidas que dificultaba su pellizcamiento y ocasionaban asimetría marcada, contracturas en flexión en dedos de manos, pies y úlceras cutáneas crónicas y recidivantes a nivel de pierna izquierda (Figura 1).



Figura 1. A) Imagen frontal. Lesiones de piel escleróticas, con asimetría de hemicuerpo izquierdo y contractura de dedos de las manos en flexión. B) Úlcera cutánea secundaria sobre piel esclerótica de maléolo interno de pie izquierdo.

Se instauró tratamiento con metotrexato, 25 mg/sem, con mejoría leve de las lesiones. Se inició antibioticoterapia y curación regular de lesiones más corticoide sistémico, con prednisona, 1 mg/kg de peso; pentoxifilina, 400 mg, una vez al día, y ácido fólico, 1 mg/d, con disminución del tamaño de las úlceras. Actualmente continúa en tratamiento con la medicación expuesta y con respuesta de leve a moderada sin haber mostrado mejoría completa de su enfermedad. Además con manejo multidisciplinario. No se realizó biopsia de piel confirmatoria debido al escaso umbral de dolor e intolerancia del paciente.

## DISCUSIÓN

La morfea discapacitante o panesclerótica de la infancia es un tipo infrecuente de esclerodermia localizada caracterizada por una excesiva depósito de colágeno dérmico que conduce al engrosamiento e induración de la piel, tejido celular subcutáneo, músculos, tendones y huesos. Su curso es progresivo y discapacitante, y no es autolimitado lo que conduce a complicaciones como contracturas en flexión, deformidades, úlceras y carcinomas de células escamosas. Fue descrita, por primera vez, por Roudinesco y Vallery-Radot, en el año 1923, en un niño sordomudo de 13 años, como 'esclerodermia progresiva mutilante'.<sup>9</sup> Posteriormente, en el año 1980, Díaz-Pérez y col. utilizan el nombre de 'morfea panesclerótica discapacitante de la infancia'.<sup>7</sup> Las lesiones de este tipo de morfea pueden desarrollarse a partir de una morfea lineal o iniciarse con lesiones simétricas bilaterales de las extremidades distales y luego extenderse afectando otras zonas como tronco y cuello.<sup>10-12</sup> La morfea panesclerótica, por lo general, comienza antes de la edad de 14 años y es más frecuente en el sexo femenino en una proporción de 3:1 como en el caso de nuestra paciente.<sup>13</sup> La etiología de esta enfermedad aún es incierta; no obstante, algunos estudios de pacientes con morfea relacionan a la infección por *Borrelia burgdorferi* como causante de esta enfermedad en Europa pero en nuestro medio esta bacteria es infrecuente.<sup>14</sup>

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pese a esto se puede realizar una biopsia de piel para confirmar la presunción médica. El estudio histopatológico muestra una epidermis normal o con cambios atróficos, fibrosis en la dermis y la desaparición del tejido subcutáneo.<sup>11</sup>

El pronóstico es desalentador. No existe un tratamiento eficaz disponible. Diferentes modalidades terapéuticas se han probado con resultados variables e incluyen esteroides orales, luz ultravioleta, calcitriol, D-penicilamina, metotrexato, micofenolato de mofetil, calcipotriol tópico, difenilhidantoína, antipalúdicos, retinoides, imiquimod,

ciclosporina, interferón gamma, inmunoglobulina intravenosa y más recientemente el uso de trasplante de células madre autólogas. Sin embargo, ninguno de ellos ha mostrado alguna promesa significativa hasta la fecha.<sup>15</sup> De este arsenal de medicamentos el metotrexato y los corticosteroides sistémicos en algunos estudios parecen ser beneficiosos mejorando la fibrosis de la piel.<sup>3,17,18</sup>

Una de las complicaciones, como ya se mencionó, son las úlceras recidivantes en las extremidades, sobre todo, en las piernas y, debido a esta inflamación crónica, el desarrollo de cáncer (carcinoma de células escamosas). Estas úlceras tienden a ser colonizadas por varios gérmenes por lo que una curación intensa y el debridamiento de estas heridas pueden mejorarlas, pero de vez en cuando, es necesario el uso de antibióticos sistémicos y analgésicos para aliviar el dolor.<sup>19</sup>

Se ha propuesto que en la morfea los niveles de óxido nítrico se encuentran reducidos, jugando un papel importante en la patogénesis de la enfermedad vascular de la esclerodermia. Por lo tanto, sildenafil, un inhibidor selectivo de la fosfodiesterasa tipo 5, enzima que actúa específicamente sobre el guanosina-monofosfato cíclico (GMPc) y libera óxido nítrico, parece ser una terapéutica atractiva. Se ha visto que el sildenafil parece mejorar el síndrome de Raynaud, las úlceras digitales e, incluso, las localizadas en las piernas.<sup>20</sup> Los pacientes con morfea discapacitante tienen un alto riesgo de desarrollar carcinoma de células escamosas dentro de las úlceras. Bajo este punto de vista, el uso de sildenafil podría proporcionar un beneficio adicional al anterior puesto que se demostró recientemente en ratones efectos antitumorales; no obstante, se requieren más estudios en esta población.<sup>12,21</sup>

Banks TA et al. muestran una respuesta alentadora con el uso del mesilato de imatinib, un derivado de piperazina N-desmetilado en un paciente pediátrico de siete años de edad con morfea panesclerótica que tuvo una respuesta inicial limitada a una variedad de inmunosupresores, como corticosteroides, metotrexato y ciclofosfamida como componente de la terapia. Hubo una mejoría marcada y consistente y la resolución de su condición.<sup>22</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Zulian F, et al. Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthr Rheum.* 2005;52(9):2873-2881.
- Zulian F, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology.* 2006;45(5):614-620.
- Wollina U, et al. Pansclerotic morphea of childhood - followup over 6-years. *Pediatric Dermatology.* 1999;16(3):245-247.
- Takehara K, Sato S. Localized scleroderma is an autoimmune disorder. *Rheumatol.* 2005;44(3):274-279.
- Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Op Rheumatol.* 2006;

- 18(6):606-613.
6. Haber PL. Clinical manifestations of scleroderma. *Pediatr Rev.* 1995;16(2):49.
  7. Diaz-Perez JL, Conolly SM, Suzanne M. Disabling pansclerotic morphea of children. *Arch Dermatol.* 1980;116(2):169-173.
  8. Kura MM, Jindal SR. Disabling pansclerotic morphea of childhood with extracutaneous manifestations. *Ind J Dermatol.* 2013;58(2):159.
  9. Roudinesco VRP. Sclérodemie mutilante progressive. *Bull Soc Fr Dermatol Syphylol.* 1923;30:151-154.
  10. Peterson LS, Nelson AM, Su WD. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc.* 1995;70(11):1068-1076.
  11. Padmavathy L, et al. Unilateral linear pansclerotic morphea affecting face and limbs. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2005;71(3):192-194.
  12. Wollina U, et al. Disabling pansclerotic morphea of childhood poses a high risk of chronic ulceration of the skin and squamous cell carcinoma. *Internat J Lower Extremity Wounds.* 2007;6(4):291-298.
  13. Lewkonja RM, Lowry RB, Opitz JM. Progressive hemifacial atrophy (Parry Romberg syndrome) report with a review of genetics and nosology. *Am J Med Genetics.* 1983;14(2):385-390.
  14. Prinz JC, et al. Borrelia-associated early-onset morphea: A particular type of scleroderma in childhood and adolescence with high titer antinuclear antibodies?: Results of a cohort analysis and presentation of three cases. *Jo Am Acad Dermatol.* 2009;60(2):248-255.
  15. Sehgal VN, et al. Localised scleroderma/morphea. *Int J Dermatol.* 2002; 41(8):467-475.
  16. Moll M, et al. Autologous stem cell transplantation in two children with disabling pansclerotic morphea. *Pediatr Rheumatol.* 2011;9(1):1-1.
  17. Zulian F, et al. Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum.* 2005;52:2873-2881.
  18. Gambichler T, et al. Pulsed high-dose corticosteroids combined with low-dose methotrexate in severe localized scleroderma. *Arch Dermatol.* 2005; 141:847-852.
  19. Hafner J, Trüeb RM. Management of leg ulcers in rheumatoid arthritis and systemic sclerosis. *Curr Probl Dermatol.* 1999;27:271-276.
  20. Fries R, et al. Sildenafil in the treatment of Raynaud's phenomenon resistant to vasodilatory therapy. *Circulation.* 2005; 112(19):2980-2985.
  21. Serafini P, et al. Phosphodiesterase-5 inhibition augments endogenous antitumor immunity by reducing myeloid-derived suppressor cell function. *J Exp Med.* 2006; 203(12):2691-2702.
  22. Banks TA, et al. Successful treatment of pansclerotic morphea with imatinib mesylate in a pediatric patient. *Ann Paediatr Rheumatol.* 2013; 2:43-49.

Correspondencia: Dra. Alexandra Romero Flórez  
princess200767@hotmail.com

Recibido: 1 de febrero de 2016.  
Aceptado: 24 de febrero de 2016.

# Hiperplasia papilar endotelial intravascular multifocal en piel: reporte de un caso

*Intravascular endothelial skin multifocal papillary hyperplasia: a case report*

**M. Katherine Vallejo-Suárez,<sup>1</sup> Antonio Paredes-Arcos,<sup>2</sup> Gadwin Sánchez-Félix,<sup>3</sup> Tomás Carbajal-Chávez<sup>4</sup>**

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI) es una lesión vascular benigna confundida clínicamente con entidades como angiosarcoma, melanoma y otros; por lo cual un correcto diagnóstico es esencial. **REPORTE DE CASO:** Paciente mujer de 45 años presenta hace 6 años lesiones múltiples nodulares violáceas firmes en miembros superiores, inferiores y tórax, de crecimiento lento y que tienden a tomar consistencia blanda. Niega otros síntomas. Ecografía: compatible con lesión vascular que compromete tejido muscular. En cuanto a anatomía patológica, se observa proliferación papilar intravascular de células endoteliales sin atipia con un centro conectivo. CD34 (+). De esta forma, se diagnostica HPEI. **DISCUSIÓN:** Se desconoce la causa de HPEI, se cree que es reactiva. Existen tres tipos de esta enfermedad, nuestro caso es de tipo I. Se manifiesta como nódulo firme solitario en cabeza y cuello, piernas y dedos. La originalidad radica en que existen solo cuatro casos publicados de HPEI múltiple.

**PALABRAS CLAVE:** hiperplasia papilar endotelial, lesión vascular benigna

## ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Papillary endothelial hyperplasia intravascular (PEHI) is a benign vascular lesion clinically confused with entities such as angiosarcoma, melanoma, and others, so a correct diagnosis is essential. **CASE REPORT:** Patient 45-year-old woman presents six years ago injury multiple nodular purplish firm in upper, lower limbs and chest, slow growth and tend to take a soft consistency. Patient denies other symptoms. Ultrasound: compatible with vascular lesion which compromises muscle tissue. As for pathology, there is intravascular papillary proliferation of endothelial cells without atypia with a connective center. CD34 (+), then the diagnosis was PEHI. **DISCUSSION:** The cause of PEHI is unknown; it is believed that it is reactive. There are three types of this disease, our case is type I. It manifests as a nodule firm alone in head and neck, legs and toes. The originality lies in that there are only four published cases of PEHI.

**KEY WORDS:** Papillary endothelial hyperplasia, benign vascular lesion.

## INTRODUCCIÓN

La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI), es una lesión vascular benigna inusual, de etiología desconocida, que comprende aproximadamente 2% de tumores vasculares de la piel y tejido subcutáneo.<sup>1</sup> Fue descrita por primera vez en 1923, por Masson, quien la denominó 'hemangioendoteloma intravascular vegetante', en un paciente varón de 68 años con hemorroides ulcerada y dolorosa.<sup>2</sup> Es llamada también pseudoangiosarcoma de Masson, angiomatosis intravascular y proliferación endotelial intravascular.

Está caracterizada por proliferación papilar de células endoteliales asociadas a trombos dentro del lumen vascular.<sup>3</sup> La localización más frecuente es en cabeza, cuello, dedos y tronco, aunque puede ocurrir en cualquier vaso sanguíneo.<sup>1</sup>

La HPEI es comúnmente confundida con neoplasias malignas como angiosarcoma, papiloma endovascular maligno o melanoma, debido a sus similares características clínicas y patológicas. Un correcto diagnóstico de esta lesión es esencial para prevenir tratamientos agresivos.<sup>4</sup>

1. Médico residente de Dermatología de primer año del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM). Lima, Perú.
2. Médico asistente, servicio de Dermatología, jefe de unidad de Fototerapia HNERM.
3. Jefe de servicio de Dermatología del HNERM.
4. Médico asistente de Dermato-Patología, servicio de Anatomía Patológica HNERM.



A continuación se presenta un caso de HPEI en una paciente mujer, en múltiples localizaciones, que imitaban hemangiomas e incluso angiosarcomas por sus características clínicas y de imagen ecográfica. Asimismo, se presenta una revisión de la literatura sobre esta rara entidad.

## REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 45 años, secretaria, con antecedentes de colecistectomía y cuadro de Guillain-Barré, actualmente en rehabilitación. Niega alergia a medicamentos, diabetes *mellitus* o hipertensión arterial. Presenta hace aproximadamente seis años, lesiones nodulares violáceas, algunas verdosas, algo induradas en pie derecho y dedos de mano izquierda, así como en antebrazos (Figuras 1 y 2). Niega dolor, sangrado o cambio de color. Refiere que lesiones inician tipo pápulas firmes e, incluso, algo induradas, de crecimiento lento y llegan a ser nódulos, que progresivamente tienden a tomar consistencia blanda. Asimismo, presenta lesiones de similar evolución en tórax, cuello y glúteos. No pérdida de peso ni adenomegalias palpables. Niega otros síntomas.

Entre los exámenes de ayuda diagnóstica, el hemograma y los perfiles bioquímico, hepático y de coagulación son normales. RPR y VIH negativos. TAC cerebral sin alteraciones.

Se realizó una ecografía en el quinto dedo de la mano izquierda, con lesión más característica y sobre elevada, la cual refiere formación heterogénea hipoeoica en falange proximal de aproximadamente 17,3 mm x 14,5 mm x 14,5 mm. La misma que al examen Doppler color presenta mediana vascularización, encontrándose flujo arterial y venoso. Compromiso de aponeurosis y tejido muscular. Estos hallazgos sugirieron en su momento un probable hemangioma.

Se tomaron biopsias de lesión rojo violácea de tórax, de pie derecho, de región tenar de mano izquierda y de tercio distal externo de antebrazo derecho. A la macroscopia se observó lesión nodular en algunos casos encapsulada en tejido celular subcutáneo, que presentaba material negruzco al parecer trombosado en su interior. Otras eran superficiales.

En cuanto a la microscopía, se observaron proliferaciones papilares confinadas a un vaso, las cuales eran tapizadas por células endoteliales sin atipia con un centro de tejido conjuntivo (Figura 3). Se realizó también inmunohistoquímica, presentando CD34 (+) que marca células endoteliales (Figura 4). De esta forma se diagnosticó Hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI) en nuestra paciente.



Figura 1. Lesiones nodulares violáceas en dedos de manos y pies. La mayor en falange distal quinto dedo de mano izquierda, de aproximadamente 2,5 cm por 2 cm, de consistencia blanda. También en pulpejo de quinto dedo de pie derecho.



Figura 2. Lesiones nodulares violáceas en tórax, región tenar de mano izquierda y en pie derecho.

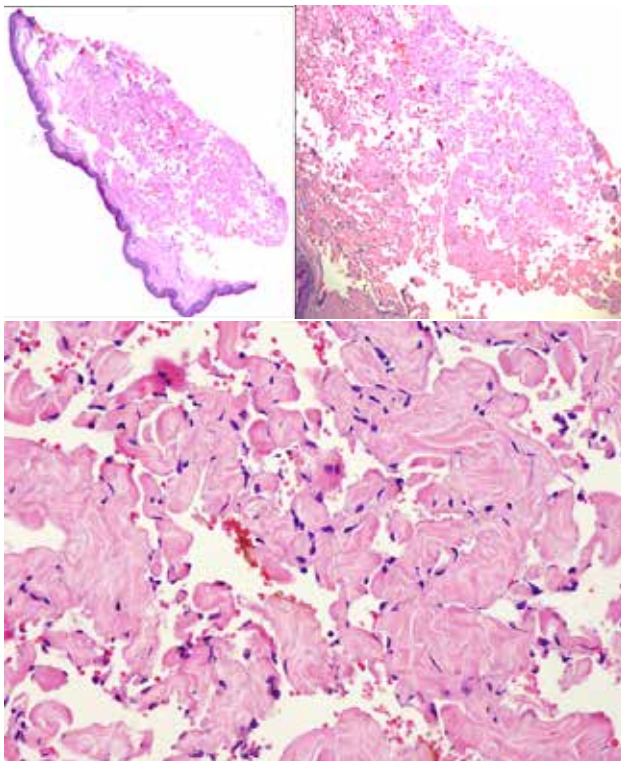


Figura 3. A y B) Losange de piel en vista panorámica (5x y 10x) con hendiduras vasculares de variado tamaño y forma, circunscritas a un vaso de mediano calibre. B) A mayor aumento. Proliferaciones papilares tapizadas por células endoteliales sin atipia, con centro de tejido conjuntivo, en la luz de un vaso de mediano calibre.

## DISCUSIÓN

La hiperplasia papilar endotelial intravascular es una lesión proliferativa reactiva de células endoteliales en vasos sanguíneos de mediano calibre. En cuanto a epidemiología, no tiene predilección aparente por géneros o edad, ya que se han reportado en mujeres y varones con edades que van desde los 9 meses hasta los 80 años. Sin embargo, se ha descrito una relación mujer varón de 1.2:1.0 con una edad promedio de presentación de 34 años.<sup>2</sup>

La patogenia exacta es desconocida, pero se ha considerado que una forma inusual de organización de trombo seguida de trauma podría estar implicada. La liberación de factor de crecimiento del fibroblasto b (b-FGF) por parte de los macrófagos atraídos hacia el lugar, desencadena la proliferación de células endoteliales, las cuales liberan más

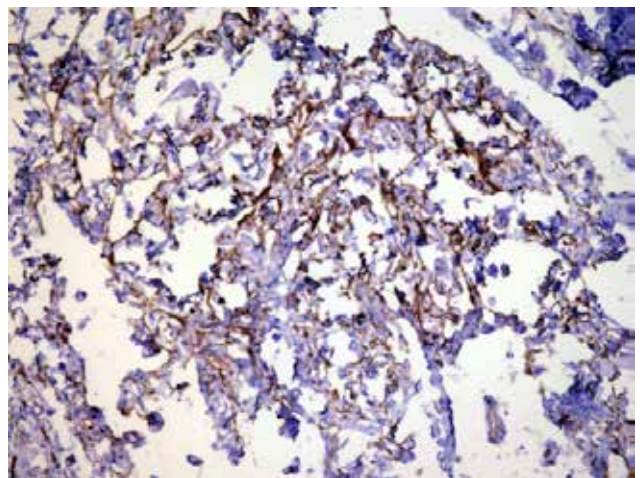


Figura 4. Inmunohistoquímica muestra positividad de CD34, el cual marca las células endoteliales sin atipia.

Tabla 1. Tipos de hiperplasia papilar endotelial intravascular

Tipo	Características
▲ I	Forma pura que surge en vasos sanguíneos dilatados.
▲ II	Forma mixta originada en estructuras vasculares preexistentes como aneurismas, hemangiomas, malformaciones arteriovenosas, linfangiomas y granulomas piógenos.
▲ III	Forma indeterminada con localización extravascular.

b-FGF, llegándose a un círculo vicioso. Por otro lado, la historia de trauma es rara, solo 4%.<sup>5</sup>

Prins et al. sugirieron otros factores como la influencia estrogénica hormonal, una señalización paracrina desordenada o estimulación inapropiada de factor de crecimiento de fibroblasto, como lo mencionado por Liu et al.<sup>6</sup>

Hashimoto et al. describieron tres tipos de HPEI según sus características histopatológicas (Tabla 1):<sup>7,8</sup>

Prins et al., documentaron 314 casos, de los cuales el tipo I fue el más común, con 56%; el tipo II se presentó en 40% y el III, en 4%.<sup>9</sup> Según la clasificación descrita, el caso de nuestra paciente fue la forma pura, tipo I.

Clínicamente, la HPEI se presenta casi invariablemente como lesiones solitarias y menores de 20 mm de diámetro.<sup>7</sup> Otros autores la describen como un nódulo firme de 2 a 4 cm, o masa con ligera elevación y crecimiento lento. Presenta característicamente coloración roja o azul. Se localiza frecuentemente en cabeza y cuello (23%), extremidades

inferiores (17%) y dedos (16%); los lugares raros afectados incluyen tiroides, órbita, parótida, músculo masetero, nariz, faringe y el sistema nervioso central.<sup>6</sup>

Las lesiones pueden ser confundidas clínicamente con hemangiomas, linfangiomas, angiosarcomas, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma, venas trombosadas, plebec-tasia, fibroma traumático, melanoma, pólipo fibroepitelial, neuroma, neurofibroma y neurilemoma.<sup>10</sup> En muchos casos resulta imposible diferenciar clínicamente la HPEI de lesiones malignas, más frecuentemente del angiosarcoma.

La utilidad de exámenes por imágenes no están bien documentada en la literatura. Usualmente, después de la evaluación clínica, la ultrasonografía es el primer método de imagen escogido para masas de tejidos blandos. Lee et al. estudiaron retrospectivamente seis pacientes con HPEI, la mayor serie que describe características de imagen de esta entidad. Describió la ultrasonido de HPEI como masas hipoeoicas bien definidas, algunas con septos y vascularidad central identificado por el Doppler.

La resonancia magnética nuclear es reservada para casos de HPEI infiltrantes al hueso o SNC.<sup>3</sup> En el caso de la paciente mostramos una ecografía de la lesión más característica en quinto dedo de mano izquierda, la cual describía una lesión heterogénea hipoeoica que simulaba un hemangioma.

Histológicamente, la HPEI consiste en una proliferación intravascular de numerosas papilas que están compuestas de un núcleo de tejido conectivo y una superficie endotelial. Puede ser distinguida de otras lesiones neoplásicas debido a que es frecuentemente bien circunscrita o encapsulada, con

Tabla 2. Casos de hiperplasia papilar endotelial intravascular múltiple

	Sexo y edad	Clínica	Comorbilidades	Patogénesis/tratamiento
▲ Reed CN, 1984 <sup>12</sup>	Mujer, 69 años	Múltiples pápulas violáceas y nódulos en piernas, similares a sarcoma de Kaposi.	Insuficiencia venosa en ambos MMII, AR, HTA, DM II.	Reacción a múltiples ectasias venulares trombosadas. Tratamiento quirúrgico,
▲ Stewart M, 1994 <sup>13</sup>	Mujer, 80 años	Múltiples nódulos violáceos, firmes, de crecimiento rápido en cara, cuello y brazos.	No neoplasias, ICC o anticoagulante lúpico circulante que predisponga estado de hipercoagulación.	Patogénesis no concluyente. Tratamiento quirúrgico,
▲ Durieu C, 2001 <sup>14</sup>	Varón, 50 años	Múltiples nódulos vasculares en las manos.	Tratamiento con interferón β por tres meses previos debido a cuadro de esclerosis múltiple.	Interferón podría inducir lesiones vasculares cutáneas. Tratamiento quirúrgico,
▲ Higashi Y, 2009 <sup>7</sup>	Varón, 75 años	Pápulas violáceas múltiples recurrentes en todo el cuerpo. Una de ellas presentó afectación de hueso (tibia).	Hepatitis C, hepatoma y coagulopatía asociada.	Formación de microtrombos debido a disfunción hepática. Tratamiento quirúrgico,

MMII: miembros inferiores. HTA: hipertensión arterial. DM II: diabetes mellitus tipo II. ICC: insuficiencia cardíaca congestiva.



frondas papilares características y el proceso proliferativo está limitado por la pared vascular. Existe también una ausencia de malignidad como figuras mitóticas, necrosis, pleomorfismo nuclear e infiltración en tejido adyacente.<sup>2</sup>

En cuanto a estudios de Inmunohistoquímica, se observa positividad de CD34 y  $\alpha$ -SMA en las células endoteliales; siendo el antígeno del factor VIII parcialmente positivo. La vimentina mostró positividad en el componente mesenquimal. Puede existir podoplanina y CD105 positivos en menor proporción.<sup>8</sup> El caso presentado es CD34 positivo.

La originalidad de este trabajo radica en lo raro de la entidad y que solo se han reportado en Pubmed cuatro casos de HPEI múltiple, como se describen en la Tabla 2.

En el caso presentado, no habría causa aparente para la génesis de hiperplasia papilar endotelial intravascular, debido a que la paciente no presentaba venas dilatadas o coagulopatías de fondo.

Su tratamiento consiste en la completa resección de la tumoración, incluyendo márgenes amplios para evitar así su recurrencia. Por el carácter benigno y circunscrito de esta lesión, es suficiente la escisión con 2 mm de margen en los casos en que sus límites son evidentes, pero pueden requerirse márgenes mayores en caso de no ser así.

Es importante añadir que no existe consenso acerca de los márgenes de resección. No obstante, dado que el tamaño del tumor es generalmente pequeño, suele ser posible el cierre directo tras la extirpación.<sup>15</sup>

## CONCLUSIONES

La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI) es una lesión reactiva inusual que puede imitar muchas patologías tanto benignas como malignas. La histología es el *gold standard* para poder diferenciar esta entidad de las otras, especialmente del angiosarcoma. A pesar de que la HPEI es característicamente una lesión solitaria, se debe pensar en ella en casos múltiples, que, aunque raros, serían un diagnóstico diferencial, en especial, de lesiones malignas. Es de importancia precisar el diagnóstico de esta lesión para evitar manejos agresivos y prevenir recurrencias.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bologna-Molina R, Amezcua-Rosas G, Guardado-Luevanos I, Mendoza-Roaf PL, González-Montemayor T, Molina-Frecherio N. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) of the mouth-a case report. *Case Rep Dermatol*. 2010;2(1):22-26.
2. Fasina O, Adeoye A, Akang E. Orbital intravascular papillary endothelial hyperplasia in a Nigerian child: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2012;6:300.
3. Pegado PF, Ordi QC, Roche S, Rivas AG, Dominguez RO. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson tumor) mimicking a sarcoma and developing from an arteriovenous hemodialysis fistula. *Skeletal Radiol*. 2015;44(6):859-62.
4. Soares AB, Altemani A, Furuse C, Demasi AP, Gati C, Nunes N, de Araújo VC. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of 2 cases and immunohistochemical study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008;106:708-711.
5. Erol O, Ozc xakar L, Uygur F, Kecik A, Ozkaya O. Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the finger: not a premier diagnosis. *J Cutan Pathol* 2007;34:806-807.
6. Guledgud M, Patil K, Saikrishna D, Madhavan A, Yelamali T. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: diagnostic sequence and literature review of an orofacial lesion. *Case Rep Dent*. On line 2014;2014:934593.
7. Y. Higashi, Y. Uchida, N. Yoshii, H. Kubo, T. Kanzaki, M. Yokouchi, T. Kanekura. Multiple intravascular papillary endothelial hyperplasia affecting skin and bone. *Clin Experim Dermatol*. 2009;34:740-743.
8. Inoue H, Miyazaki Y, Kikuchi K, Fujinami M, Yoshida N, Ide F, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the oral cavity. *J Oral Science*, 2011;53(4):475-480.
9. Narwal A, Sen R, Singh V, Gupta A. Masson's hemangioma: A rare intraoral presentation. *Contemp Clin Dent*. 2013;4(3):397-401.
10. Murugaraj V, Kingston GT, Patel M, Anand R. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumour) of the oral mucosa, *Br J Oral and Maxillofacial Surg*. 2010;48(4):e16-e17.
11. Kim DS, Ryu DJ, Oh SH, Lee MG. Intravascular papillary endothelial hyperplasia simulating malignant melanoma. *Acta Derm Venereol*. 2010;90(2):220-1.
12. Reed CN, Cooper PH, Swerlick RA. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Multiple lesions simulating Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10:110-13.
13. Stewart M, Smoller BR. Multiple lesions of intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's lesions). *Arch Pathol Lab Med*. 1994;118:315-16.
14. Durieu C, Bayle-Lebey P, Gadroy A, Loche F, Bazex J. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: multiple lesions appearing in the course of treatment with interferon beta. *Ann Dermatol Venereol*. 2001;128(12):1336-8.
15. Fernández G, Enríquez J, Comenero, I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Cir Plast Iberolatinoam*. 2009;35(2):155-8.

Correspondencia: Dra. M. Katherine Vallejo Suárez  
Correo electrónico: makavas\_u\_1@hotmail.com.

Recibido: 2 de mayo de 2015.

Aceptado: 25 de mayo de 2015.

# Síndrome de Sweet idiopático: reporte de caso

*Idiopathic Sweet syndrome: report a case*

**Mirtha Zapata De La Piedra,<sup>1</sup> Jorge Coronado Portocarrero,<sup>2</sup>  
Gadwyn Sánchez Felix,<sup>3</sup> Tomás Carbajal Chávez<sup>4</sup>**

## RESUMEN

*El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda es una enfermedad sistémica poco común caracterizada por la aparición de fiebre, leucocitosis neutrofílica, erupción aguda en forma de placas y/o nódulos eritematosos y dolorosos a predominio de cuello y miembros superiores. Generalmente es de origen idiopático aunque puede ser reactiva a condiciones sistémicas, infecciones recientes, neoplasias subyacentes, medicamentos y embarazo. Se presenta el caso de una paciente con síndrome de Sweet de tipo idiopático que presentó lesiones a predominio de miembros inferiores, algunas ampollares, y que tras recibir tratamiento con corticoides obtuvo una respuesta parcial por lo que se tuvo que recurrir a terapias coadyuvantes.*

**PALABRAS CLAVE:** *síndrome de Sweet, dermatosis neutrofílicas.*

## ABSTRACT

*Sweet's syndrome or acute febrile neutrophilic dermatosis is a rare systemic disease characterized by the onset of fever, neutrophilic leukocytosis, acute eruption in the form of plaques or nodules erythematous and painful prevalence of neck and upper limbs. It is usually idiopathic but may be reactive to systemic conditions, recent infections, underlying malignancy, drugs and pregnancy. We present the case of a patient with idiopathic Sweet syndrome, that presented skin lesions a predominance of lower limbs, some blistering, and after treatment with corticosteroids obtained a partial response so we had to used adjunctive therapies.*

**KEY WORDS:** *sweet syndrome, neutrophilic dermatosis.*

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofílica febril aguda es el prototipo de las dermatosis neutrofílicas, un grupo de enfermedades cutáneas de carácter reactivo caracterizadas histopatológicamente por la presencia de un infiltrado de neutrófilos.<sup>1</sup>

El SS es una enfermedad infrecuente caracterizada por la aparición brusca de lesiones en forma de pápulas, placas o nódulos eritematosos, dolorosas, con pseudovesículas, localizadas en cara, cuello, tronco y extremidades. Generalmente, se asocian a fiebre, malestar general y neutrofilia. Puede existir además cefalea, náuseas, vómitos, diarrea, así como conjuntivitis y afectación de mucosa oral. Histológicamente se caracteriza por un denso infiltrado inflamatorio neutrofílico en la dermis papilar sin vasculitis.<sup>1</sup>

Su importancia radica en que puede ser manifestación de diversas enfermedades internas, entre las que destacan las infecciones, enfermedades inflamatorias o neoplasias malignas, especialmente de origen hematológico. Asimismo, se ha visto que también puede ser inducida por fármacos o el embarazo. Sin embargo, en la mayoría de casos no se logra hallar un factor asociado.<sup>2</sup>

1. Médico residente de segundo año de Dermatología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM). Lima, Perú.
2. Médico asistente del servicio de Dermatología, HNERM.
3. Médico jefe del servicio de Dermatología, HNERM.
4. Médico asistente del servicio de Anatomía patológica. HNERM.





Figura 1. A) Nódulos eritematovioláceos, muy dolorosos, en miembros inferiores. B) Pápulas y placas edematosas, eritematovioláceas, con pseudovesiculación en miembros superiores.

El tratamiento se basa principalmente en la corticoterapia sistémica, sin embargo en casos refractarios o recidivantes se puede hacer uso de antiinflamatorios no esteroideos (indometacina), colchicina, yoduro de potásico, dapsona, doxiciclina, ciclosporina y etanercept.<sup>3</sup>

## CASO CLÍNICO

Mujer de 46 años, natural y procedente de Lima, de ocupación ama de casa, que tiene como antecedente patológico preeclampsia severa en embarazo gemelar en el año 2002.

Acude por presentar nódulos eritematosos de cuatro días de evolución, dolorosos, de aparición súbita en miembros inferiores que se extendieron a miembros superiores y cara, y que se asociaron a fiebre de 40 °C y artralgias. Tres días después se agregan vesículas en muñecas por lo que acude a emergencia de nuestro hospital donde se hospitaliza.

Al examen físico se evidenciaron múltiples nódulos eritematovioláceos, dolorosos a la palpación en borde inferior de labio y extremidades a predominio de miembros inferiores. En muñecas y codos se observaron sobre dichos nódulos lesiones pseudovesiculares. Figura 1.

Exámenes auxiliares: Leucocitosis con neutrofilia (14 000 leucocitos con 86% de neutrófilos), VSG 97 mm/h, PCR elevada. Perfil inmunológico, VIH,  $\beta$ 2 microglobulina, VEB, TORCH,  $\beta$ -HCG, PAP y test de Tzank negativos. Frotis de sangre periférica, radiografía de tórax, tomografía toracoabdominopélvica y mamografía normales.

Se realizaron dos biopsias. Se observa un marcado edema en la mitad superior de la dermis, con neutrófilos dispersos en la dermis subyacente e infiltrado mononuclear perivascular, leucocitoclasia con formación de polvo nuclear. Sin compromiso de la epidermis. (Figuras 2-4). Estos hallazgos son compatibles con el SS, que al no encontrarse una comorbilidad asociada, sería de la forma clásica o idiopática.

Se inició tratamiento con prednisona, 1 mg/kg. Hubo mejoría parcial, pero aparecieron nuevas lesiones al día 3 de tratamiento, por lo que se le agregó colchicina, 1 g/d, con mejoría total de las lesiones.

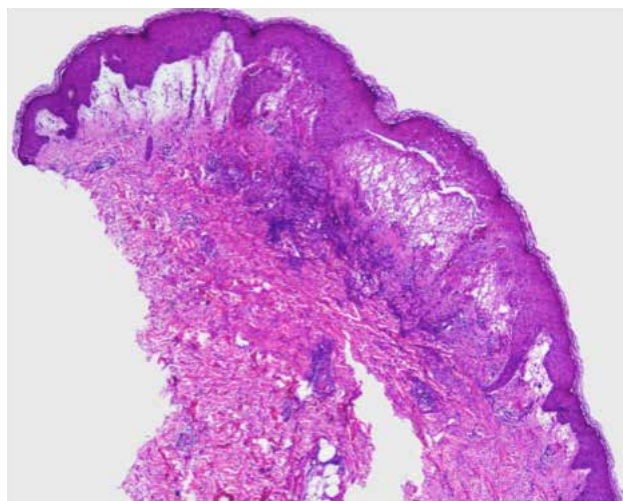


Figura 2. Marcado edema subepidérmico con un importante infiltrado inflamatorio en la dermis subyacente (4 X).

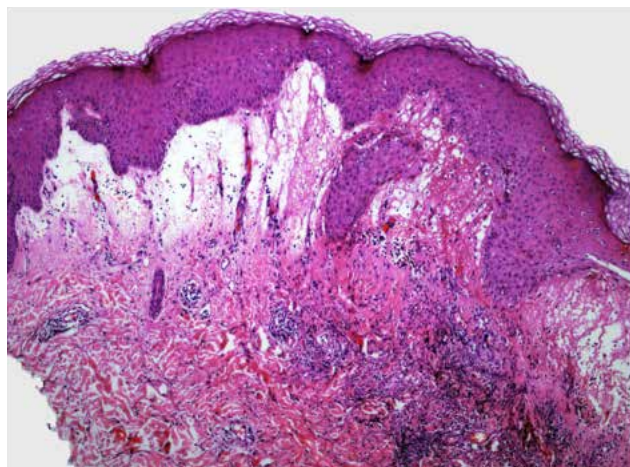


Figura 3. Marcado edema subepidérmico con de tabiques de fibrina en su interior y con un importante infiltrado neutrofílico en la dermis subyacente.

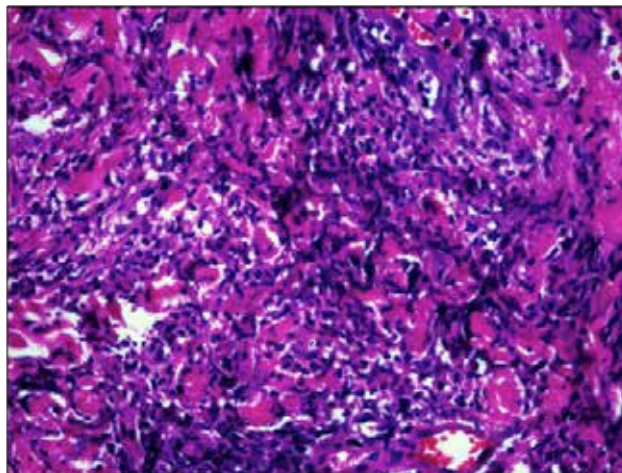


Figura 4. Abundantes neutrófilos alrededor de los vasos dérmicos desprovistos de fibrina. Se observa también polvo nuclear en escasa cantidad.

## DISCUSIÓN

El SS es una entidad rara con distribución mundial descrita inicialmente por Robert D. Sweet en 1964 con el nombre de dermatosis neutrofílica aguda febril. Su incidencia es de 3 por 106 casos anuales en la población general y es más común en las mujeres entre 30 y 60 años de edad.<sup>4,5</sup>

La etiología de esta entidad es desconocida, sin embargo, su asociación con enfermedades autoinmunes, infecciones, neoplasias y fármacos sugiere que se trata de una reacción de hipersensibilidad desencadenada por algún proceso previo.<sup>3</sup> Según algunos estudios, la patogénesis estaría mediada por una serie de citocinas (IL-1, IL-6, IL-8, G-CSF, GM-CSF, interferón gamma) que intervienen en la quimiotaxis y activación de neutrófilos e histiocitos.<sup>6</sup>

Clínicamente se caracteriza por el comienzo brusco de fiebre, leucocitosis y lesiones cutáneas tipo pápulas, placas o nódulos eritematosos, bien delimitados, sensibles al tacto, con o sin pseudovesículas, que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo.<sup>4</sup> Se puede observar el fenómeno de patergia, una reacción inflamatoria de la piel inducida por traumatismos mínimos que desencadena la aparición pápulas o pústulas en la zona lesionada.<sup>3</sup> También pueden presentarse síntomas sistémicos como malestar general, artralgias y mialgias. Asimismo se han descrito manifestaciones extracutáneas a nivel: óseo, renal, intestinal, hepático, cardíaco, respiratorio, muscular, esplénico, ocular, bucal y de sistema nervioso central. La severidad del compromiso sistémico asociado y la presencia de manifestaciones extracutáneas son los marcadores del pronóstico.<sup>7</sup> En el caso de nuestra paciente varios de estos síntomas estuvieron presentes, evidenciándose nódulos eritematosos en las cuatro extremidades a predominio de

miembros inferiores, lo cual es raro, dado que las lesiones cutáneas suelen observarse con mayor frecuencia en extremidades superiores, seguidas por la presentación en cabeza, cuello y tronco, siendo infrecuente observarlas en extremidades inferiores y mucosas.

El SS se puede clasificar, dependiendo de las patologías asociadas, en tres condiciones clínicas, SS clásico o idiopático, SS asociado a malignidad y SS inducido por fármacos.<sup>4,8</sup>

El SS clásico, presente en 71% de los casos, puede asociarse a infecciones respiratorias altas, enfermedades autoinmunes, enfermedades inflamatorias intestinales y embarazo. Su forma de presentación es característica y se asocia a una rápida remisión después del tratamiento con corticoides sistémicos, presentando recidivas en 30% de los pacientes. Algunos autores prefieren disgregar esta clasificación en: idiopático, infeccioso, autoinmune y del embarazo.<sup>9,10</sup>

En 20% de los casos, el SS se asocia a neoplasias. De estos, 85% corresponden a neoplasias hematológicas. Las principales neoplasias en orden de frecuencia son la leucemia mieloide aguda, los linfomas, los síndromes mielodisplásicos y la leucemia mielocítica crónica. El resto, 15%, son tumores sólidos, y los más frecuentes son los carcinomas del tracto genitourinario, mama y tracto gastrointestinal.<sup>4,11</sup>

El SS inducido por fármacos se caracteriza por la aparición brusca de las lesiones cutáneas con evidencia histopatológica del denso infiltrado de neutrófilos sin vasculitis leucocitoclástica, fiebre menor de 38 °C, y relación temporal entre la ingestión del fármaco y la presentación clínica (en promedio 7 días), así como la resolución luego de suspender el fármaco. Se han descrito casos con el factor estimulador de colonias de granulocitos, ácido transretinoico, minociclina, hidralazina, azatioprina y trimetropima-sulfametoxazol.<sup>8-13</sup>

Por tratarse de una entidad con un amplio espectro de manifestaciones clínicas se han planteado criterios diagnósticos, de tal forma que para hacer el diagnóstico de SS deben cumplirse dos criterios mayores y al menos dos menores (Tabla 1).<sup>3</sup> En el caso de nuestra paciente se cumplieron los dos criterios mayores y cuatro menores.

La histopatología se caracteriza por presentar un denso infiltrado de neutrófilos en la mitad superior de la dermis, que puede extenderse en algunos casos hasta porciones profundas e incluso al tejido subcutáneo y manifestarse como una paniculitis supurativa. La epidermis suele estar conservada y puede tener un aspecto pálido. Otro detalle histológico muy constante es la leucocitoclasia acompañada de polvillo nuclear. Los vasos presentan hinchazón endotelial, habitualmente sin necrosis fibrinoide, por lo que no suele existir una verdadera vasculitis. La dermis papilar suele mostrar edema, que si es muy intenso, da lugar a una apariencia clínica vesiculosa.<sup>6-14</sup>

El diagnóstico de SS es de exclusión, y debe hacerse el diagnóstico diferencial con el eritema nudoso diseminado, celulitis, erisipela, eritema multiforme, vasculitis leucocitoclástica y pioderma gangrenoso.<sup>15</sup>

El tratamiento estándar son los corticoides orales durante dos a cuatro semanas, con dosis iniciales de prednisona entre 40-60 mg/d. Aunque la respuesta es rápida, las recidivas son frecuentes y pueden requerir reintroducciones breves de esteroides. Los casos crónicos pueden beneficiarse de otros fármacos que tienen en común la interferencia en la quimiotaxis y otras funciones de los neutrófilos: yoduro potásico, colchicina, dapsona, doxiciclina, antiinflamatorios no esteroideos, ciclosporina y etanercept. Estudios recientes han revelado que el uso de inmunoglobulinas endovenosas

(IVIG), en asociación con corticoides y otros agentes antiinflamatorios, podrían ser efectivas en aminorar el curso clínico de la enfermedad.<sup>4,6,8</sup> Este fue el caso de nuestra paciente que al recibir prednisona 1 mg/kg notó mejoría clínica con recaída a los 4 días después, por lo que se agregó colchicina, 1 g/d, con mejoría total de los signos y síntomas.

## CONCLUSIONES

El síndrome de Sweet es una enfermedad rara con una clínica muy variada lo cual hace difícil su diagnóstico. Si bien es cierto que la mayoría son idiopáticos es necesario descartar neoplasias, especialmente las de origen hematológico, es por ello que se debe individualizar el abordaje de cada paciente, integrar de manera adecuada los síntomas, signos y los resultados de los estudios de laboratorio e imágenes para enlazarlos y establecer un diagnóstico correcto que permita un tratamiento oportuno.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ginarte M, Toribio J. Síndrome de Sweet. *Med Clin (Barc)*. 2009;133(1):31-35.
- Díaz-Corpas T, Mateu-Puchades A, Morales-Suarez-Varela MM, Castell-Rodellas. Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de síndrome de Sweet en el área de un hospital terciario de la Comunidad Valenciana. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103(3):233-237.
- Mancheno-Valencia A, Káram-Orantes M, Arrazola-Guerrero J, Hajar-Serviansky T, Ochoa-Sánchez P, et al. Síndrome de Sweet subcutáneo como causa de fiebre de origen desconocido. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Gaceta Méd Méx*. 2011;147:541-44.
- Molgó M, De la Sota P, Giesen L, Gonzales S. Síndrome de Sweet asociado a leucemia mieloide aguda y factor estimulante de colonias de granulocitos. Caso clínico. *Rev Med Chile*. 2011;139:1592-1596.
- Assini EI, Montibeler TR, Delmaestro D, Martínez Diniz L, Almeida LE. Sweet's syndrome: clinicopathological features of patients treated from 1997 to 2009 at Cassiano Antonio Moraes University Hospital. *An Bras Dermatol*. 2012;87(3):450-5.
- Lamar-Morales Y, Carballar-Alberteries L, Arteaga-Hernández E, Medell-Gago, Alfonso-Trujillo I. Síndrome de Sweet paniculítico. *Dermatol Peru*. 2009;19(4):344-349.
- Rodríguez L, Di Martino B, Lescano L, Rodríguez M, Knopfmacher O y Bolla de Lezcano L. Síndrome de Sweet. Descripción de un caso idiopático. *Dermatol Perú* 2012; vol 23 (2):113-116.
- Rochet NM<sup>1</sup>, Chavan RN, Cappel MA, Wada DA, Gibson LE. Rochet NM<sup>1</sup>, Chavan RN, Cappel MA, Wada DA, Gibson LE. Sweet syndrome: clinical presentation, associations, and response to treatment in 77 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69(4):557-64.
- Barja López JM, Prada González C. Fiebre y placas dolorosas en manos. ¿Cuál es el diagnóstico? *Galicia Clin*. 2013;74(4):196.
- Saetone-León A. Dermatitis paraneoplásicas. *Dermatol Perú* 2012; Vol 22 (4):149-160.
- Mariquena, Arana Esteban, Recarte Mónica, Maciá Anibal, Fritschy Marta. Síndrome de Sweet en paciente VIH positivo. *Arch. Argent. Dermatol*. 2014;64(2):66-71.
- Kwok Tiffany. Sweet syndrome with panniculitis, arthralgia, episcleritis, and urologic involvement precipitated by antibiotics. *Dermatology Online Journal* 2014, 20(10).
- Paydas S. Sweet's syndrome: A revisit for hematologists and oncologists. *Rev. Crit. Rev. Oncol/Hematol*. 2013;86:85-95.
- Descamps V, Marinho E. Dermatitis neutrofilicas. EMC - Aparato locomotor. 2012;45(4):1-6.
- Chan MP, Duncan LM, Nazarian RM. Subcutaneous Sweet syndrome in the setting of myeloid disorders: A case series and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68(6):1006-1015.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de síndrome de Sweet

- ▲ Criterios mayores
  - Clínico: desarrollo agudo de placas eritematosas o violáceas o nódulos dolorosos o sensibles.
  - Histopatológico: infiltración de predominio neutrofilico en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica.
- ▲ Criterios menores
  - Precedido por fiebre o infecciones
  - Acompañado por fiebre, artralgias, conjuntivitis o proceso maligno subyacente.
  - Leucocitosis
  - Buena respuesta a los glucocorticoides sistémicos y no a los antibióticos.

Para realizar el diagnóstico se exige el cumplimiento de los dos criterios mayores y al menos dos de los criterios menores.

Correspondencia: Dra. Mirtha Zapata de la Piedra  
mirthazp24@gmail.com

Recibido: 13 de julio de 2015  
Aceptado: 24 de octubre de 2015



## Papulas violáceas en planta de pie

*Violaceous papules on the sole*

**Emma Escalante-Jibaja,<sup>1</sup> Angie Ciriani-Alarco<sup>2</sup>**

### HISTORIA CLÍNICA

#### Anamnesis:

Varón de 71 años de edad, natural y procedente de Lima, casado, ocupación Médico. Antecedentes personales: hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia mixta, gota, esofagitis crónica. Niega alergias. Antecedentes familiares no contributorios.

Un mes antes de acudir a consultorio de dermatología observa lesiones en planta de pie derecho, de inicio insidioso y curso estacionario, asintomáticas. Los valores de análisis de laboratorio fueron: Hemoglobina 14.6 gr/dl, leucocitos en  $6.08 \times 10^3/uL$ , plaquetas  $275 \times 10^3 / uL$ . Colesterol 230 mg/dl, triglicéridos 799 mg/dl, glucosa 330 mg/dl, ácido úrico 7.7 mg/dl.

#### Examen:

Apreciamos 4 pápulas blandas de 3-4mm, coloración violáceas, algunas eritematosas, no desaparecen a la vitropresión, no sangrado, móviles, no dolorosas en planta de pie derecho (FOTO N° 1). Lesión con la misma característica en borde interno del pie (FOTO N° 2); en el borde externo se observa una pápula semidura 5 mm con descamación alrededor (FOTO N° 3). No se palpan adenopatías. No se observan lesiones en el resto del cuerpo.

#### Estudio anatomopatológico:

Se realizó biopsia de piel con punch (5 mm) de lesión de borde interno del pie derecho, la cual a la descripción microscópica presentó:



Figura 1.



Figura 2.

1. Médico dermatólogo asistente, Hospital Central Fuerza Aérea del Perú.  
2. Médico residente dermatología, Hospital Central Fuerza Aérea del Perú.





Figura 3.

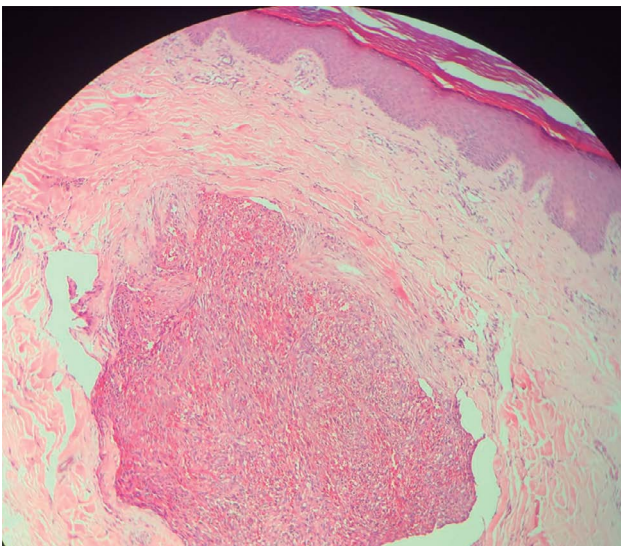


Figura 4.

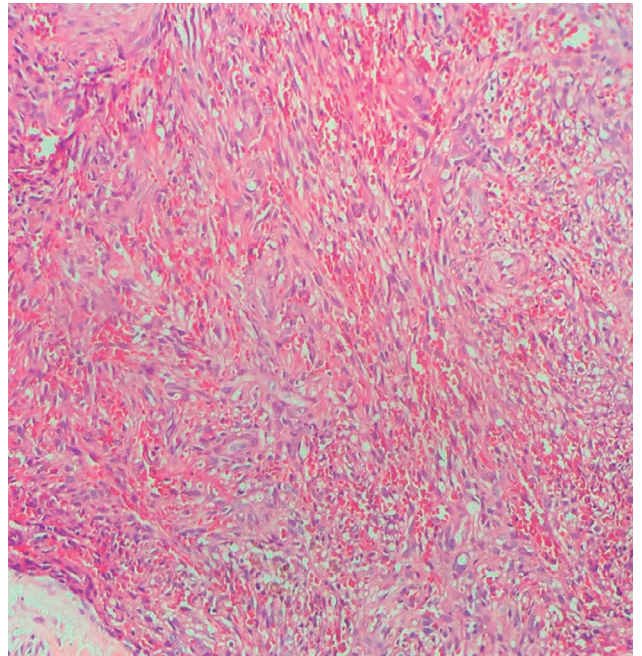


Figura 5.

- A menor aumento una lesión tumoral bien delimitada, en la que se puede observar neovangiogénesis abundante e infiltrado inflamatorio predominantemente linfocitario (FOTO N° 4).
- A mayor aumento podemos apreciar hiperplasia endotelial. Formación de canales vasculares con extravasación de eritrocitos y proliferación de células fusiformes formando cordones, que se extienden de forma irregular (FOTO N° 5).

### DISCUSIÓN CLÍNICA

Como posibilidades diagnósticas se plantearon las siguientes:

- ▲ Tunga Penetrans
- ▲ Granuloma piógeno
- ▲ Angiomatosis Bacilar
- ▲ Verruga peruana
- ▲ Sarcoma de Kaposi
- ▲ Acroangiodermatitis

Se solicitaron estudios de inmunohistoquímica:

- ▲ CD 34: expresado en endotelio vascular
- ▲ ALFA ACTINA: expresado en paredes arteriales
- ▲ HHV-8: Negativo

Refiere que aplicó “crema para callos” sobre lesión de borde externo del pie derecho, lo que originó descamación alrededor de la misma. Las evaluaciones por gastroenterología y neumología informaron no evidencias de patología actual. VDRL y VIH no reactivos. El paciente nos informó que permaneció en Lima en los 5 años últimos, un hijo tuvo la enfermedad “Arañazo de Gato” al tener como mascotas a gatos.

*Tunga penetrans* es una parasitación por la pulga de la arena, que vive en suelos arenosos secos de países tropicales<sup>(1)</sup>. En la tungiasis, la hembra fecundada ataca las zonas más cercanas al suelo de los animales de sangre caliente<sup>(1)</sup>. La planta del pie desnuda del hombre es un buen objetivo y en especial la cara plantar y puntas de los dedos de los pies, por debajo de la uña, y los espacios interdigitales<sup>(1)</sup>. En pocos minutos cava un pozo en el que introduce su cuerpo y no se ve más que la extremidad del parásito en forma de un punto negro<sup>(1)</sup>. Alrededor del mismo aparece un anillo hiperqueratósico y, a la muerte de la pulga, un absceso doloroso. El proceso puede complicarse por la aparición de linfangitis, adenitis inguinal y septicemia<sup>(1)</sup>. Las lesiones pueden, así mismo, ser punto de inoculación de tétanos en sujetos no vacunados<sup>(1)</sup>. Si el paciente es visto en los primeros días, es posible extraer los parásitos uno a uno con la punta de la aguja<sup>(1)</sup>. El aspecto queratósico de una de las lesiones en el pie derecho de nuestro paciente hizo que evaluemos el diagnóstico de *tunga penetrans*; se descartó esta posibilidad diagnóstica al no contar con el antecedente epidemiológico y la lesión en mención se tornó descamativa luego de la aplicación de un queratolítico.

Granuloma piógeno es un tumor vascular muy común constituido por la proliferación de capilares en la dermis<sup>(2)</sup>. Su aspecto histológico es similar al del hemangioma capilar<sup>(2)</sup>. No obstante el término de piógeno, no hay evidencia de que la proliferación vascular se deba a la acción de microorganismos y más bien se considera como una reacción a traumatismos menores<sup>(2)</sup>. Un granuloma piógeno se puede observar en cualquier edad, pero es más frecuente en niños y jóvenes<sup>(2)</sup>. Predomina en sitios expuestos a traumatismos, como la cara y los dedos de las manos<sup>(2)</sup>. El tumor es único, saliente, de color rojizo y de superficie lisa; suele ser sésil o pediculado, crece con rapidez hasta alcanzar 1 o 2 cm en unas cuantas semanas y después permanece estacionario<sup>(2)</sup>. Sangra con suma facilidad y las lesiones antiguas presentan un color más oscuro y su superficie está erosionada y costrosa<sup>(2)</sup>. Características clínicas que no cumple nuestro paciente, por lo tanto no se considera este diagnóstico.

La angiomatosis bacilar está causada por especies de *Bartonella henselae* y *B. quintana*, ambas producen angiomas cutáneos<sup>(3)</sup>. Factores de riesgo con *B. henselae*: contacto con gatos o pulgas del gato; *B. quintana*: bajos ingresos, falta de hogar, infestación por piojos del cuerpo (*P. humanus corporis*)<sup>(3)</sup>. En la angiomatosis bacilar cutánea se presentan pápulas o nódulos semejantes a angiomas (rojo, rojo brillante, violáceo o color piel; hasta 2-3 cm de diámetro; habitualmente situados en la dermis con adelgazamiento o erosión de la dermis suprayacente rodeada por un collar de escamas<sup>(3)</sup>). Las lesiones más grandes pueden ulcerarse. Se presentan lesiones similares al granuloma piógeno<sup>(3)</sup>. Nódulos subcutáneos de 1-2 cm de diámetro, semejantes a quistes. A veces se forman abscesos. Las pápulas/nódulos varían desde lesiones solitarias hasta > 100 y pocas veces > 1000. Duros elásticos, no desaparecen a la vitropresión<sup>(3)</sup>. Las lesiones pueden ser no sensibles a la palpación o dolorosas, hallazgo que no se observa en las lesiones nodulares del sarcoma de Kaposi<sup>(3)</sup>. Las lesiones de angiomatosis bacilar se distribuyen en cualquier sitio, pero las palmas y plantas habitualmente están respetadas<sup>(3)</sup>. En ocasiones, hay lesiones en el sitio de un arañazo de gato<sup>(3)</sup>. En la angiomatosis bacilar diseminada habitualmente no hay lesiones cutáneas. Hay náuseas, vómitos, diarrea, fiebre, escalofrío. Puede haber lesiones en mucosa oral y laríngea, labio, hígado, bazo, corazón, médula ósea, ganglios linfáticos, músculos, tejidos blandos, sistema nervioso central<sup>(3)</sup>. Según lo descrito sobre angiomatosis bacilar, son manifestaciones clínicas no presentes en nuestro paciente.

La verruga peruana o enfermedad de Carrion es una enfermedad clásica de la medicina peruana, corresponde a la forma eruptiva de la infección por *Bartonella bacilliformis*. Históricamente esta enfermedad ha sido descrita en Perú, Ecuador y Colombia<sup>(4)</sup>. Clásicamente se han descrito tres fases en la infección por *B. bacilliformis*: primero, una fase aguda anemizante; seguida de la fase intercalar (periodo asintomático y de duración variable); finalmente, luego de meses a años, la fase eruptiva o crónica (verruga peruana)<sup>(4)</sup>. El criterio clínico para el diagnóstico de esta enfermedad es: presentar lesiones pápulo-verrugas en la piel, rojizas, fácilmente sangrantes; o nódulos subdérmicos poco consistentes y móviles<sup>(4)</sup>. No dolorosas. Únicas o múltiples, son de tamaño puntiforme hasta más de 40 mm de diámetro<sup>(4)</sup>. El criterio epidemiológico es ser un paciente residente o procedente de zonas endémicas o de nuevas áreas de transmisión de bartonelosis, con o sin antecedente de forma aguda de la bartonelosis<sup>(4)</sup>. El paciente en mención no cumple con los criterios epidemiológicos ni clínicos de verruga peruana.

Otro diagnóstico diferencial es el pseudosarcoma de Kaposi o acroangiokeratosis<sup>(5)</sup>. Se trata de una entidad descrita en pacientes amputados, pacientes en hemodiálisis con fístulas arteriovenosas, en pacientes infectados por VHC o en asociación con malformaciones vasculares (síndrome Klippel-Trenaunay, síndrome Stewart-Bluefarb<sup>(5)</sup>). Se presenta en forma de pápulas violáceas que afectan tercio más distal de extremidades inferiores, generalmente<sup>(5)</sup>. Se pueden ulcerar y sangrar. Las lesiones bilaterales suelen asociarse a insuficiencia venosa crónica subyacente, mientras que las lesiones unilaterales sugieren una malformación vascular subyacente<sup>(5)</sup>. No tiene relación con el VHH-8 a diferencia del sarcoma de Kaposi<sup>(5)</sup>.

En el presente caso clínico se evaluaron, también, los diagnósticos diferenciales de angiosarcomas y hemangiomas<sup>(5)</sup>. Las formas más nodulares de sarcoma de Kaposi deben diferenciarse también de esporotricosis e infecciones por micobacterias atípicas, entre ellas *Mycobacterium Marinum*<sup>(5)</sup>.

## DIAGNOSTICO

El caso presentado se correlaciona con el diagnóstico de sarcoma de Kaposi clásico. Al considerar las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímica de las lesiones en el pie derecho en nuestro paciente.

## SARCOMA DE KAPOSI

### Historia

En 1872 en la Universidad de Viena el dermatólogo húngaro Moritz Kaposi describió a 5 varones con un sarcoma multifocal de la piel poco frecuente en Hungría y denominó a esta lesión "sarcoma múltiple pigmentado idiopático cutáneo"<sup>(6,7)</sup>. Esta enfermedad pasó a denominarse *sarcoma de Kaposi*, y tradicionalmente se ha considerado un proceso crónico y de curso lento, que afecta sobre todo a varones ancianos, en general de origen judío, mediterráneo o del este de Europa<sup>(6)</sup>. A pesar de su ocasional aparición en pacientes trasplantados y de la existencia de una forma endémica en Africa, el sarcoma de Kaposi no recibió gran atención hasta que apareció una epidemia del mismo en varones homosexuales y fue reconocido como un signo del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA)<sup>(6)</sup>. Se reconoció un nuevo virus herpes humano (VHH-8) como un posible agente inductor de todas las variantes clínicas de esta entidad<sup>(6)</sup>. Parece que los mecanismos que controlan la variabilidad clínica de este cuadro incluyen una serie de factores interrelacionados modulados por el estado inmunitario del paciente<sup>(6)</sup>.

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia de células endoteliales linfáticas<sup>(7)</sup>. El SK, también llamado angiosarcoma de Kaposi o sarcoma hemorrágico idiopático múltiple, es una angiomatosis sistémica de evolución maligna, que se manifiesta inicialmente como nódulos vasculares múltiples en piel y otros órganos<sup>(7)</sup>.

## EPIDEMIOLOGIA

**SARCOMA DE KAPOSI CLÁSICO:** Afecta principalmente a judíos y a personas de origen mediterráneo; Turquía e Italia son los países con mayor frecuencia de la enfermedad. Aparece entre la quinta y séptima décadas de la vida<sup>(7)</sup>. Dos terceras partes de los pacientes con sarcoma de Kaposi clásico lo desarrollan después de los 50 años<sup>(6)</sup>. Es rara la afectación familiar. El cociente hombre: mujer para la incidencia ha variado mucho, desde 15:1 en la literatura clásica hasta 3:1 e incluso 1:1 en la bibliografía más moderna<sup>(8)</sup>.

## ETIOLOGIA

En cuanto a la etiología del sarcoma de Kaposi, diversos estudios epidemiológicos y de biología molecular orientaron a la posibilidad de que se tratara de un agente transmisible<sup>(8)</sup>. Desde hace más de 20 años se pensó que algún virus estaba implicado en la patogenia del SK y que este virus podría ser transmitido por vía sexual, fundamentalmente en prácticas homosexuales entre varones, no encontrándose partículas virales en poblaciones heterosexuales, aunque en algunos estudios se ha demostrado transmisión vertical madre-hijo<sup>(7)</sup>. Son numerosos los agentes infecciosos a los que se ha intentado atribuir el SK. En 1994, Chang y colaboradores<sup>(9)</sup> descubrieron la presencia de ADN de un nuevo tipo de virus herpes en muestras cutáneas de SK, a partir de ese momento se ha descrito la presencia del virus herpes humano 8 (VHH-8) en todas las formas de Kaposi<sup>(9)</sup>, virus que parece ser condición necesaria, pero no absoluta para el desarrollo de la enfermedad<sup>(7)</sup>. Cuando se identificó al "herpes virus humano de tipo 8", adecuadamente se denominó herpes virus del sarcoma de Kaposi o HVSK (del inglés KSHV), el cual se ha encontrado en todas las formas de SK, incluso en sujetos VIH-negativos. Se calcula que el 50% de linfocitos B circulantes de pacientes con SK contienen el HVSK<sup>(8)</sup>.

Las múltiples evidencias indican que la infección por VHH-8 causa el sarcoma de Kaposi, o al menos tiene gran influencia en su desarrollo<sup>(6)</sup>. El virus fue identificado por primera vez en las células de sarcoma de Kaposi de un paciente con SIDA y ahora se sabe que aparece en la



mayoría de los pacientes con cualquier tipo clínico de sarcoma de Kaposi<sup>(6)</sup>. La población normal no tiene una serorreactividad importante para el virus herpes 8<sup>(6)</sup>. La detección del genoma del VHH-8 en la sangre de los varones positivos para el VIH predice el desarrollo posterior de un sarcoma de Kaposi<sup>(6)</sup>. El VHH-8 contiene homólogos de genes celulares, que pueden estimular la proliferación celular, la inflamación y la angiogénesis, y que también puede inhibir la apoptosis<sup>(6)</sup>. Las respuestas inmunitarias del huésped y las citocinas (sobre todo el factor de crecimiento fibroblástico) expresadas por las células infectadas por el virus pueden favorecer el crecimiento tumoral por mecanismos autocrinos y paracrinos<sup>(6)</sup>.

## FISIOPATOGENIA

Los estudios de inmunohistoquímica y ultraestructurales han determinado de forma fiable el origen endotelial del sarcoma de Kaposi, aunque sigue siendo dudoso si su fenotipo endotelial es vascular, linfático o una mezcla de ambos<sup>(6)</sup>. Además, muchas de las células que forman la placa o nódulo de sarcoma de Kaposi, si no todas, son fusiforme y de origen incierto, pero claramente no endoteliales<sup>(6)</sup>. Estudios recientes han demostrado la expresión de marcadores de derivación linfática, como el receptor del factor de crecimiento endotelial vascular 3 (VEGFR-3) y podoplanina<sup>(6)</sup>. Tampoco está claro si el sarcoma de Kaposi es un cuadro hiperplásico o neoplásico. Estudios recientes sobre el patrón de desactivación del cromosoma X (metilación) han apoyado la clonalidad<sup>(6)</sup>. Es interesante destacar que los estudios sobre grupos de lesiones múltiples en el mismo paciente por este método han demostrado en algunos casos clones únicos, posiblemente diseminados, mientras que en otros han mostrado clones distintos y posiblemente independientes<sup>(6)</sup>.

En cuanto a la histogénesis del SK, se acepta que las células que proliferan comparten estrecha semejanza con la célula endotelial<sup>(8)</sup>. Se aceptan ampliamente ambos conceptos en cuanto al SK: la innegable asociación con el herpesvirus humano de tipo 8 y que las células son del tipo endotelial, pero no se conoce con precisión cuál es el mecanismo molecular por medio del cual se dispara esta proliferación<sup>(8)</sup>. Aunque se sabe que una variedad de citocinas y factores del crecimiento derivados de las células tumorales mismas, de los linfocitos-T infectados por el VIH y de los linfocitos-B infectados por HVSK, dirigen tal proliferación<sup>(8)</sup>.

El SK es originado por una proliferación excesiva de células fusiformes que se cree que provienen de las células endoteliales<sup>(7)</sup>. A pesar de su heterogeneidad, los tumores son

en su mayoría compuestos de material genómico de VHH-8 con marcadores inmunohistoquímicos tanto linfoides, células fusiformes y células endoteliales<sup>(7)</sup>. A pesar de que la célula de origen sigue siendo desconocida, se han observado el aumento de antígenos endoteliales del factor VIIIa, marcadores de células fusiformes, como alfa-actina del músculo liso y marcadores de macrófagos, tales como PAM-1, CD68 y CD14 expresados por células fusiformes<sup>(7)</sup>. Esto sugiere un progenitor mesenquimal pluripotente<sup>(7)</sup>. Datos más recientes originados en un estudio de 98 pacientes con SK principalmente cutáneo, analizando los tumores por técnicas de diagnóstico molecular comparando el ADN del VHH-8, mostraron que casi el 80% de los tumores surgió de forma independiente a partir de células múltiples<sup>(7)</sup>. La conclusión fue que pocos tumores de SK se originan de una sola célula y que el SK puede no ser metastásico en su forma avanzada, pero de origen multifocal e independiente en múltiples sitios<sup>(7)</sup>.

Secuencias genómicas del VHH-8 han sido identificadas por reacción en cadena de polimerasa en más del 90% de todos los tipos de lesiones del SK (incluyendo formas endémicas y epidémicas), un papel causal para este virus ADN<sup>(7)</sup>.

El herpesvirus humano 8 (VHH-8) es un gamma herpesvirus, ADN implicado en la patogenia del SK. También se ha asociado a la enfermedad de Castleman en su variante multicéntrica o plasmoblástica y al linfoma de cavidades<sup>(7)</sup>. Es un virus oncogénico. Se integra en el ADN celular y tiene diferentes efectos que promueven la producción de tumor como incremento de la proliferación celular por inhibición de genes que regulan el ciclo celular como p53 y Rb<sup>(7)</sup>. Promueve producción de citoquinas proangiogénicas como IL6, IL8, TNF beta y VEGF (factor de crecimiento del endotelio vascular)<sup>(7)</sup>. El virus evade al sistema inmune, inhibiendo la vía del interferón y del complemento<sup>(7)</sup>.

Por lo tanto, el SK puede ser causado por el VHH-8 junto con estimulación por factores de crecimiento autocrinos y paracrinos secretados por las células fusiformes, así como la red de apoyo de células mononucleares y endoteliales<sup>(7)</sup>. La coinfección con el VIH puede crear un curso más agresivo, lo que se ve mitigado por las terapias antirretrovirales altamente activas<sup>(7)</sup>. De hecho, el riesgo de desarrollar SK se incrementa de 500 a 10,000 veces en pacientes coinfectados por VIH y VHH-8<sup>(7)</sup>.

En resumen, una compleja desregulación inmune es el tema central de la patogénesis del SK<sup>(7)</sup>. Esto incluye defectos de inmunidad celular, defectos de la inmunidad humoral y anomalías del factor de crecimiento endotelial vascular.



Aparente superposición de mecanismos de regulación de múltiples vías produce el fenotipo maligno<sup>(7)</sup>.

Un estudio realizado por Goedert et al. evaluó los factores de riesgo para SKC, encontrando que el tabaquismo reducía de manera estadísticamente significativa el riesgo de SK<sup>(10)</sup>. Entre los pacientes fumadores se encontró que a mayor cantidad de cigarrillos consumidos por día y a mayor tiempo del hábito (años de fumador) había menor riesgo de SK<sup>(10)</sup>. Hoover et al. postulan que el efecto del cigarrillo sobre las citocinas inflamatorias podría disminuir el riesgo de SK asociado a SIDA<sup>(10)</sup>. Esta hipótesis es bastante atractiva, debido a que las citocinas inflamatorias y los factores de crecimiento tienen efecto potente en el reclutamiento de células infectadas por el herpes virus por el tejido sano, con el consiguiente replicación del virus y la diseminación local de la infección<sup>(10)</sup>.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

El sarcoma de Kaposi se puede dividir en cuatro tipos clínicos y epidemiológicos: clásico; endémico; asociado a inmunosupresión o trasplante; y epidémico o asociado al sida<sup>(11)</sup>. En las cuatro formas mencionadas la morfología clínica es similar, pero cada una tiene diferente presentación dentro del contexto de cada enfermo en particular. El común denominador es la presencia de lesiones rojas, o rojo-café, claramente de carácter vascular, que se inician como máculas, para evolucionar a la fase de placa y ulteriormente a la fase de nódulo o tumor<sup>(8)</sup>. Las cuatro presentaciones clínicas del sarcoma de Kaposi están condicionadas por el herpes virus 8 e histopatológicamente exhiben los mismos cambios<sup>(8)</sup>.

### El sarcoma de Kaposi clásico

En el sarcoma de Kaposi clásico la localización frecuente es piel, usualmente se limita por años a las extremidades inferiores: pies y piernas, unilateral y luego bilateral, avanza en forma ascendente, se disemina y se generaliza; involucra mucosa oral, los ganglios linfáticos y otros órganos como el tubo digestivo, el ganglio linfático, el pulmón, el bazo, el corazón, pero excepcionalmente dan sintomatología<sup>(8)</sup>. Genitales, más frecuente en pacientes con SK asociado a VIH<sup>(7)</sup>.

Por lo general existe edema en las extremidades, sobre las que surgen manchas color rojo-café, de forma irregular que con el tiempo progresan a formar placas y luego nódulos que toman aspecto queratósico y verrugoso. El curso es lento y crónico, el paciente fallece por otras causas, probablemente no relacionadas, y se sabe que tiene mayor

incidencia para desarrollar otras neoplasias, principalmente de tipo linfoproliferativo<sup>(7,8)</sup>.

Las lesiones pueden variar de un tamaño pequeño hasta varios centímetros de diámetro. En su evolución pueden permanecer estables durante meses o crecer rápidamente y diseminarse<sup>(7)</sup>. Se han descrito hasta 10 variantes diferentes de lesiones: máculas, placas, nódulos, linfadenopática, exofítica, infiltrativa, equimótica, telangiectásica, queloidal y cavernosa o linfangiomatosa<sup>(7)</sup>. La forma linfadenopática aparece en niños africanos y es letal en una alta proporción de casos, mientras que en adultos las formas exofítica e infiltrativa predominan<sup>(7)</sup>. La forma cavernosa o linfangiomatosa se presenta en adultos en forma de linfedema crónico y lesiones en piernas en forma de nódulos compresibles que parecen estructuras quísticas rellenas<sup>(7)</sup>.

Los tumores y nódulos pueden estar cubiertos por piel normal, atrófica o pueden ulcerarse, algunos tienen una superficie verrucosa o fungosa<sup>(7)</sup>. Las lesiones pueden ser dolorosas, edematosas y hemorrágicas limitando la deambulación. Puede estar afectado cualquier órgano interno<sup>(7)</sup>. La enfermedad puede ser exclusivamente visceral sin lesiones cutáneas; sin embargo, la afectación ganglionar y pulmonar es poco frecuente<sup>(7)</sup>. Puede producirse la muerte por enfermedad generalizada con caquexia, hemorragias o alteración de la función de órganos vitales por crecimiento tumoral<sup>(7)</sup>.

### Sarcoma de Kaposi endémico o africano

Desde la década de los 50, el SK fue reconocido como una enfermedad común en África. En 1963, Lothe describió una área endémica en África tropical, que incluye a Kenia, Tanzania y Zaire, donde la enfermedad es extremadamente frecuente, constituyendo hasta el 9% de todos los tumores malignos<sup>(7)</sup>. Afecta principalmente a hombres; sin embargo, también afecta a mujeres y niños VIH seronegativos, llevando un curso indolente o agresivo<sup>(7)</sup>. Desde el advenimiento del SIDA la frecuencia se ha incrementado hasta 20 veces, principalmente en Malawi, Suazilandia, Uganda, Zambia y Zimbabue<sup>(7)</sup>.

Presenta un pico en la primera década de la vida, con una media entre la tercera y cuarta décadas de la vida<sup>(7)</sup>. Se presentan con una diversidad morfológica de lesiones, que pueden ser subclasificadas en cuatro tipos principales: nodulares, floridas, infiltrativas y linfadenopáticas<sup>(7)</sup>.

El tipo nodular es el más común y puede coexistir con otros tumores más agresivos, es indolente, de respuesta variable al tratamiento y puede ceder espontáneamente<sup>(7)</sup>. La variedad

florida habitualmente es de crecimiento rápido, ulcerada, con infección secundaria y hemorrágica; estos tumores pueden extenderse profundamente en la dermis y afectar al hueso, responden dramáticamente a la quimioterapia<sup>(7)</sup>. El tipo infiltrativo habitualmente está limitado a la mano o al pie y se caracteriza por un tumor profundamente invasor, fibrótico, indurado, con un edema carnosos que no deja fovea; con mucha frecuencia se produce invasión y destrucción del hueso subyacente, estas lesiones son duraderas y responden lentamente<sup>(7)</sup>. El tipo linfadenopático es más frecuente en niños y adultos jóvenes, es la forma más agresiva de esta variedad, pueden producirse o no nódulos cutáneos, los ganglios linfáticos afectados crecen rápidamente; el uso agresivo de quimioterapia puede producir regresión<sup>(7)</sup>.

### **Sarcoma de Kaposi iatrogénico o asociado a inmunosupresión**

Esta entidad puede ocurrir después de trasplante de órgano sólido o en pacientes que reciben tratamiento inmunosupresor<sup>(7)</sup>. La incidencia del SK se incrementa 100 veces en los pacientes trasplantados<sup>(7)</sup>. Sin embargo, los individuos con estados inmunodeficientes congénitos no están en mayor riesgo de desarrollar SK<sup>(7)</sup>. Esta forma de SK es poco común, pero es más común en pacientes con riesgo de SK clásico<sup>(7)</sup>. El tiempo medio para el desarrollo del SK posterior al trasplante es de 15 a 30 meses. Un curso agresivo es la regla con afectación principalmente visceral<sup>(7)</sup>. La suspensión de la terapia inmunosupresora puede causar la regresión de la enfermedad<sup>(7)</sup>.

Es evidente que la inmunoterapia requerida para prevenir el rechazo pone a los pacientes en mayor riesgo de desarrollar SK<sup>(7)</sup>. Uno de estos fármacos, sirolimus, ha demostrado tener efecto simultáneo antitumoral, así, como efecto inmunosupresor necesario para evitar el rechazo del trasplante<sup>(7)</sup>.

### **Sarcoma de Kaposi epidémico o asociado a virus de inmunodeficiencia humana (VIH)**

En 1981, Friedman-Kien y colaboradores describieron más de 50 hombres jóvenes homosexuales previamente sanos con SK con afectación a ganglios linfáticos, vísceras, piel y mucosas<sup>(7)</sup>. De manera concurrente se asociaron infecciones oportunistas que amenazaban la vida junto con un deterioro severo de la inmunidad celular, el síndrome que hoy en día se reconoce como SIDA<sup>(7)</sup>.

Es hasta 20 veces más frecuente en varones homosexuales con VIH. Tiene predilección por la región cefálica (párpados, nariz y orejas)<sup>(7)</sup>. La afectación de mucosas es frecuente, sobre todo a nivel oral, y puede ser la manifestación

inicial de la enfermedad en un 15% de estos casos<sup>(7)</sup>. Estos pacientes pueden presentar afectación extracutánea: gastrointestinal, pulmonar y ganglionar<sup>(7)</sup>. En pacientes fallecidos con enfermedad cutánea avanzada, el SK se encuentra virtualmente en todos los órganos, excepto el cerebro<sup>(7)</sup>.

### **HISTOPATOLOGÍA**

En cualquiera de sus formas de presentación clínica, el SK bajo el microscopio exhibe los mismos cambios. El aspecto histológico del sarcoma de Kaposi no se diferencia de forma significativa entre los distintos tipos subclínicos, pero sí cambia según el estadio de la lesión<sup>(6,8)</sup>.

En la fase de *mácula* se observan espacios fusiformes entre los haces de colágena de la dermis papilar y reticular superficial; éstos son apenas perceptibles y pueden pasar inadvertidos. Más adelante estos espacios aumentan en número y tamaño y exhiben un aspecto “desgarrado”; se forman alrededor de los vasos ya preexistentes constituyendo el signo del promontorio. Conviene señalar que las células endoteliales no muestran cambios atípicos ni son prominentes<sup>(8)</sup>.

Al progresar la lesión hacia la fase de placa, microscópicamente se observa un perfil bifásico, es decir, aún se reconocen los espacios vasculares ya descritos y además se identifican haces de células fusiformes con núcleos alargados<sup>(8)</sup>. En el estadio de placa se caracteriza por una proliferación dérmica superficial de pequeños vasos angulados revestidos por células endoteliales poco prominentes y que recuerdan a los linfocitos<sup>(6)</sup>. Estos vasos finos pero “irregulares” disecan los haces de colágeno y se acompañan de un infiltrado inflamatorio escaso constituido por células plasmáticas y linfocitos<sup>(6)</sup>. En las fases de placa más evolucionadas, la proliferación vascular progresa hasta afectar la dermis profunda y el tejido subcutáneo<sup>(6)</sup>.

Aparece una población fusocelular que expresa marcadores endoteliales entre los vasos pequeños y ramificados durante la fase de placa y va creciendo hasta sustituir al tejido colágeno y dar lugar a la fase nodular<sup>(6)</sup>. En la fase tumoral predominan los fascículos y haces de células fusiformes que se entrelazan dentro de la dermis (o estroma en otros órganos), se acompañan de eritrocitos extravasados y glóbulos eosinófilos<sup>(8)</sup>. No se reconocen mitosis ni pleomorfismo. Las células fusiformes forman fascículos entrelazados y se separan por espacios vasculares en hendidura en los que se encuentran hematíes<sup>(6)</sup>. El patrón resultante de vasos en colador es muy característico del sarcoma de Kaposi. Se cree que los glóbulos hialinos intra y extracelulares representan eritrocitos

degenerados<sup>(6)</sup>. Los nódulos tumorales se rodean con frecuencia de vasos ectásicos o en semiluna, con depósitos de hemosiderina, linfocitos y células plasmáticas, y se pueden compartimentalizar por bandas fibrosas<sup>(6)</sup>. Algunos tumores contienen una red prominente de vasos ectásicos y se han denominado “SK de tipo linfangioma”. Los tumores con un aspecto claramente sarcomatoso, con pleomorfismo nuclear y clara actividad mitótica, pueden ser un estadio tardío de las lesiones previamente indolentes o aparecer como lesión inicial, sobre todo en los casos endémicos africanos<sup>(6)</sup>.

En todas las fases del SK se observa un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y plasmocitos principalmente; pueden coexistir los polimorfonucleares<sup>(8)</sup>.

El diagnóstico de SK es histológico. En la biopsia cutánea, con tinción con hematoxilina-eosina, se observan células fusiformes distribuidas en la dermis que dibujan luces vasculares irregulares<sup>(7)</sup>. Puede haber extravasación hemática. Los restos de hematíes degradados pueden formar glóbulos hialinos, que son estructuras esféricas, eosinófilas y PAS positivas<sup>(7)</sup>. El signo del promontorio se ha descrito en estos tumores y consiste en luces vasculares que disecan vasos preexistentes<sup>(7)</sup>.

Las técnicas de inmunohistoquímica pueden ayudar en el diagnóstico, especialmente en lesiones incipientes o dudosas<sup>(7)</sup>. Las luces vasculares son de origen linfático y se marcan con el anticuerpo D2-40 que marca endotelio linfático<sup>(7)</sup>. Otros marcadores de endotelio vascular no linfático pueden ser positivos como CD31 y CD34<sup>(7)</sup>.

Así mismo, se utiliza PCR de hibridación *in situ* (ISHPCR) la cual ha demostrado la presencia de HHV-8 en las células planas endoteliales que recubren los espacios vasculares de lesiones de SK, así como en las típicas células fusiformes<sup>(7)</sup>. Estos hallazgos muestran que el HHV-8 está presente en los tipos celulares que representan las células neoplásicas en estas lesiones<sup>(7)</sup>.

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Las lesiones de sarcoma de Kaposi se pueden parecer a otra serie de enfermedades a nivel clínico e histológico, sobre todo las lesiones en estadios iniciales y tardíos<sup>(6)</sup>.

El diagnóstico diferencial clínico de estadio macular del SK incluye el angiosarcoma bien diferenciado, la linfangiomatosis benigna, el hemangioma microvenular y el hemangioma en tachuela<sup>(6)</sup>. Estas lesiones son distintas a nivel histológico, y el infiltrado de células plasmáticas del sarcoma de Kaposi tiene gran importancia en la distinción<sup>(6)</sup>.

Los principales diagnósticos diferenciales del SK nodular son el hemangioendotelioma kaposiforme, el hemangioma fusiforme y el angiosarcoma moderadamente diferenciado<sup>(6)</sup>. Aunque tanto el SK como el hemangioma fusocelular se caracterizan por proliferaciones de células fusiformes, el SK no tiene los espacios cavernosos del hemangioma fusocelular<sup>(6)</sup>. El hemangioendotelioma kaposiforme es un cuadro casi exclusivo de lactantes y niños, y se distingue del SK en su arquitectura lobular y en ausencia de células plasmáticas<sup>(6)</sup>. El angiosarcoma se caracteriza por atipia endotelial y mitosis, ausentes en el SK<sup>(6)</sup>.

El SK en estadio tardío se parece, tanto clínica como histológicamente, a la acroangiодermatitis de la insuficiencia venosa crónica y en síndrome de Stewart-Blubarb (seudosarcoma de Kaposi)<sup>(6)</sup>. Estas entidades reactivas e hiperplásicas se diferencian del SK en que la hiperplasia se origina en estructuras vasculares preexistentes<sup>(6)</sup>. Las lesiones del SK tardías se pueden confundir a nivel histológico con una serie de sarcomas fusocelulares no vasculares, como el fibrosarcoma y el leiomiomasarcoma<sup>(6)</sup>. En estos casos, la reactividad inmunohistoquímica para CD31 confirma el origen vascular del SK<sup>(6)</sup>.

Otras entidades que se pueden confundir con el SK a nivel clínico, pero que se distinguen con facilidad por la histología, son las metástasis cutáneas de la leucemia/linfoma, las malformaciones venosas y linfáticas, y las manifestaciones cutáneas de la poliarteritis nudosa y el eritema elevatum diutinum<sup>(6)</sup>.

Las lesiones aisladas tempranas pueden recordar al granuloma piógeno, el melanoma o la angiomatosis bacilar<sup>(11)</sup>. Las lesiones múltiples pueden recordar a la dermatitis de estasis, la púrpura pigmentada progresiva y el linfoma cutáneo de células T<sup>(11)</sup>.

## TRATAMIENTO

En muchos pacientes con SK puede resultar poco realista buscar una curación completa, ya que se trata de lesiones con alta frecuencia de recidivas<sup>(6)</sup>. El tratamiento de lesiones diseminadas mejora el aspecto, aumenta la autoestima y da a los pacientes una sensación de control sobre una enfermedad que los controla a ellos, por lo que se debe realizar incluso en pacientes con VIH positivos con lesiones muy diseminadas<sup>(6)</sup>. En los pacientes ancianos inmunocompetentes con enfermedad estática se puede optar por la observación y el seguimiento estrecho<sup>(6)</sup>.

Los tratamientos locales están indicados en estadios iniciales, principalmente SK cutáneo. Son tratamientos seguros;

sin embargo, las recurrencias son frecuentes. Entre ellos se encuentra la cirugía, el láser y la crioterapia<sup>(7)</sup>. Dentro de los tratamientos locales figura también la quimioterapia intralesional con alcaloides de la vinca, tanto en lesiones cutáneas como orales. Las tasas de respuesta se encuentran entre el 60-92%<sup>(7)</sup>.

La cirugía sólo es útil para el diagnóstico tisular y para reseca las lesiones solitarias<sup>(6)</sup>. La cirugía está indicada en SK clásico con lesión única. Puede ser cirugía escisional, legrado con electrocauterio o criocirugía<sup>(7)</sup>.

La crioterapia y la cirugía con laser permiten tratar máculas y placas superficiales (6, 7). La congelación debe ser lo bastante intensa como para conseguir ulcerar la epidermis. Parece que la cicatriz resultante sustituye a la proliferación vascular del SK<sup>(6)</sup>. Se han empleado el láser Argón, láser de dióxido de carbono y de colorante pulsado para tratar lesiones orales grandes o lesiones cutáneas maculares<sup>(7)</sup>. La enfermedad extensa multifocal se debe tratar con radioterapia y quimioterapia<sup>(6)</sup>.

La radioterapia es la opción de tratamiento para pacientes con SK multifocal pero relativamente localizado. Entre los regímenes que han tenido éxito se destacan la radiación con dosis única (8-12 Gy) administrada en un campo ampliado, y la terapia corporal total con haz de electrones (4 Gy) una vez a la semana durante 6-8 semanas<sup>(6)</sup>. La radioterapia tiene una clara utilidad en el tratamiento del SK cutáneo localizado y oral, pero puede tener un efecto más breve en el SK asociado con SIDA que en las formas clásicas<sup>(6)</sup>. El SK es un tumor muy radiosensible. Se ha conseguido remisión completa con dosis entre 15-30 Gy en un 85% de los pacientes<sup>(7)</sup>. Los efectos secundarios pueden disminuirse al fraccionar las dosis a 1-5 Gy hasta llegar a la dosis total de unos 15 Gy<sup>(7)</sup>. La radioterapia se puede emplear de forma aislada o como adyuvante a la quimioterapia sistémica<sup>(7)</sup>.

El SK rápidamente progresivo (definido por la aparición de 10 lesiones cutáneas nuevas o más al mes), el SK pulmonar, la afectación visceral sintomática, ganglionar, pacientes inmunosuprimidos y el linfedema son indicaciones de quimioterapia sistémica (6, 7). Se suelen utilizar vincristina, doxorubicina y bleomicina solas o combinadas. Los preparados liposómicos de antraciclinas, doxorubicina y daunorubicina se están aplicando para tratar de reducir los efectos adversos. La toxicidad medular sigue siendo el principal factor limitante de estos tratamientos. La infusión lenta de paclitaxel en 2 horas ha conseguido resultados prometedores como tratamiento del SK diseminado que no responde a las antraciclinas. Este fármaco se asocia con una elevada incidencia de mielosupresión, mialgias y alopecia (6, 7).

Como tratamiento de las lesiones individuales, la vinblastina intratumoral (0.1 mg/ml) consigue la lenta desaparición del eritema y de la hiperplasia<sup>(6)</sup>. La administración de concentraciones o volúmenes de inyección elevados, puede producir ulceración de la epidermis, pero la lesión se resuelve con las medidas estéticas adecuadas<sup>(6)</sup>.

El interferón alfa es un modificador de la respuesta biológica que ha resultado eficaz como tratamiento sistémico del SK. IFN alfa tiene varios efectos entre ellos, inhibe la replicación del VIH *in vitro*, inhibe la reactivación de VHH-8 y reduce la carga viral de éste, aumenta el número de células *natural killer* y disminuye bFGF y alguna metaloproteasa (MMP9)<sup>(7)</sup>. Se administra por vía intravenosa o mediante inyecciones subcutáneas diarias; la dosis necesaria para conseguir tratar con éxito un SK diseminado se aproxima a 30 millones de unidades diarias. Los pacientes no toleran bien el interferón y muchos fármacos confían en los compuestos liposómicos de antraciclinas como piedra angular de la terapia sistémica<sup>(6)</sup>.

Se están generando una serie de tratamientos tópicos o sistémicos novedosos. La FDA de EE.UU. ha aprobado la utilización del gel de alitretinoína (9-cis-retinoico), un retinoide natural como tratamiento tópico del SK<sup>(6)</sup>. Es un panagonista del receptor retinoide, el cual se ha autorizado para el tratamiento del SK cutáneo<sup>(7)</sup>. Dos grandes estudios doble ciego, multicéntricos, aleatorizados, han demostrado una respuesta parcial (reducción > 50% de la superficie) en 46 (34.3%) y 23(37%) de los pacientes, respectivamente, en el brazo de alitretinoína, con la mediana de tiempo de respuesta de 63 días<sup>(7)</sup>.

Gemcitabina, un análogo de deoxicidina, ha resultado prometedor como tratamiento del SK clásico con efectos adversos limitados<sup>(6)</sup>. Los tratamientos sistémicos especialmente diseñados para el SK relacionado con el SIDA se encuentran en desarrollo e incluyen inhibidores de la angiogénesis y fármacos frente al VHH-8<sup>(6)</sup>. Los inhibidores de la angiogénesis con resultados prometedores son fumagilina, talidomida, el inhibidor de las metaloproteinasas de la matriz COL-3, IM862 y SU5416<sup>(6)</sup>. Otros fármacos en estudio como posibles adyuvantes en el tratamiento del SK asociado con el SIDA son la gonadotropina coriónica humana, los inhibidores de la proteína TAT del VIH y la interleucina 12<sup>(6)</sup>.

Los pacientes receptores de trasplantes de órganos suponen un gran reto terapéutico, ya que hay que llegar a un equilibrio entre el riesgo de rechazo del órgano y la posible mejoría del SK<sup>(6)</sup>. La reducción de la dosis de inmunosupresores en un 50% consiguió en un estudio una tasa de reducción



de las lesiones del SK del 100%<sup>(6)</sup>. Estos pacientes también responderán a los tratamientos locales o sistémicos convencionales, utilizados en otras variantes de SK<sup>(6)</sup>.

En el SK iatrogénico el tratamiento de elección es quimioterapia y radioterapia, así como la modificación del tratamiento inmunosupresor, con medicamentos que eviten el rechazo y que a su vez posean efecto antineoplásico como el sirolimus<sup>(7)</sup>.

La rapamicina o sirolimus, el inhibidor prototípico de la vía de señalización diana de la rapamicina en mamíferos (mTOR), ha surgido recientemente como un tratamiento activo para el sarcoma de Kaposi (KS), debido a su capacidad de bloquear el receptor acoplado a la proteína codificada G del herpesvirus asociado a SK (vGPCR), bloqueando la capacidad de oncogénesis en vivo y en vitro. Se ha demostrado su eficacia, cuando se administra por vía oral, en el tratamiento del SK en pacientes con trasplante renal<sup>(12)</sup>.

Las observaciones clínicas también apoyan la importancia de la vía mTOR en el SK<sup>(12)</sup>. Stallone et al. reportaron que el cambio del régimen inmunosupresor de ciclosporina A que inhibe cyclophilin en las células T, a la rapamicina que inhibe la mTOR de los pacientes sometidos a trasplante renal a resultado en la regresión de las lesiones del SK<sup>(12)</sup>. Otro caso ilustrativo fue reportado por Guenova et al. que trató pacientes inmunocompetentes con SK clásico diseminados con rapamicina por vía oral con unos excelentes resultados clínicos. Se han descrito otros casos similares de KS que responden a la rapamicina oral, también se han observado algunas pocas respuestas fallidas<sup>(12)</sup>.

La rapamicina pertenece a un nuevo grupo de moléculas conocidas como inhibidores de mTOR y juega un papel central en el crecimiento celular, el estrés, el envejecimiento y la vasculogénesis<sup>(12)</sup>. Los mecanismos moleculares de la rapamicina son complejos y sus vías de señalización han sido sólo recientemente parcialmente entendidos<sup>(12)</sup>. En adición a sus efectos inmunosupresores reconocidos, esta molécula demuestra actividad antineoplásica tanto in vitro como in vivo<sup>(12)</sup>. La rapamicina ejerce este efecto disminuyendo la producción proangiogénica de la molécula de factor de crecimiento endotelial vascular, que está implicada en muchos tipos de cáncer<sup>(12)</sup>. Además, la rapamicina y rapálogos (everolimus y temsirolimus) corregirían la señalización aberrante en una variedad de vías que regulan el crecimiento celular y la apoptosis en células tumorales<sup>(12)</sup>.

Rapamicina 0.5% en una base de vaselina parece ser eficaz y seguro cuando se aplica tópicamente sobre SK cutáneo

y podría ser una excelente elección para el tratamiento de la enfermedad localizada cuando se rechazan otras opciones o en lugares sensibles<sup>(12)</sup>. Se reporta el caso de un paciente varón HIV negativo con lesión localizada de sarcoma de Kaposi que regresionó completamente después de 16 semanas de terapia tópica con rapamicina<sup>(12)</sup>. Sin embargo, se necesitan más ensayos aleatorios y controlados para determinar la dosis apropiada y la concentración adecuada con el fin de garantizar la eficacia y seguridad de la administración tópica rapamicina para KS<sup>(12)</sup>.

El grupo Frances de Sarcoma lleva a cabo un análisis retrospectivo de la base de datos 'RetrospectYon' con los datos de los pacientes con sarcoma recurrente de tejidos blandos (STB) tratados con trabectedina 1,5 mg / m<sup>2</sup> como una infusión de 24 horas cada tres semanas<sup>(13)</sup>. Las conclusiones de este estudio demuestran que el tratamiento con trabectedina de los pacientes con STS produjo resultados de eficacia, comparables o mejoradas en lo observado en los ensayos clínicos<sup>(13)</sup>. Un tratamiento a largo plazo con trabectedina, administrado hasta la progresión de la enfermedad se traduce como una mejoría estadísticamente significativa<sup>(13)</sup>.

La trabectedina (Yondelis), es un fármaco antineoplásico sintético aislado originalmente del mar Caribe del organismo marino *Ecteinascidia turbinata*<sup>(13)</sup>. La trabectedina se une covalentemente al surco menor de la doble hélice de ADN, desencadenando una cascada de acontecimientos que finalmente conducen a la detención del ciclo celular en G2-M y la apoptosis<sup>(13)</sup>. Los datos recientes han sugerido que la trabectedina tiene un mecanismo de acción pleiotrópica, ya que a concentraciones terapéuticas se dirige selectivamente los macrófagos y disminuye la producción de mediadores pro-inflamatorios, que inducen cambios en el microambiente tumoral que contribuyen a su actividad antitumoral y antiangiogénica<sup>(13)</sup>.

La eficacia de la trabectedina como quimioterapia de rescate en adultos con STB avanzado se ha demostrado en tres estudios de fase II: con pacientes no seleccionados con enfermedad recurrente, y en pacientes sin quimioterapia previa con enfermedad avanzada no resecable<sup>(13)</sup>.

La introducción de tratamiento antirretroviral combinado ha reducido significativamente la incidencia del SK asociado a VIH, cambiando su curso clínico<sup>(7)</sup>. El control óptimo de la infección por VIH a través del tratamiento antirretroviral combinado es una parte integral del éxito de la terapia del SK asociado a VIH<sup>(7)</sup>. La respuesta al tratamiento puede ser entre el 20-80%, según la etapa de la enfermedad<sup>(7)</sup>. De igual forma, debe tenerse en consi-

deración el síndrome de reconstitución inmune asociado con el inicio del tratamiento antirretroviral combinado, el cual es debido a una reactivación del sistema inmune con la consiguiente respuesta inflamatoria asociada<sup>(7)</sup>. Generalmente ocurre en asociación con el aumento de los CD4 y el control de la viremia del VIH. Los criterios para el síndrome de reconstitución inmune por SK asociado a VIH e inicio de tratamiento antirretroviral combinado de acuerdo al Grupo de Ensayos Clínicos sobre el SIDA son los siguientes:<sup>(7)</sup>

1. Iniciar, reiniciar o alterar el régimen de tratamiento antirretroviral combinado (TARAA).
2. Aumento de CD4 > 50 células/mL o un aumento de dos veces en el recuento de CD4 y la disminución de carga viral de VIH mayor a 0.5 log.
3. Progresión mayor esperada del SK en las 12 semanas de iniciar el tratamiento antirretroviral combinado<sup>(7)</sup>.

El tratamiento antirretroviral de alta actividad (HAART) combina un inhibidor de las proteasas y dos inhibidores de la transcriptasa inversa, y ha tenido una gran utilidad para aliviar el SK asociado con el SIDA, posiblemente de forma indirecta al reducir la carga viral y aumentar el recuento de CD4, aunque se desconoce el mecanismo exacto de este efecto<sup>(6)</sup>.

La terapia de combinación antirretroviral eficaz por lo general se compone de una combinación de un inhibidor de la proteasa (IP) o inhibidor no nucleósido de la transcriptasa reversa (INNTR), con dos inhibidores nucleósidos de la transcriptasa reversa (INTR)<sup>(7)</sup>. Algunas evidencias sugieren un efecto antitumoral directo en las lesiones angioproliferativas de SK asociado a VIH. Sin embargo, actualmente, no existe un nivel de evidencia estricto que lo apoye<sup>(7)</sup>. No hay diferencia evidente entre los regímenes antirretrovirales basados en IP y INNTR basada en términos de respuesta del SK asociado a VIH<sup>(7)</sup>. El tratamiento antirretroviral combinado puede ser empleado como única modalidad en la enfermedad no visceral, mientras que para la enfermedad visceral, la quimioterapia debe ser añadida<sup>(7)</sup>.

Los fármacos inhibidores de proteasas como indinavir o saquinavir, que se emplean como parte del tratamiento de los pacientes VIH (TARAA), se ha visto que podrían disminuirla incidencia de SK o favorecer la regresión<sup>(7)</sup>. Esto ya se ha observado en pacientes con VIH en tratamiento con estos fármacos<sup>(7)</sup>. En modelos animales a los que se inoculaban células humanas de SK se observó una regresión de las lesiones al administrarle

estos inhibidores de proteasa<sup>(7)</sup>. Esto podría explicarse por el hecho de que indinavir y saquinavir inhiben bFGF y VEGF<sup>(7)</sup>.

Entre los tratamientos también se ha estudiado el uso de antivirales contra el herpesvirus humano 8 (VHH-8) de manera profiláctica en portadores, con el fin de evitar el desarrollo de SK<sup>(7)</sup>. Entre los tratamientos propuestos se ha empleado el ganciclovir oral<sup>(7)</sup>. No obstante, estos resultados no se han podido reproducir en estudios posteriores<sup>(7)</sup>. Estudios de sensibilidad han mostrado resistencia al aciclovir y al penciclovir, mientras que se ha observado sensibilidad al ganciclovir, foscarnet, cidofovir y adefovir<sup>(7)</sup>. Existen reportes aislados de respuesta clínica del SK tratado con cidofovir y foscarnet<sup>(7)</sup>.

Existen tratamientos que siguen en estudio que podrían ser útiles, ya que actúan directamente en la patogenia del tumor<sup>(7)</sup>. Entre ellos se encuentra la talidomida, que posee un efecto antiangiogénico, ya que inhibe el factor de crecimiento de fibroblastos básico (bFGF) y factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF)<sup>(7)</sup>.

Entre los fármacos que se encuentran en estudios experimentales destacan los inhibidores de VEGF como bevacizumab y sorafenib con efecto antiangiogénico<sup>(7)</sup>. Otros fármacos, no aprobados en la actualidad, son los inhibidores de las metaloproteasas (MMP) como el llamado COL-3<sup>(7)</sup>. La inhibición de estas metaloproteasas genera un efecto antiangiogénico<sup>(7)</sup>.

El inhibidor de angiogénesis TNP-470 (fumagilina) ha sido evaluado en un ensayo de fase I en 38 pacientes con SIDA y SK avanzado, conduciendo a una respuesta parcial en 17% después de cuatro semanas de tratamiento<sup>(7)</sup>.

Varias preparaciones de  $\beta$ -hCG han demostrado inhibición del crecimiento de líneas celulares SK *in vitro* y en ratones inmunodeficientes<sup>(7)</sup>. En un pequeño estudio subsecuente doble ciego, 10 de 12 pacientes tratados con  $\beta$ -hCG tuvieron buena respuesta clínica<sup>(7)</sup>. Se observó evidencia microscópica de apoptosis en las lesiones de los pacientes tratados con  $\beta$ -hCG. Sin embargo, otros investigadores no pudieron confirmar estos resultados<sup>(7)</sup>.

El tratamiento depende de la presentación clínica y extensión de las lesiones. La terapia tópica con Imiquimod, que es un modificador de la respuesta inmune con actividad antiangiogénica<sup>(14)</sup>. Kamer Gündüz en Turquía reporta el caso de varón de 74 años con lesiones violáceas múltiples, pequeñas, pápulas, nódulos en tronco y extremidades de 14 años de evolución<sup>(14)</sup>. El tratamiento con crema de imiquimod 5% en oclusión logró la completa regresión en

12 semanas, siendo una terapia segura y efectiva, sin efectos locales ni sistémicos<sup>(14)</sup>.

Las opciones terapéuticas para el tratamiento del SK son múltiples<sup>(15)</sup>. El tratamiento en el SK debe ser individualizado y depende de si se trata de lesiones únicas o enfermedad diseminada, si hay afectación visceral y del estado inmunológico del enfermo. La vigilancia y la conducta conservadora pueden ser una opción, si el caso lo amerita<sup>(7)</sup>.

## COMENTARIO

La presentación de este caso clínico proporciona una visión general de la patogenia, diagnósticos diferenciales y estrategias de tratamiento para el sarcoma de Kaposi. El sarcoma de Kaposi es un tumor mesenquimatoso con involucro de los vasos sanguíneos y linfáticos. Se ha descrito la presencia del virus herpes humano 8 (VHH-8) en todas las formas de Kaposi, virus que parece ser condición necesaria, pero no absoluta para el desarrollo de la enfermedad. Como es el caso de nuestro paciente con HHV-8 negativo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Mascaró J María, Mascaró J Manuel. Tunga pentrans. En: claves para el diagnóstico clínico en Dermatología. 3° ed. Elsevier.Barcelona, 2008: 405.
- Peniche A, Peniche J. Granuloma piógeno. En: Lecciones de dermatología. Saúl A. 16° ed. Editorial Mc Graw Hill. México, 2015: 314-315.
- Wolff Klaus, Jhonson Richard. Angiomatosis bacilar. En: Fitzpatrick Atlas en Color y Sinopsis de Dermatología Clínica. 6° ed. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires 2010: 658-659.
- Maguiña-Vargas C, Ponce-Alvarez M. Bartonelosis humana. En: Dermatología. Tincopa- Wong Oscar. 1° ed. Editorial Revistas Especializadas Peruanas SAC. Lima, Perú 2011: 117-121.
- Hernández-Ruiz E, García-Herrera A, Ferrando J. Sarcoma de Kaposi. Med Cutan Iber Lat Am 2012; 40 (2):39-48).
- North PE, Kincannon J. Vascular neoplasms and neoplastic-like proliferation. En: Dermatology. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. 3rd ed. Mosby Elsevier Science Limited; Madrid 2012: 1932-1935.
- Rojo-Enríquez A. Sarcoma de Kaposi: revisión de la literatura e ilustración de un caso ACTA MÉDICA GRUPO ÁNGELES. Volumen 11, No. 1, enero-marzo 2013.
- Magaña García M, Magaña Lozano M. Sarcoma de Kaposi. En: Dermatología. 2° ed. Editorial Médica Panamericana. México, 2011: 357-359.
- Chang Y, Cesarman E, Pessin M S, Lee F, Culpepper J, Knowles D M, Moore P S. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. Science 1994; 266: 1865-1869.
- Di Lorenzo G. Update on classic Kaposi sarcoma therapy: New look at an old disease. Critical Reviews in Oncology/Hematology (68) 2008: 242-249.
- Habif T P. Sarcoma de Kaposi. En: Enfermedades de la piel Diagnóstico y Tratamiento. 2°ed. Editorial Elsevier Mosby, Madrid, 2006: 506-509.
- Díaz-Ley B, Grillo E, Ríos-Buceta L, Paoli J, Moreno C, Vano-Galván S, Jaén-Olasolo P. Classic Kaposi's sarcoma treated with topical rapamycin. Dermatologic Therapy, Vol 2, 2014: 1-4.
- Le Cesne A et al. Trabectedin in patients with advanced soft tissue sarcoma: A retrospective national analysis of the French Sarcoma Group. European Journal of Cancer 2015: 1-9.
- Gündüz K, Günay Ü , Inanir I, Gençoğlan G, Temiz P. Efficacy of 5% imiquimod cream in a patient with classic Kaposi sarcoma. J Dermatol Case Rep 2012; 6 (2): 52-53.
- Regnier-Rosencher E, Guillot B, Dupin N. Treatments for classic Kaposi sarcoma: A systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol 68 (2) 2013:313-31.

# Test de autoevaluación 2016-V

**Leonardo Sánchez-Saldaña**

1. LA PÉRDIDA DE LA COHESIÓN ENTRE LOS QUERATINOCITOS SE DENOMINA:
  - a. Vesícula
  - b. Ampolla
  - c. Acantholisis
  - d. Disqueratosis
  - e. Espongiosis.
2. EL PROCESO DE MIGRACIÓN DE CÉLULAS INFLAMATORIAS QUE ASCIENDEN DE LA DERMIS A LA EPIDERMIS SE DENOMINA:
  - a. Exocitosis
  - b. Paraqueratosis
  - c. Microabscesos
  - d. Pústulas
  - e. Espongiosis
3. A LOS CAMBIOS PRODUCIDOS EN LA EPIDERMIS Y CARACTERIZADOS POR HINCHAZÓN CITOPASMÁTICA Y VACUOLIZACIÓN SE DENOMINADOS:
  - a. Degeneración reticular
  - b. Disqueratosis
  - c. Espongiosis
  - d. Degeneración balonzante
  - e. Necrosis caseosa.
4. EL MEJOR FIJADOR PARA LA CONSERVACIÓN Y TRASLADO DE LA MUESTRA DE TEJIDO ES:
  - a. Alcohol absoluto
  - b. Formalina acidificada
  - c. Xileno
  - d. Formol neutro tamponado
  - e. Formalina-calcio.
5. EL PATRÓN INFLAMATORIO DE REACCIÓN ESPONGIOTICA SE CARACTERIZA POR:
  - a. Hiperplasia epidérmica
  - b. Edema intercelular epidérmico
  - c. Daño de las células basales epidérmicas
  - d. Necrosis de los queratinocitos
  - e. Todas las anteriores.
6. EL PATRÓN DE REACCIÓN PSORIASIFORME SE DEFINE MORFOLÓGICAMENTE COMO:
  - a. Espongiosis e hiperplasia epidermal
  - b. Hiperplasia epidérmica con elongación regular de las crestas interpapilares
  - c. Por el incremento de la actividad mitótica de la epidermis
  - d. Por la presencia de hiperqueratosis e hipergranulosis.
  - e. Todas las anteriores.
7. LA ENTIDAD PROTOTIPO DEL PATRÓN DE REACCIÓN INFLAMATORIA PSORIASIFORME ES:
  - a. Liqueen simple crónico
  - b. Prúriigo nodular
  - c. Psoriasis
  - d. Parapsoriasis
  - e. Eritrodermia
8. SE DENOMINA DERMATITIS DE LA UNIÓN DÉRMO-EPIDÉRMICA A:
  - a. Los infiltrados agudos y crónicos que afectan la unión dermo-epidérmica
  - b. A las alteraciones vacuolares de la unión dermo-epidérmica
  - c. A los infiltrados inflamatorio que invaden la unión dermo-epidérmica
  - d. Las alteraciones agudas y crónicas que afectan la unión dermo-epidérmica
  - e. Las alteraciones crónicas de la unión dermo-epidérmica.
9. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS SUGIERE EL DIAGNÓSTICO DE PRÚRIGO NODULAR?
  - a. La presencia marcada de hiperqueratosis
  - b. La proliferación, tortuosidad y dilatación de los capilares dérmicos con ectasia
  - c. Progresiva elongación de la red de crestas del borde al centro de la lesión, fibrosis y esclerosis de la papila dermal.
  - d. La presencia de vasculitis leucocitoclástica
  - e. La presencia de espongiosis y exocitosis.
10. LA CARACTERÍSTICA MORFOLÓGICA QUE DEBE VALORARSE EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES AMPOLLARES ES:
  - a. El nivel anatómico del despegamiento
  - b. El mecanismo responsable del despegamiento
  - c. El componente de células inflamatorias en el caso de ampollas subepidérmicas
  - d. Todas las opciones anteriores
  - e. Ninguna de las anteriores.
11. LA IMAGEN HISTOLÓGICA DE UNA AMPOLLA SUPRABASAL QUE CONTIENE CÉLULAS ACANTOLÍTICAS SUGIERE EL DIAGNÓSTICO DE:
  - a. Dermatitis herpetiforme
  - b. Penfigoide ampolloso
  - c. Impétigo ampollar
  - d. Penfigo vulgar
  - e. Eritema multiforme.
12. ¿EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENFERMEDADES SE OBSERVA EN LA HISTOPATOLOGÍA AMPOLLA SUPRABASAL?
  - a. Penfigo vulgar
  - b. Penfigo familiar benigno
  - c. Penfigo vegetante
  - d. Dermatitis acantolítica transitoria
  - e. Todas las anteriores.
13. ¿EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES SE OBSERVA MICROABSCEOS NEUTROFÍLICOS EN EL VÉRTICE DE LAS PAPILAS?
  - a. Hespes gestacional
  - b. Eitema multiforme ampolla
  - c. Liqueen pano ampollar
  - d. Penfigo foliaceo
  - e. Dermatitis herpetiforme.
14. ¿EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES SE PRESENTA PATRÓN DE DERMATITIS ESPONGIOTICA EOSINOFÍLICA?
  - a. Psoriasis gutata
  - b. Dermatitis seborreica
  - c. Penfigo en estadio temprano
  - d. Liqueen estriado
  - e. Todas las anteriores.
15. HISTOPATOLÓGICAMENTE LA AMPOLLA EN LA PORFIRIA CUTÁNEA TARDA SE LOCALIZA A NIVEL:
  - a. Subcórnea
  - b. Intraepidérmica
  - c. Subepidérmica
  - d. Multiloculada
  - e. Diferentes niveles según tipo de porfiria.
16. HISTOLÓGICAMENTE EL INFILTRADO INFLAMATORIO EN EL SÍNDROME DE SWEET ES PREDOMINANTEMENTE:
  - a. Linfocitocitario
  - b. Eosinofílico
  - c. Neutrofilico
  - d. Histiocitario
  - e. Mastocitario.
17. EL DATO HISTOLÓGICO CLAVE DE LAS LESIONES ESPECÍFICAS DE SARCOIDOSIS CUTÁNEA ES:
  - a. Granuloma linfocitario a lo largo de la dermis
  - b. Granuloma de células epitelioides redondos u ovals compuestos de histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas.
  - c. Granulomas con necrosis caseosa
  - d. Granuloma con necrosis fibrinoide
  - e. Granulomas en palizada con necrosis fibrinoide.
18. LA IMAGEN HISTOLÓGICA DE UN GRANULOMA EN PALIZADA EN TORNTO A UN FOCO DE NECROBIOSIS ES SUGESTIVO DE:
  - a. Sarcoidosis
  - b. Lepra tuberculoide
  - c. Escrofulodermia
  - d. Granuloma anular
  - e. Enfermedad de Crohn cutánea.
19. LA PRESENCIA DE ABSCEOS PERIFOLICULARES ASOCIADOS CON DESTRUCCIÓN DE LA PARED DEL FOLÍCULO PILOSO Y LA GLÁNDULA SEBÁCEA SE OBSERVA EN LA HISTOLOGÍA DE CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES?
  - a. Acné vulgar
  - b. Rosácea
  - c. Foliculitis
  - d. Forúnculo
  - e. Dermatitis perioral.
20. ¿QUÉ ES UN NEVO?
  - a. Prolifereación de distintos tipos de células en la piel
  - b. Prolifereación de melanocitos en la piel
  - c. Prolifereación de un solo tipo de células inflamatorias en la piel
  - d. Prolifereación de nidos celulares en la dermis
  - e. Prolifereación atípica de células en la piel.



- 21. ¿CUÁL ES LO MÁS CARACTERÍSTICO DE LOS NEVOS MELANOCÍTICOS?**
- La proliferación de melanocitos en la dermis
  - La presencia de células atípicas en los melanocitos
  - La proliferación anormal de células pigmentadas llamadas "células névicas"
  - La presencia de infiltrado inflamatorio asociado a las células névicas
  - La malignización de los nevos melanocíticos.
- 22. EL NEVO MELANOCÍTICO DE UNIÓN O JUNCIONAL SE CARACTERIZA HISTOLÓGICAMENTE POR:**
- Incremento del pigmento melánico a nivel de la capa basal
  - Presencia de melanófagos en la dermis superior
  - Nidos de células névicas en la epidermis y dermis
  - Nidos de melanocitos en la unión dermoepidérmica
  - Células névicas dispersas en la dermis.
- 23. LA PROLIFERACIÓN BASAL DE MELANOCITOS NO AGRUPADOS Y ELASTOSIS SOLAR ES UNA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA SUGESTIVA DE:**
- Léntigo solar
  - Nevo melanocítico intraepidérmico
  - Nevo melanocítico de unión
  - Nevo de Spitz
  - Nevo melanocítico congénito
- 24. LA IMAGEN HISTOLÓGICA DE UNA CAVIDAD QUÍSTICA LLENA DE LÁMINAS DE QUERATINA, PARED FORMADA DE EPITELIO ESCAMOSO ESTRATIFICADO Y PRESENCIA DE CAPA GRANULOSA ES UNA CARACTERÍSTICA DE CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES?**
- Siringoma
  - Quiste pilar
  - Quiste epidérmico
  - Cilindroma
  - Hidroquistoma
- 25. LA IMAGEN HISTOLÓGICA DE UNA LESIÓN PEDICULADA, UNA EPIDERMIS FESTONEADA, UNA ZONA CENTRAL DE TEJIDO CONECTIVO LAXO, LA PARTE CENTRAL SUELE ESTAR CONSTITUIDA PREDOMINANTEMENTE POR TEJIDO ADIPOSITO, ¿A CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES CORRESPONDE LA DESCRIPCIÓN?**
- Nevus sebáceo
  - Acrocordon
  - Nevo comedónico
  - Quiste pilar
  - Queloides
- 26. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES NEVUS PUEDE CONFUNDIRSE HISTOLÓGICAMENTE CON EL MELANOMA MALIGNO?**
- Nevus de Sutton
  - Nevus spilus
  - Nevus de Spitz
  - Nevus de Becker
  - Nevus de Ota
- 27. LOS CRITERIOS HISTOLÓGICOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE QUERATOSIS SEBORRÉICA ES:**
- Hiperqueratosis, acantosis y atipias epidérmicas
  - Hiperqueratosis, pseudoquistes córneos y células basaloides
  - Hiperplasia epidermal, quistes córneos y elastosis solar
  - Acantosis, vacuolización de las células epidérmicas, atipias epidérmicas
  - Hiperplasia epidermica, pseudoquistes e infiltrado liquenoide
- 28. HISTOLÓGICAMENTE EL ESTEATOCISTOMA SE RECONOCE POR:**
- Presencia de un lobulillo sebáceo aplanado en la pared del quiste revestido por una cutícula eosinofílica.
  - Pared quística que muestra la típica secreción decapitante.
  - Pared quística revestida por dos capas de células epiteliales aplanadas.
  - Quiste revestido por epitelio ciliado con folículos
  - Quiste dérmico con pared de epitelio escamoso estratificado sin capa granulosa
- 29. ¿EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES SE OBSERVA EN LA HISTOLOGÍA NIDOS DE CÉLULAS EN FORMA DE "COMA O RENACUAJO"?**
- Tricoepitelioma
  - Siringoma
  - Hidroquistoma ecrino
  - Hidroquistoma apocrino
  - Cilindroma dermal.
- 30. LA PRESENCIA DE ACANTOSIS, HIPERQUERATOSIS, PSEUDOQUISTES CÓRNEOS Y CÉLULAS BASALOIDES ES UNA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA DE:**
- Queratosis seborreica
  - Carcinoma de células basales
  - Quiste epidermoide
  - Queratosis actínica
  - Verruga vulgar.
- 31. LA IMAGEN HISTOLÓGICA DE COMPLEJOS PILOSEBÁCEOS FORMADOS ANORMALMENTE CON GRAN NÚMERO DE GLÁNDULAS SEBÁCEAS LOCALIZADOS ANORMALMENTE EN LA DERMIS ALTA PEQUEÑOS FOLÍCULOS PILOSOS Y GLÁNDULAS APOCRINAS ECTÓPICAS SE PRESENTA EN:**
- Nevo comedónico
  - Nevo sebáceo
  - Adenoma sebáceo
  - Esteatocistoma
  - Carcinoma sebáceo.
- 32. LA PRESENCIA DE HIPERQUERATOSIS, ATIPIAS EPITELIALES, PÉRDIDA DE LA POLARIDAD EPIDÉRMICA Y ELASTOSIS EN UNA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA DE:**
- Queratosis seborreica
  - Queratosis actínica
  - Queratoacantoma
  - Enfermedad de Bowen
  - Enfermedad de Paget.
- 33. LOS TUMORES LIMITADOS A LA EPIDERMIS CUYAS CÉLULAS SON PAS +, DIASTASA RESISTENTE, DOPA NEGATIVO Y SE TIENEN CON EL AZUL ALCIAN, NOS LLEVA AL DIAGNÓSTICO DE:**
- Enfermedad de Bowen
  - Carcinoma de células espinosas
  - Enfermedad de Paget
  - Melanoma in situ
  - Nevus de unión.
- 34. EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES SE OBSERVA SECRECIÓN POR DECAPITACIÓN.**
- Esteatocistoma
  - Siringoma
  - Poroma
  - Cilindroma
  - Quiste apocrino.
- 35. ¿QUE FORMA CLÍNICA DE CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES ES DE TIPO INFILTRATIVO?**
- Tipo superficial
  - Tipo multicéntrico
  - Tipo esclerodermiforme
  - Tipo quístico
  - Ninguno de los anteriores.
- 36. LA IMAGEN HISTOLÓGICA DE UNA HIPERPLASIA EPIDERMAL CON RED DE CRESTAS ELONGADAS Y AUMENTO DE MELANINA EN LA CAPA BASAL DANDO EL ASPECTO DE "DEDOS SUCIOS" ¿EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES SUELE OBSERVARSE? :**
- Dermatofibroma
  - Cilindroma
  - Siringoma
  - Tricoepitelioma
  - Poroma.
- 37. LA PRESENCIA HISTOLÓGICA DE MÚLTIPLES LÓBULOS SEBÁCEOS HIPERPLÁSICOS QUE RODEAN DE FORMA CIRCUNFERENCIAL AL INFUNDIBULO Y QUE DRENAN DENTRO DE UN DUCTO SOLITARIO CENTRAL, CON GLÁNDULAS SEBÁCEAS DE MORFOLOGÍA NORMAL ES UNA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA DE:**
- Esteatocistoma
  - Adenoma sebáceo
  - Hiperplasia sebácea senil
  - Carcinoma sebáceo
  - Queratosis seborreica.
- 38. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES TUMORES DE LOS ANEXOS NO ES DE ORIGEN SEBÁCEO?**
- Hiperplasia sebácea
  - Nevus sebáceo de Jadassohn
  - Adenoma sebáceo
  - Siringoma
  - Epitelioma sebáceo.
- 39. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES TUMORES NO SE ORIGINA DE LAS GLÁNDULAS SUDORÍPARAS?**
- Esteatocistoma
  - Cilindroma
  - Siringoma
  - Poroma
  - Hidradenoma.
- 40. LA INVAGINACIÓN EPITELIAL HIPERPLÁSICA CRATERIFORME, IRREGULAR, QUE DESPLAZA SIN DESTRUIR LOS ANEJOS CUTÁNEOS CORRESPONDE A:**
- Queratosis seborreica
  - Queratoacantoma
  - Cuerno cutáneo
  - Queratosis senil
  - Hiperplasia sebácea.
- 41. EL CARCINOMA "IN SITU" DE LA MUCOSA PUEDE PRESENTARSE COMO:**
- Leucoplasia
  - Eritroplasia
  - Leucoeritroplasia
  - Todas las anteriores
  - Solo como a y b.
- 42. ¿CUÁL AFIRMACIÓN ES INCORRECTA EN RELACIÓN A LA HISTOPATOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE BOWEN?**
- Supone un verdadero carcinoma "in situ"
  - Localizado exclusivamente en la epidermis
  - Afecta todo el espesor de la epidermis sin sobrepasar la membrana basal
  - Notable desorganización de la diferenciación epidérmica
  - Marcada degeneración elastótica solar.
- 43. LA PRESENCIA DE NIDOS DE CÉLULAS EPITELIALES ESCAMOSAS QUE SE ORIGINAN EN LA EPIDERMIS Y SE EXTIENDEN A LA DERMIS; CON QUERATINIZACIÓN CENTRAL VARIABLE Y FORMACIÓN DE PERLAS CÓRNEAS, ES UNA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA OBSERVADA EN CUÁL DE LOS SIGUIENTES TUMORES CUTÁNEOS:**
- Carcinoma de células basales
  - Enfermedad de Paget
  - Enfermedad de Bowen

- d. Queratoacantoma  
e. Carcinoma espinocelular.
- 44. PROPIAMENTE DEBE SER CONSIDERADO UN CARCINOMA ESPINOCELULAR "IN SITU" LA**  
a. Queratosis seborreica  
b. Queratosis actínica  
c. Queratoacantoma  
d. Todas las anteriores  
e. Ninguna de las anteriores.
- 45. LESIÓN BIEN CIRCUNSCRITA, CON MÚLTIPLES LÓBULOS SEBÁCEOS PUNTEAGUDOS SEPARADOS POR TABIQUES DE TEJIDO CONECTIVO COMPACTO, CONTENIENDO DOS TIPOS DE CÉLULAS; CÉLULAS CEBADAS MADURAS LOCALIZADAS EN EL CENTRO DEL LÓBULO Y CÉLULAS GERMINATIVAS INDIFERENCIADAS INDISTINGUIBLES DE LA BASAL, ES UNA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA DE ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES?:**  
a. Hiperplasia sebácea  
b. sebocistoma  
c. Pilomatrixoma  
d. Queratoacantoma  
e. Adenoma sebáceo.
- 46. EL QUELOIDE SE CARACTERIZA HISTOLÓGICAMENTE POR:**  
a. Proliferación de histiocitos y fibras colágenas en la dermis  
b. Proliferación de densas fibras de colágeno en la dermis papilar  
c. Proliferación de células fusiformes histiocitarias de aspecto xantomatoso  
d. Proliferación de fibroblastos y colágeno denso en la dermis  
e. Proliferación de células fusiformes alrededor de un folículo.
- 47. LA CLAVE HISTOLÓGICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE LEIOMIOMA ES:**  
a. Bandas de colágeno atrapadas por células proliferantes  
b. Proliferación de células fusiformes y aumento de colágeno  
c. Fascículos de músculo liso entrelazadas y formando un tumor dérmico.  
d. Proliferación de células de aspecto xantomatoso  
e. Proliferación de fibras de colágeno engrosadas hialinizadas y fibroblastos en la dermis.
- 48. COLLARETE EPIDÉRMICO MARGINAL SE OBSERVA EN LA HISTOPATOLOGÍA DE ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES?**  
a. Angioma  
b. Hemangioma  
c. Angioqueratoma  
d. Linfangioma  
e. Granuloma piógeno.
- 49. EL ANGIOMA SE CARACTERIZA HISTOLÓGICAMENTE POR:**  
a. Proliferación dermal de vasos capilares  
b. Epidermis subyacente hiperqueratósica  
c. Epidermis subyacente normal o aplanada  
d. collarete epidérmico marginal  
e. Son ciertas a y c.
- 50. EL ANGIOQUERATOMA SE CARACTERIZA HISTOLÓGICAMENTE POR:**  
a. Hiperplasia epidermal, con espacios capilares dilatados e hiperqueratosis subyacente  
b. Proliferación dermal de vasos capilares venosos  
c. Edema estromal  
d. Proliferación de células fusiformes vasculares conteniendo hematíes  
e. Capilar linfático asociada a hiperplasia epidérmica.

## HOJA DE RESPUESTAS

### TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2016-V. Dermatología Peruana 2016; 26(1)

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25		
a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	a
b	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	b
c	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	c
d	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	d
e	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	e
	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50		
a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	a	
b	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	b	
c	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	c	
d	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	d	
e	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	e	

# Respuestas de los test de autoevaluación 2015

## RESPUESTAS

### TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2015- 1: CLAVE DE LAS RESPUESTAS

Dermatología Peruana 2015;25(1):49-51

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
C	A	D	D	C	B	D	A	D	B	C	C	B	A	C	B	D	C	B	D	A	E	D	C	A
								C	D	E	E	A	C	E	C	A								
								E	A	A	B	C	A	B	E	E								
								A	E	B	A	D	B	A	A	C								
								B	C	D	D	E	D	D	D	B								
26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50
B	D	D	V	V	V	V	F	V	F	V	V	V	F	V	V	V	V	V	C	E	A	B	C	A
			V	V	F	V	V	V	V	F	V	F	V	V	F	V	V	F						
			F	F	V	F	F	V	V	V	F	V	F	V	V	F	V	V						
			V	V	V	V	V	V	V	F	F	V	V	F	V	F	F	F	V					
			F	V	V	F	V	V	F	V	V	F	V	F	F	F	V	V						

## RESPUESTAS

### TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2015-2: CLAVE DE LAS RESPUESTAS

Dermatología Peruana 2015;25(2):

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
C	B	B	C	A	D	D	A	C	E	B	B	D	D	A	C	B	C	D	B	E	E	D	A	C
26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50
E	B	C	C	E	B	D	E	C	B	A	B	E	C	D	A	E	C	B	A	E	D	C	E	B

**RESPUESTAS**

**TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2015-3: CLAVE DE LAS RESPUESTAS**

Dermatología Peruana 2015;25(3):

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
C	D	A	B	D	C	A	E	C	A	E	C	D	B	A	C	E	B	C	A	B	C	D	E	C
																				E	E	E	D	E
																				D	A	A	A	A
																				C	D	B	C	D
																				A	B	C	B	B
26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50
C	C	E	D	E	E	D	A	B	C	D	E	B	C	A	V	V	F	V	V	B	D	C	A	B
D	A														V	V	F	F	F					
B	D														V	V	V	V	V					
A	E														F	V	V	V	F					
E	B														F	V	V	V	V					

**RESPUESTAS**

**TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2015-4: CLAVE DE LAS RESPUESTAS**

Dermatología Peruana 2015;25(4):

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
B	A	E	C	E	B	D	A	C	B	E	D	C	A	E	E	D	B	A	C	B	D	E	C	A
26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50
B	D	E	C	B	A	D	C	B	A	E	D	C	B	A	C	D	E	B	C	A	D	E	B	A



# Información para los autores

Dermatología Peruana se reserva el derecho de publicar solo los trabajos aprobados por el Comité Editorial y hacer modificaciones, en la forma, para preservar el estilo de la revista. Se respetará el orden de recepción.

Los editores no se responsabilizan por las expresiones y conceptos vertidos en los trabajos donde se precisa el autor

El autor principal remitirá el trabajo en el que deberá expresar claramente la autoría, transferencia de derechos de edición y su dirección postal. El Comité Editorial comunicará la aceptación. El autor(es) conservará(n) una copia en razón de que los trabajos presentados no serán devueltos.

El trabajo será remitido al Comité Editorial en original y, en formato A4, con márgenes mínimos de 2,5 cm en una sola cara, a doble espacio, sin enmendaduras, numeradas en forma consecutiva. No excederá el número de páginas establecido para cada tipo de sección; las tablas e ilustraciones, serán adjuntadas en hoja aparte al final del manuscrito.

Solo se usará abreviaturas estándar; deben ser evitadas en el título y en el resumen. Utilizar la palabra completa seguida de la abreviatura entre paréntesis en la primera mención de esta.

## **DERECHOS DE REPRODUCCIÓN (©)**

Sociedad Peruana de Dermatología

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS EN LA CONDUCTA Y REPORTE DE LA INVESTIGACIÓN**

### **Autoría y contribución**

#### **AUTORÍA**

Un autor es considerado como alguien que ha realizado una contribución intelectual substancial para la realización del estudio.

El Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas recomienda los siguientes criterios para determinar autoría de un trabajo:

- Contribuciones substanciales en el concepto y diseño, o recolección de datos, o análisis e interpretación de datos.
- Diseño del artículo o revisión crítica importante para el contenido temático.
- Aprobación final de la versión para ser publicada

Los autores deben cubrir los tres criterios para ser considerados como tales. El financiamiento, recolección de datos o supervisión general por sí solas no justifican la autoría de un estudio. Cuando se realiza un estudio multicéntrico se debe identificar a las personas que toman completa

responsabilidad por el manuscrito. Al enviar un estudio de autoría grupal se debe especificar el nombre del grupo así como el listado de los miembros del mismo que se consideren autores y el autor correspondiente deberá estar preparado para explicar el por qué de la selección y orden de los mismos. Otros miembros del grupo o colaboradores serán listados en los Agradecimientos. Todos los autores deben haber participado de manera suficiente para aceptar responsabilidad pública por el estudio.

No es rol de los editores hacer decisiones sobre autoría/contribución o ser juez en los conflictos de intereses relacionados a autoría.

#### **CONTRIBUIDORES LISTADOS EN AGRADECIMIENTOS**

Todas las personas que hayan contribuido al estudio pero no completen los criterios de autoría deberán ser listadas en la sección de Agradecimientos. Por ejemplo personas que contribuyeron con apoyo técnico, ayuda de redacción, o un departamento que otorgó apoyo general, o financió el estudio.

Personas que contribuyeron de manera significativa pero que no cubren los criterios de autoría deben ser listadas bajo títulos de "Investigador Clínico" o Investigador Participante" y sus funciones o contribuciones ser descritas, como por ejemplo "ayudó como consejero científico", "revisión crítica del diseño del estudio", "recolección de datos" o "atención de pacientes del estudio".

#### **Conflictos de intereses**

Los conflictos de intereses existen cuando un autor o la institución en la que trabaja, el revisor o el editor tienen una relación financiera o personal que puede influenciar inapropiadamente sus acciones.

Para evitar estos conflictos se requiere del autor el envío de los nombres de aquellas personas que hayan colaborado en la investigación bien sea de manera sustancial o solo como asesores, así como las instituciones a las que pertenecen los investigadores y/o de donde hayan obtenido financiamiento. En el caso que alguna institución subvencionadora del estudio obtenga beneficio alguno con los resultados de tal se exigirá del autor una declaración jurada donde afirme: "su acceso a todos los datos y la plena responsabilidad por la integridad de los mismos y la legitimidad del análisis". Si el autor considera que pueda haber algún tipo de conflicto de intereses debe hacerlo saber al editor junto al envío del manuscrito.

#### **Privacidad y confidencialidad**

Los pacientes tienen derecho a su privacidad, la cual no debe ser infringida sin su consentimiento

previo, es por ello que se recomienda a los autores no revelar información que pudiera identificar al paciente, bien con el nombre o las iniciales de este o el número de Historia Clínica o código de exámenes auxiliares, entre otros. En caso que se considere trascendental el material que pueda identificar al paciente (ej. fotografías) se deberá tener el consentimiento del paciente o tutor para su publicación. Se debe buscar mantener en el anonimato la identidad de los pacientes, enmascarar los ojos con una barra negra no se considera protección de dicho anonimato.

#### **Protección de los derechos de los sujetos de estudio**

En el caso de que los sujetos de estudio sean personas, los autores deben especificar que los procedimientos realizados fueron previamente aprobados por un comité de ética y según los estándares de la Declaración de Helsinki. En caso de dudas los autores deben explicar el porqué de sus procedimientos y demostrar que un comité de la institución revisó y aprobó la realización del estudio.

#### **Publicación redundante**

Dermatología Peruana, con la intención de respetar las bases de las leyes internacionales de copyright, conducta ética y costo beneficio del empleo de recursos, no publica artículos previamente reportados en otras revistas. Esto no incluye artículos rechazados por otras revistas o un reporte completo que siga a una investigación preliminar.

#### **EXTENSIÓN Y PRESENTACIÓN DEL MANUSCRITO**

Los manuscritos presentados deben ser enviados con la siguiente información:

- Título y autor. En esta parte señale el título en forma concisa pero explícita, si es necesario, agregar un subtítulo, ambos en castellano e inglés. Además, debe consignarse claramente el nombre completo del autor(es), su grado académico más importante, afiliación institucional y dirección para correspondencia, debe incluir Nombre completo, mayor grado alcanzado, dirección, teléfono, fax, correo electrónico.
- Resumen y palabras claves en castellano e inglés. Es imprescindible exponer el texto en forma concisa, los objetivos, los procedimientos básicos, hallazgos, principales conclusiones, con énfasis en los aspectos nuevos e importantes del estudio. No debe excederlas 250 palabras. Consignar de 3 a 10 palabras claves, las cuales son frases cortas en inglés y castellano con el fin de facilitar la indexación del trabajo. Se recomienda utilizar

las descripciones en ciencias de la salud de DeCD del Bireme, basada en la Medical Subjects Headings (MeSH)® Index Medicus; si los términos no se ubican en estas listas, usar las expresiones corrientes.

- Ilustraciones, envíe las diapositivas o fotografías originales, a color o en blanco y negro; solo se publicará el material de buena calidad fotográfica. Debe indicarse claramente el lado superior e inferior, así como la leyenda de cada ilustración.
- Referencias bibliográficas. Las Referencias deben ser numeradas consecutivamente en el orden en que son mencionadas en el texto, tablas y leyendas, en números arábigos, entre comas o entre paréntesis. En el caso de las referencias de tablas y figuras se seguirá la secuencia según la primera identificación de la tabla o figura en el texto. La lista de referencias bibliográficas se acompañará en hojas aparte, al final del artículo, y se enumerarán consecutivamente según el orden de su aparición en el texto, ajustándose la forma de presentación a las normas dadas por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (<http://www.icmje.org/index.html>).

Los títulos de revistas deben ser abreviados de acuerdo al estilo usado en Index Medicus. También se puede consultar la lista de Revistas indexadas en Medline, se puede acceder a ella a través de la página web de la Librería Nacional de Medicina (*Library's web site*).

Se invita a los autores a consultar la página de la National Library of Medicine's Citing Medicine donde se recomienda más detalladamente los formatos de citación de diversos tipos de referencias.

A continuación se presenta algunos ejemplos.

- Libros: Benett EG ed. *Fundamentals of Cutaneous Surgery*. Washington DC: Mosby Company, 1998; 532-5.
- Capítulos de libros: Ramos W, De Amat F, Galarza C, Ortega-Loayza AG. *Cutaneous Arsenicism in Latin America: A Public Health Problem*. En: Gosselin JD, Fancher IM. *Environmental Health Risks: Lead Poisoning and Arsenic exposure*. New York: Nova Publishers; 2009.
- Artículos de revistas: Galarza C, Gutiérrez EL, Ramos VV, Tello M, Ronceros G, Alvizuri S, et al. *Endemic pemphigus foliaceus in a pregnant woman. Report of one case*. *Rev Med Chil*. 2009; 137:1205-8.
- Página web: Gobierno de Australia. *Cancer in Australia 2001* [Documento en Internet]. Sydney: Australian Institute of Health and Welfare; 2004 [Fecha de acceso: Abril 2009] disponible en: <http://www.aihw.gov.au/publications/index.cfm/title/10083>
- Tesis: Murry BP. *The role of heparanase in malignant melanoma and the Development*

of a brain slice model to study mechanisms of brain metastatic melanoma in vivo [Tesis para optar el título de Master en Ciencias]. Louisiana: Louisiana State University; 2005.

- Fuente de financiamiento: deben incluirse siempre, en caso que no se haya recibido financiamiento, se tendrá que indicar 'autofinanciado'.
- Agradecimientos: Siempre que sea necesario.

## SECCIONES DE LA REVISTA

Las secciones de la revista comprenden Trabajos de Investigación, Investigaciones cortas, Artículos de Revisión, Comunicaciones Breves, Reseña de Libros, Revista de Revistas y Cartas al Editor.

La extensión máxima es de 2500 palabras para Artículos de Investigación, 1500 para investigaciones cortas y comunicaciones breves, 3000 palabras para Artículos de revisión y 1000 para Reseña de Libros, Revista de Revistas y Cartas al Editor; contados desde el título.

En lo posible se debería enviar un máximo de 4 fotos y 5 tablas y/o gráficos por artículo.

## Trabajos de investigación

En esta sección se incluye trabajos de investigación sobre aspectos clínicos, terapéuticos y/o de laboratorio, debe incluir:

- Introducción, señala la sustentación, los objetivos y el propósito justificación del estudio.
- Material y Métodos, describe en forma concisa el objeto del estudio, se señala los métodos y procedimientos para la replicación y reproducción de los resultados; debe detallar el método estadístico empleado; si menciona medicamentos, instrumentos equipos médicos con nombres comerciales, deben ser señalados con ® seguido del nombre genérico respectivo.
- Resultados, presentarlos en secuencias lógicas, no repetir los datos de los cuadros, ilustraciones o ambos. Destaque los más importantes. No más de 6 tablas y/o figuras en hojas separadas con la numeración y el título en la parte superior y la leyenda o explicación en la parte inferior: Los dibujos a mano, alzadas son inaceptables.
- Discusión, aborda solo los aspectos nuevos más importantes relacionados con otros trabajos, incluye las conclusiones concordantes con los objetivos del trabajo. Si se justifica, proponer nuevas hipótesis e incluir recomendaciones.
- Referencias bibliográficas en máximo de 25.

## Investigaciones cortas

Estos artículos son resultados de investigación, pueden incluirse avances preliminares de investigaciones que por su importancia requieren una rápida publicación, estos deberán estar

redactados hasta en diez páginas (sin contar tablas y figuras). El resumen en español e inglés es no estructurado y tiene un límite de 150 palabras con tres a cinco palabras clave. Contiene una introducción, materiales y métodos, resultados y una discusión de manera concisa. Puede incluirse hasta cuatro tablas o figuras y no más de 15 referencias bibliográficas.

## Artículos de Revisión

Versan sobre temas importantes, pueden incluir con ilustración casuística propia y según su trascendencia ser de mayor extensión que los Artículos Originales.

## Comunicaciones breves

Refieren hallazgos, novedades, hechos o casos médicos con relación a mecanismos de la enfermedad o experiencias clínicas que contribuyan al diagnóstico, tratamiento, etiología y epidemiología de las enfermedades. Se presentan en forma concisa.

## Cartas al Editor

Los lectores podrán formular preguntas, observaciones o compartir experiencias breves relacionadas a los trabajos publicados.

## RESUMEN DE DOCUMENTOS REQUERIDOS

- Artículo original
- Título y autor: Título del artículo. Nombre completo grado académico y afiliación institucional. Dirección postal, teléfono y dirección electrónica del autor.
- Resumen y palabras claves en castellano y en inglés.
- Referencias bibliográficas
- Tablas y figuras; apropiadamente marcadas.
- Leyendas.

## Correspondencia

El autor correspondiente será el responsable primario de comunicarse con la revista y nexos con el resto de autores. Se recibirán cartas de los lectores sobre temas de actualidad o artículos previamente publicados, dando la oportunidad, en caso se trate de una investigación, al autor de responder los comentarios o preguntas planteadas. La revista se guarda el derecho a editar las correspondencias respecto a gramática y extensión a fin de ajustar su tamaño a los efectos de la publicación.

## Suplementos

Los Suplementos son un grupo de artículos relacionados al mismo tema, que se publican de manera separada del número regular. Cuando se crea conveniente se decidirá publicar los artículos en un suplemento especial en lugar de en el número original, dependiendo del tema de este. Se informará previamente al autor.



VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA