

EDUCANDO NOS

Año 2021, Volumen 7, Número 1 | Enero, Febrero, Marzo 2021

Programa de Educación Médica Continua
de Archivos Argentinos de Dermatología

Año 2021, Volumen 7, Número 1
Enero, Febrero, Marzo 2021.
Precio: \$500

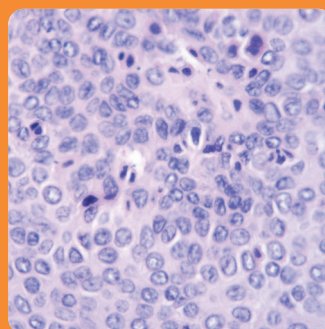
EDICIÓN EN TIEMPOS
DE PANDEMIA


ARCHIVOS
Argentinos de Dermatología

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

ISSN 2683-8753

**Asociación
dermatoscópica
e histopatológica
de los carcinomas
basocelulares**



**Porocarcinoma
ecrino de
localización
poco frecuente**



**Enfermedad
de Darier-White**



**Cutis verticis
gyrata**



**Fibrohistiocitoma
epitelioide**



Educando Nos

Programa de Educación Médica Continua de Archivos Argentinos de Dermatología



Sumario

Año 2021, Volumen 7, Número 1

Enero, Febrero, Marzo 2021

ISSN 2683-8753

3

Editorial

Teledermatología y pandemia.
Lo que un virus supo conseguir

Sergio Gabriel Carbia

4

Reglamento de publicación

Artículo de investigación

6

Asociación dermatoscópica
e histopatológica de los
carcinomas basocelulares

Garais Josefina, et al.

Hospital Universitario Privado, Córdoba.

Casos clínicos

14

Síndrome
de Allgrove

Kuen Bernardita, et al.

Hospital Pediátrico del Niño Jesús, Córdoba.

20

Enfermedad de Still del Adulto
de presentación atípica

Díaz Diego Luis, et al.

Clinica de la Piel, Neuquén.

26

Enfermedad
de Darier-White

Rimoldi Marcela, et al.

Hospital Nuevo San Roque, Córdoba.

34

Cutis verticis
gyrata

Civale Cecilia Mariel, et al.

Hospital "Piñero", CABA.

38

Porocarcinoma ecrino
de localización poco
frecuente

Williner Matias, et al.

Hospital Universitario Privado, Córdoba.

44

Fibrohistiocitoma
epiteliode

Palma Leandro, et al.

Instituto Médico Platense, La Plata, Buenos Aires.

48

Sarcoidosis sistémica
con compromiso cutáneo
y pulmonar

Pavón Eliana, et al.

Hospital "Tornu", CABA.

Actualización de tema

54

Estrategias para el control
y reducción de la sífilis
congénita

Carbia Sergio,

Hospital "Penna", CABA.

Consejo Editorial

Directores:

Roberto Glorio

Ricardo Galimberti

Comite de redacción:

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

Forero Olga (Hospital de infecciosas "Francisco Muñiz")

Galimberti Gaston (Hospital Italiano de Buenos Aires)

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

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

Leiro Viviana (Hospital de infecciosas "Francisco Muñiz")

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

LANZAMIENTO
2020

ANAGEN ESPUMA MINOXIDIL 5%

TECNOLOGÍA EN REGENERACIÓN CAPILAR



TRATAMIENTO DE REGENERACIÓN CAPILAR
HOMBRES & MUJERES


Cassará

Vocación científica. Compromiso social.

Teledermatología y pandemia. Lo que un virus supo conseguir

Seguramente muchos nos hubiéramos preguntado, antes del inicio de la nueva normalidad originada en Wuhan, en que consistían las videoconferencias vía Zoom® o algún otro aplicativo, los webinars, el aula virtual o las consultas a través de diferentes tipos de metodología digital. Lo cierto es, que bien lejos de ser una golondrina de verano, esta virtualidad en la docencia y labor asistencial no arribó como un parche de ocasión, sino, como un nuevo modo de actividad que de improviso se instaló a convivir con el formato presencial. Y al igual que ocurrió con el desarrollo de las clases virtuales, la videoconsulta, sólo por nombrar la consulta digital de mayor uso a nivel oficial en los hospitales de la ciudad autónoma de Buenos Aires, aprovechó esa oportunidad dorada generada por la veloz diseminación de la pandemia, para aparecer en el marco de una prolongada cuarentena obligatoria y preventiva, como una interesante opción para la atención ambulatoria de pacientes al evitar la movilización de personas a través del transporte público y la sobrecarga del sistema de salud. Al respecto de esta última, la dermatología picó a la vanguardia en el uso de esta tecnología al ser una especialidad eminentemente visual, generando la teledermatología la aparición de diferentes maneras de atención. Dentro de esa reestructuración que asumieron los servicios de dermatología a nivel mundial a partir de la irrupción del COVID-19, destacamos las siguientes: 1.- *Consulta digital a tiempo real -sincrónica- (videoconsulta):* Conexión por audio y video en vivo con el paciente. Ideal para entornos de baja presión asistencial. 2.- *Consulta digital asíncrona directa:* Consulta digital entre el paciente y el dermatólogo mediante imágenes clínicas capturadas con el celular del paciente. Ideal para seguimiento de dermatosis crónicas o imposibilidad de acudir al centro de salud. Permite el intercambio de archivos de imagen u otros informes en pdf vía SMS o e-mail corporativo del centro de salud que se encuentran incorporados a la historia clínica. 3.- *Consulta digital asíncrona indirecta:* Consulta digital entre un médico del servicio hospitalario y el dermatólogo para la atención de interconsultas mediante el envío de imágenes clínicas y dermatoscópicas a través de mensajerías propias de las plataformas de historias médicas. Evita el desplazamiento presencial de profesionales de salud por diferentes áreas del hospital. 4.- *Consulta híbrida:* Videoconsulta posterior al envío de información por parte del

paciente. En este último caso se envía un instructivo tanto para la consulta como para la correcta toma de fotografías y llenado de los espacios vacíos del consentimiento informado. Permite el intercambio con el paciente luego del análisis de sus lesiones y estudios, lo que optimiza el tiempo y la calidad de la consulta. Un importante escollo es lograr obtener imágenes y videos de alta calidad. Otro es el marco legal, entre ellos la seguridad en lo referente a la transferencia de la imagen. Algunos autores han propuesto la eliminación de la foto tomada al paciente del móvil una vez descargada para su envío, o el uso de teléfonos móviles de la institución, o mediante apps dedicadas que no guardan las imágenes en la galería, sino encriptadas en la propia aplicación (como Clinicam®, desarrollado por SESCAM). Nunca se deben enviar o recibir imágenes u otros datos del paciente por redes sociales o vías electrónicas no seguras. Cada centro o sistema de gestión hospitalaria con teledermatología asíncrona ha instalado su propio sistema y al incorporarlo a la historia clínica, permite un manejo seguro de toda la información médica del paciente (y no solo de las imágenes). Como en todo acto médico, el paciente debe otorgar el consentimiento informado para la atención, los datos de la consulta deben ser volcados en la historia clínica y la confidencialidad debe estar asegurada.

En el triaje o cribado inicial, o sea la posibilidad de clasificar y seleccionar de forma rápida qué enfermedad debe ser atendida de manera presencial y cuál no precisa ser atendida en el hospital, la teledermatología ha resultado ser imbatible en rapidez y efectividad cuando la calidad de las imágenes son las adecuadas, y esta pandemia además nos ha mostrado, que es factible realizar on-line una parte de las atenciones incluyendo pacientes de primera vez y controles, con importante ahorro de tiempo y costes, y elevada satisfacción, según encuestas realizadas, a médicos y pacientes. Un gran inconveniente es la despersonalización del acto médico, por lo cual, una vez alcanzado el control de la pandemia, esta nueva modalidad deberá ser considerada como un útil y cotidiano complemento a nuestro quehacer médico.

Sergio Gabriel Carbia

Especialista Consultor en Dermatología

* Reglamento de Publicación



GENERALIDADES

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

PROCESO DE ARBITRAJE

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

CASOS CLÍNICOS A PRESENTAR

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

Los manuscritos deberán ajustarse al siguiente formato:

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

Primera página:

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

Texto del artículo:

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

* Reglamento de Publicación



Referencias:

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

La forma de cita es la siguiente según el caso:

• Artículos en revistas:

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

• Capítulos en libros:

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

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

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

Figuras: (fotografías, dibujos, gráficos y esquemas)

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

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

Cuadros (tablas):

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

SECCIONES

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

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

Envío de casos: info@archivosdermato.org.ar



Autor

/ Garais Josefina Angeles¹
/ Pascualini María Florencia²
/ Valente Enrique³
/ Ruiz Lascano Alejandro⁴
/ Kurpis María⁵

Palabras claves

*Carcinoma basocelular,
dermatoscopia, histopatología.*

Keywords

*Basocellular carcinoma,
dermatoscopy, histopathology.*



Correspondencia

Josefina Garais
E-mail: josegarais12@hotmail.com
Dirección: Naciones Unidas 346,
Córdoba, Argentina.
Teléfono: (+54) 351 468 8200

Asociación dermatoscópica e histopatológica de los carcinomas basocelulares

Dermatoscopic and histopathological association of basal cell carcinomas

Fecha de recibido: 09/09/20 / Fecha de aceptado: 30 /01/21

Resumen

El diagnóstico del carcinoma basocelular (CBC) se basa en la clínica y la histopatología. La dermatoscopia se utiliza como apoyo diagnóstico y paso intermedio. Objetivo: Describir la asociación entre las características dermatoscópicas, el subtipo histopatológico y la localización anatómica de pacientes con diagnóstico de CBC. Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo que incluyó pacientes > de 18 años que poseían diagnóstico histopatológico de CBC. Resultados: Se estudiaron 456 pacientes con 630 CBC. Al estudio histopatológico, 50,3% eran sólidos, y 35,6% superficial multicéntrico. Se analizaron las características dermatoscópicas a 261 casos de CBC. Según la localización anatómica: los vasos arboriformes predominaron en cabeza y cuello; las erosiones, en tronco y en cuello y las áreas blanco-rojizas, en cuello y extremidades. Conclusiones: Las características dermatoscópicas se asocian con los subtipos histopatológicos y la localización anatómica de los CBC.

Abstract

Introduction: The diagnosis of the basocellular carcinoma (CBC) is based on clinical characteristics and histopathology. Dermatoscopy can be used as a diagnostic support. Objective: To describe the association between the dermatoscopic characteristics, the histopathological subtype and the anatomical location of the patients who have a diagnosis of CBC. Methods: a retrospective, observational, descriptive study was made. Patients of both sexes, older than 18 years old, who had a histopathological diagnosis of CBC. Results: 456 patients were detected with a histopathological diagnosis of CBC with 630 tumours recorded. The histopathological study determined that 50.3% were solid, and 35.6% were superficial multicentric. The analysis of dermatoscopic characteristics was performed at 261 cases of CBC. According to the anatomical location: the arboriform vessels were present in greater proportions on the head and neck; erosions on the trunk and neck and white-reddish areas on the neck and limbs. Conclusions: The dermatoscopic characteristics are associated with the histopathological subtypes and the anatomical location of the CBCs.

Educandos. 2021; 7 (1): 6-12.

¹ Médica residente en dermatología.

² Médica especialista en dermatología.

³ Médico especialista en dermatología.

⁴ Jefe del servicio de Dermatología. Director de la Carrera de posgrado

⁵ Jefe de servicio del servicio de Patología.



*_**** Hospital Privado Universitario de Córdoba.

**** Carrera de posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

***** Hospital Privado Universitario de Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de piel no melanoma (CPNM) incluye principalmente al carcinoma basocelular (CBC) y espinocelular.¹ El CBC representa entre el 70 y el 80% de los CPNM, datos reafirmados por Lukaszuk y col. en Santa Fe, Argentina.² El CBC es localmente invasivo y pueden aparecer en cualquier localización, más frecuentemente en áreas fotoexpuestas.¹ El diagnóstico se basa en las características clínicas y la evolución de la lesión y se confirma con la histopatología. Se puede usar la dermatoscopia como paso intermedio entre la clínica y la histopatología.¹ Es una técnica no invasiva, accesible y económica que mejora la exactitud en el diagnóstico.³ Inicialmente desarrollada para lesiones melanocíticas, actualmente también se utiliza como método diagnóstico del CBC.³ Posee una sensibilidad del 93% y una especificidad del 89%.⁴ Los CBC pueden exhibir una gran variedad de características clínicas y dermatoscópicas, que son el resultado de la amplia combinación de subtipos histopatológicos.^{5,6} Existen escasos estudios que relacionen las características dermatoscópicas con los subtipos histopatológicos de los CBC. Ante la falta de mayores estudios que busquen la relación entre la dermatoscopia y los subtipos histopatológicos y la localización anatómica de presentación es que surge el objetivo de este estudio. El presente trabajo tiene como objetivo describir la asociación existente entre las características dermatoscópicas, el subtipo histopatológico y el área anatómica de presentación de los CBC y, además, describir las características epidemiológicas de estos pacientes y su relación con el estudio de “Casos-controles sobre los factores de riesgo para CBC” realizado en nuestro Hospital en 2003.⁷

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, entre 1 de mayo del año 2016 y 30 de septiembre del año 2017. Se revisaron las historias clínicas de pacientes mayores de 18 años en el servicio de dermatología del Hospital Privado Universitario de Córdoba (HPUC) con diagnóstico histopatológico de CBC. Se registró sexo, edad, fototipo, antecedentes personales de CBC o quemaduras solares, número de tumores sincrónicos, variante clínica, localización anatómica, subtipo histopatológico y características dermatoscópicas. Se excluyeron pacientes con diagnóstico de CBC producto de una cirugía de ampliación de márgenes con biopsia incisional durante

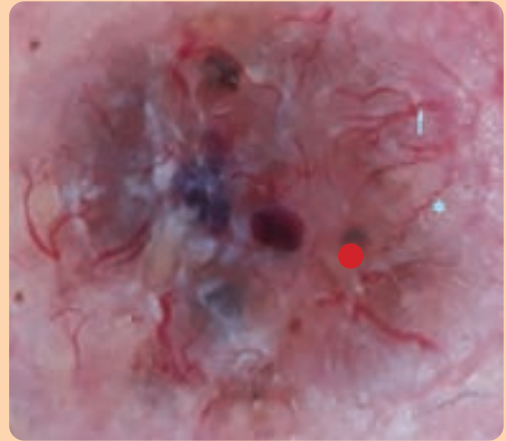


Figura 1. → Vasos arboriformes, ★ telangiectasias superficiales finas. El punto rojo marcaría el nido ovoide.



Figura 2. Estructuras en forma de hoja de arce (prolongaciones de color azul-gris o marrón-gris de localización periférica que corresponden a nidos tumorales pigmentados en dermis superior).

“

Hay ausencias que representan un verdadero triunfo

”

Julio Cortázar

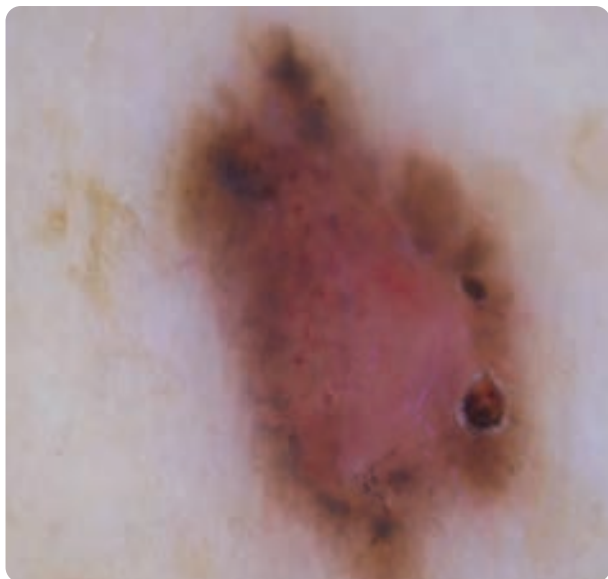


Figura 3. Estructuras en hojas de arce entre horas 1 y 3.

los meses abarcados por el estudio. En los casos de CBC que tenían más de un subtipo histopatológico, fue considerado el que representaba mayor porcentaje de la lesión. De dichos pacientes se buscaron las fotografías en la base de datos de Dermatología Imágenes y fueron analizadas por dos observadores (médico de planta con experiencia en dermatoscopia y médico investigador residente de dermatología). Las variables se clasificaron de la siguiente manera: (1) Localización anatómica: cabeza, cuello, tronco y extremidades. (2) Subtipo histopatológico: sólido, superficial multicéntrico (SM), pigmentado, basoescamoso o metatípico, morfeiforme y adenoide. Las variantes micronodular e infiltrante, fueron consideradas dentro del tipo sólido, ya que representan un escaso porcentaje de las lesiones y siempre se encuentran en combinación con otros subtipos. (3) Características dermatoscópicas: vasos arboriformes (Fig. 1), telangiectasias finas superficiales, vasos truncados, ulceraciones, erosiones pequeñas, hojas de arce (Fig. 2 y 3), puntos azul-gris (Fig. 4), glóbulos azul-gris (Fig. 4), nidus azul-gris, estructuras concéntricas (Fig. 4), rueda de carro (Fig. 5), y áreas blanco-rojizas (Fig. 6). El estudio fue aprobado por los comités de Ética e Investigación del HPUC y de la Universidad Católica de Córdoba. Para evaluar la asociación entre las variables, se aplicaron pruebas de χ^2 y razón de verosimilitud. El nivel de significación fue 5%. Se realizó regresión lineal múltiple a los fines de seleccionar el grado de importancia de cada variable con la capacidad para predecir el subtipo histopatológico.

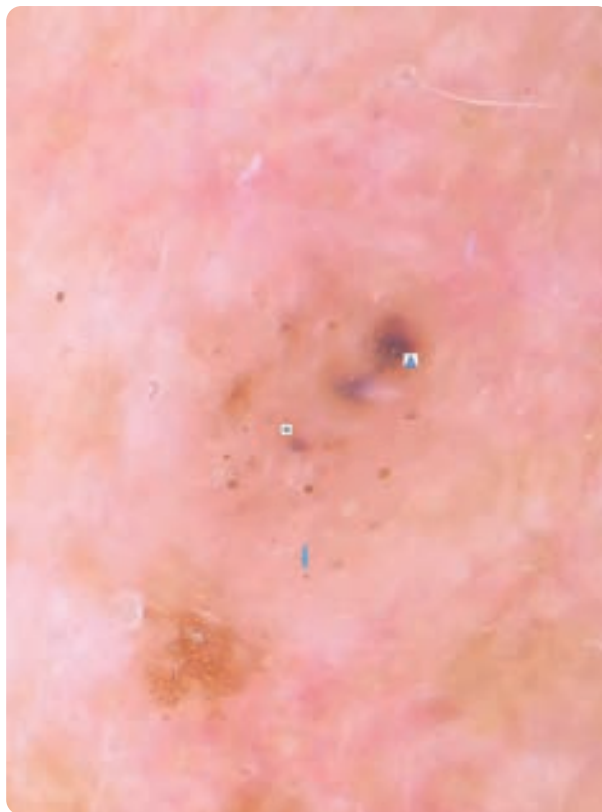


Figura 4. → puntos azul-gris: forma inicial de los glóbulos azul-grises. ★.

▲ **Estructura concéntrica:** estructuras pseudoglobulares de color azul, gris o marrón con centro más oscuro. Serían la forma inicial de las áreas radiadas.

Para el procesamiento estadístico se utilizó el programa SPSS 20.0 para Windows 10.

RESULTADOS

Se incluyeron 456 pacientes con diagnóstico histopatológico de CBC. La edad media fue 65 años (SD=13,8 – rango 24 a 99 años). El 52% fueron de sexo masculino y predominó el fototipo II (65,1%). De ellos, 77,6% referían haber sufrido quemaduras solares y 39,5%, tenían antecedentes previos de CBC. En cuanto al número de CBC por paciente 74,1% presentaron un tumor y el restante 25,9% más de uno. Se registraron un total de 630 tumores localizados en cabeza (46,7%), tronco (32,9%), extremidades (16,2%) y cuello (4,3%). Para determinar el subtipo clínico se analizaron 261 fotografías sobre 630 tumores enrolados resultando corresponder a las variedades nodular no ulcerado (43,7%), superficial (38,7%), nodular ulcerado (16,5%) y morfeiforme (1,1%). Con respecto a los subtipos histopatológicos fueron sólidos (50,3%), SM (35,6%) y

Tabla 1. Características dermatoscópicas (%) de los carcinomas basocelulares según subtipo histopatológico (n=261).

Características dermatoscópicas	Subtipo histopatológico					p-valor
	Sólido (n=119)	SM (n=101)	Baso-escamoso	Pigmentado (n=23)	Adenoide (n=5)	
Telangiectasias superficiales finas	22,0	21,0	15,4	21,7	20,0	0,988
Vasos arboriformes	45,8	16,0	38,5	30,4	60,0	0,0001
Vasos truncados	21,2	17,0	7,7	8,7	60,0	0,064
Ulceraciones	32,2	15,0	46,2	13,0	20,0	0,0008
Erosiones	3,4	21,0	7,7	4,3		0,001
Hojas de arce	4,2	7,0		26,1		0,003
Nidos ovoides azul-gris	3,4	8,0	7,7	26,1	20,0	0,006
Glóbulos azul-gris	12,7	22,0	15,4	30,4		0,139
Rueda de carro	5,1	6,0		21,7		0,035
Estructuras concéntricas	4,2	5,0	15,4	17,4		0,084
Puntos azul-gris	10,2	10,1	30,8	34,8	20,0	0,006
Áreas blanco-rojizas	22,2	58,6	7,7	13,0	20,0	0,0001

Nota. Los morfeiformes se excluyen del análisis por tratarse de solo dos casos.

el resto de subtipos (14.1%) con proporciones menores al 6%.

La relación entre subtipo clínico y localización anatómica detectó a nivel cefálico: nodular (56%), nodular ulcerado (25,3%), superficial (15,4%) y morfeiforme (3,3%); en cuello: nodular (88,9%) y superficial (11,1%) mientras tronco y extremidades similar distribución entre superficial (54,3%), nodular (34,3%) y nodular ulcerado (11,4%) (p=0,0001).

La relación entre subtipo histopatológico y localización anatómica se observó en tronco o extremidades subtipos SM (57%) y sólido (30%); en cabeza y cuello subtipos sólido (69,4%) y SM (14,3%) y resto de subtipos (16,3%) en porcentajes mucho menores (p=0,0001). Al comparar las características dermatoscópicas con los subtipos histopatológicos (Tabla 1) se concluyó que los vasos arboriformes se presentaron en mayores proporciones en los subtipos adenoide (60%) y sólido (45,8%) que en los SM (16%), (p=0,0001). Las ulceraciones se presentaron mayormente en CBC basoescamosos (46,2%) y sólidos (32,2%) (P=0,008) y las erosiones principalmente en SM (21%). En cuanto a CBC pigmentados presentaron predominio de imágenes en hojas de arce (26,1%), nidos

ovoides azul-gris (26,1%) y ruedas de carro (21,7%). Los puntos azul gris predominaron (> 30%) en subtipos basoescamoso y pigmentado, (p=0,006) y las áreas blanco-rojizas predominaron en subtipos SM (57,6%) (p < 0,0001). El análisis según la localización anatómica (Tabla 2) detectó que los vasos arboriformes se presentaron en mayores proporciones en cuello (66,7%) y cabeza (42,9%) (p=0,002) mientras las erosiones tuvieron mayor predominio en tronco (20%) y cuello (11,1%) (p<0,0001). Finalmente las áreas blanco-rojizas predominaron > 50% en cuello y extremidades (p<0,001).

CONCLUSIONES

Se evaluaron 456 pacientes con diagnóstico histopatológico de CBC. La edad media fue 65 años, con leve predominio masculino, datos comparables a la literatura existente.^{16,19} y distintos al trabajo de Ruiz Lascano *et al*⁷ donde se encontró predominio femenino. Además, coincidiendo con nuestro trabajo, dichos casos presentaban fototipos I-II arribando los autores a la conclusión que los fototipos I y II tenían un riesgo 22 veces mayor de padecer CBC.⁷ Otro dato obtenido fue que la mayoría de nuestros pacientes (354 de 456) refería haber tenido quemaduras solares y casi el 40% tenía antecedentes de CBC, similares hallazgos a los



Figura 5. Estructuras en rueda de carro (hora 1 y 11): estructuras en la periferia del tumor, constituidas por un eje central oscuro del cual parten proyecciones radiadas de color azul, gris o marrón.

Tabla 2. Características dermatoscópicas (%) de los carcinomas basocelulares según localización anatómica (n=261).

Características dermatoscópicas	Localización anatómica				p-valor
	Cabeza (n=91)	Cuello (n=9)	Extremidades (n=56)	Tronco (n=105)	
Telangiectasias superficiales finas	23,1	22,2	17,9	21,0	0,902
Vasos arboriformes	42,9	66,7	19,6	27,6	0,002
Vasos truncados	13,2	33,3	28,6	17,1	0,078
Ulceraciones	27,5		30,4	21,0	0,164
Erosiones pequeñas	2,2	11,1	5,4	20,0	0,0001
Hojas de arce	5,5		5,4	9,5	0,516
Nidos ovoides azul-gris	9,9	11,1	5,4	6,7	0,716
Glóbulos azul-gris	11,0		19,6	23,8	0,055
Rueda de carro	5,5		7,1	7,6	0,794
Estructuras concéntricas	5,5		5,4	7,6	0,774
Puntos azul-gris	6,6	22,2	16,1	17,3	0,115
Áreas blanco-rojizas	17,8	55,6	50,9	37,1	0,0001

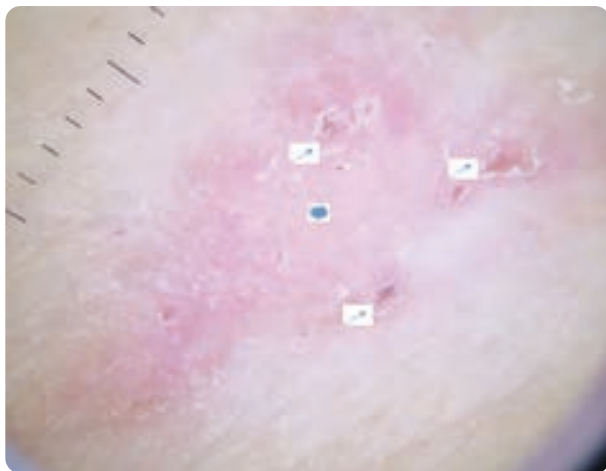


Figura 6. ★ Áreas blanco-rojizas: áreas sin estructura, rosadas a nacaradas. ➔ Erosiones pequeñas: tamaño menor a 1 mm., en número igual o mayor a 5, de color marrón o rojizo, se localizan en la periferia de la lesión.

de Tabanlıoğlu et al en su serie de 29 casos de CBC pigmentados.¹⁷ La mayoría de nuestros pacientes, al igual que Alcalá Pérez *et al*¹ y Fernández Martori *et al*¹⁶, presentaban compromiso cefálico. La amplia cantidad de subtipos histopatológicos de CBC determina diferentes subtipos clínicos y, además, la localización anatómica puede favorecer el desarrollo de un subtipo en particular. De los 261 tumores, la mayoría (60.2%) eran nodulares con o sin ulceración, hallazgos similares a los encontrados en otros estudios.^{1,7,15,16} En cuanto a los resultados histopatológicos, el principal subtipo era sólido, seguido por SM, resultados coincidentes con los descriptos por Lallas y Emiroğlu.^{15,19} En cuanto a los CBC pigmentados, creemos que existe un subdiagnóstico, porque simultáneamente pueden ser sólidos o SM, reflejando un porcentaje mayor si sólo se considerara como un subtipo único, observación notada por Verduzco-Martínez.²⁰ Otro problema surge al diferenciar la variedad metatípica de basoescamoso, agrupados habitualmente bajo un mismo término como ocurrió en nuestro estudio, a diferencia de Emiroğlu *et al*^{15,16}. La localización anatómica puede favorecer el desarrollo de un subtipo histopatológico en particular, reflejándose en una forma clínica y sus consecuentes características dermatoscópicas. La mayoría de los CBC localizados en tronco y extremidades, eran clínicamente superficiales e histopatológicamente SM (57 y 29 respectivamente), mientras los ubicados en cabeza y cuello, la mayoría fueron a la clínica nodulares y con histopatología de sólidos (51 y 8 respectivamente), datos coincidentes

con los estudios de Popadic y Emiroğlu.^{6,15} La detección temprana en los CBC es de crucial importancia para disminuir la morbilidad debido a su invasión local. El diagnóstico se basa en las características clínicas del tumor, la evolución de la lesión y el uso de la dermatoscopia como paso intermedio^{1,6} cuya sensibilidad diagnóstica es 93% y especificidad 83%.^{1,4,5} Esta herramienta ayuda a correlacionar la clínica dermatológica con los hallazgos dermatopatológicos a través de la visualización de características morfológicas que no son visibles a ojo desnudo y ayudan a dar una aproximación diagnóstica al subtipo histopatológico del tumor.¹⁷ Al analizar las características dermatoscópicas en relación a la histopatología pudimos observar en los CBC sólidos una relación estadísticamente significativa con vasos arboriformes y ulceraciones, elementos indicativos de un comportamiento más agresivo. Estos datos coinciden con los estudios realizados por otros autores, en especial ante la presencia de vasos arboriformes^{1,15,19,22} ya que las ulceraciones sólo fueron observadas por Alcalá Pérez y Lallas.^{1,19} Además, otros hallazgos comunicados fueron estructuras blancas, glóbulos de pigmento, erosiones y vasos truncados.^{1,15,19,20,21,22} En los CBC SM, como en otros estudios,^{15,19,21,22} se observó una asociación significativa con erosiones, áreas blanco-rojizas, telangiectasias superficiales finas e imagen en hojas de arce.^{1,15,19,21,22} En los CBC pigmentados destacó la presencia de imagen en hoja de arce, rueda de carro, y puntos y nidos ovoides azul-gris. Suppa también destacó la presencia de vasos cortos.^{21,22} Nosotros encontramos relación significativa entre ulceraciones y puntos azul-gris con los CBC basoescamosos, en tanto Emiroğlu lo encontró con vasos arboriformes y nidos azul-gris.¹⁵ No encontramos estudios que relacionen las características dermatoscópicas y el subtipo adenoide, aunque una asociación significativa con vasos arboriformes fue encontrada en nuestro estudio. No pudimos analizar los morfeiformes, por tratarse de sólo dos casos. Al respecto, otros autores encontraron relación significativa con vasos arboriformes, telangiectasias finas superficiales, nidos ovoides azul-gris, erosiones y áreas blanco-rojizas.^{15,19,21}

Existe poca literatura que relacione las características dermatoscópicas con la localización anatómica. Encontramos una relación significativa con vasos arboriformes y CBC localizados en cabeza y cuello debido a una mayor proporción del subtipo sólido, resultados similares a otros trabajos.^{19,22,23} Además,

mientras Suppa *et al*²² observó una relación significativa con ulceraciones y los CBC cefálicos, nosotros hallamos la presencia de erosiones y áreas blanco-rojizas en CBC de cuello. En los CBC de extremidades encontramos una relación significativa con la presencia de áreas blanco-rojizas, también observado por Wolner; quien además encontró asociación con telangiectasias finas, estructuras blancas y erosiones.²³ Se encontró una asociación significativa entre CBC de tronco y erosiones, correspondiendo a una mayor proporción de CBC SM, en contraposición a otros trabajos donde detectaron asociación con hojas de arce, estructuras concéntricas, ruedas de carro y telangiectasias finas.^{19,22,23} Todos estos datos se explicarían por las diferencias anatómicas de la piel en sus distintas localizaciones. Como limitación, queremos destacar la naturaleza retrospectiva del estudio. En conclusión,

la dermatoscopia puede considerarse como una herramienta confiable para apoyar el diagnóstico clínico de CBC. Además, puede ser usada para predecir la variante histopatológica de los mismos. La presencia de vasos arboriformes y ulceraciones se asocia con CBC sólidos. En CBC SM predominan erosiones y áreas blanco-rojizas. La presencia de hojas de arce, ruedas de carro, puntos y nidos azul-grís, se corresponde con CBC pigmentados. En los basoescamosos, predominan ulceraciones y puntos azul-grís, mientras los vasos arboriformes pueden relacionarse con los CBC adenoides. Con respecto a la localización anatómica, los vasos arboriformes predominan en cabeza y cuello, las erosiones en cuello y tronco y las áreas blanco-rojizas en cuello y extremidades. Estos resultados se explicarían por la mayor proporción de CBC sólidos en cabeza y cuello y de CBC SM en tronco y extremidades.

Referencias

- Pérez Alcalá D, Medina Bojórquez A, González Torres S, *et al*. Correlación clínica, histológica y dermatoscópica del carcinoma basocelular. *Rev Cent Dermatol Pasqua*. 2013; 22: 5-14.
- Lukaszuk B, Cidral Muniz E, Leite Da Veiga M. Aspectos epidemiológicos del cáncer no melanoma de piel en un servicio de dermatología de la ciudad de Santa Fe-Argentina 2007. *Rev Argent Dermatol*. 2008; 89(1): 30-36.
- Lallas A, Argenziano G, Zandri E, Moscarella E, *et al*. Update on non-melanoma skin cancer and the value of dermoscopy in its diagnosis and treatment monitoring. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2013; 13(5): 541-558.
- González VM, Gramajo MJ, Escobar CM, *et al*. Dermatoscopia del carcinoma basocelular: criterios clásicos y actuales. *Arch Argent Dermatol*. 2012; 62: 87-91.
- Altamura D, Menzies SW, Argenziano G, Zalaudek I, *et al*. Dermatoscopy of basal cell carcinoma: Morphologic variability of global and local features and accuracy of diagnosis. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 62(1): 67-75.
- Popadić M. Dermoscopic features in different morphologic types of basal cell carcinoma. *Dermatologic Surg*. 2014; 40(7): 725-732.
- Ruiz Lascano A, Kuznitsky R, Garay I, Ducasse C, Albertini R. Factores de riesgo para carcinoma basocelular. Estudio de casos-control en Córdoba. *Medicina (B Aires)*. 2005; 65(6): 495-500.
- Hauschild A, Breuninger H, Kaufmann R, *et al*. Brief S2k guidelines - Basal cell carcinoma of the skin. *JDDG*. 2013; 11(s3): 10-15.
- Cabo H. Carcinoma basocelular. In: *Dermatoscopia*. 2° edición. Buenos Aires: Journal; 2012:93-101.
- Carucci J. A., Leffell D. J., Pettersen J. S. (2012). Carcinoma basocelular. Fitzpatrick. In: *Dermatología en Medicina General*. En: Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, *et al*. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 8° edición. Ed Panamericana, Madrid, 2012: 1293-1301.
- Epstein EH. Basal cell carcinomas: attack of the hedgehog. *Nat Rev Cancer*. 2008; 8(10): 743-754.
- Miller SJ. The National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Guidelines of Care for Nonmelanoma Skin Cancers. *Dermatologic Surg*. 2000; 26(3): 289-292.
- Weedon. Tumores de la epidermis. In: *Piel Patología*. España: Marbán; 2002: 648-653.
- Trakatelli M, Morton C, Nagore E, Ulrich C, *et al*. Update of the European guidelines for basal cell carcinoma management: Developed by the guideline subcommittee of the European Dermatology Forum. *Eur J Dermatology*. 2014; 24(3): 312-329.
- Emiroglu N, Cengiz FP, Kemeriz F. The relation between dermoscopy and histopathology of basal cell carcinoma. *An Bras Dermatol*. 2015; 90(3): 351-356.
- Fernández Martori M., Cabrera Corrales M. Precisión del diagnóstico dermatoscópico para el carcinoma basocelular en el Servicio de Dermatología Policlínico Colón-Este 2012. *Gac Méd Espirit*. 2014; 16(3): 01-12.
- Tabanlıoğlu Onan D, Şahin S, Gököz Ö, *et al*. Correlation between the dermatoscopic and histopathological features of pigmented basal cell carcinoma. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2010; 24(11): 1317-1325.
- Valdespino Gómez JL, García García MDL. Declaración de Helsinki. *Gac Med Mex*. 2001; 137(4): 391.
- Lallas A, Tzellos T, Kyrgidis A, Apalla Z, *et al*. Accuracy of dermoscopic criteria for discriminating superficial from other subtypes of basal cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 70(2): 303-311.
- Verduzco-Martínez AP, Quiñones-Venegas R, Guevara-Gutiérrez E, Tlacuilo-Parra A. Correlation of dermoscopic findings with histopathologic variants of basal cell carcinoma. *Int J Dermatology*. 2013; 52(6): 718-721.
- Popadić M. Statistical evaluation of dermoscopic features in basal cell carcinomas. *Dermatologic Surg*. 2014; 40(7): 718-724.
- Suppa M, Micantonio T, Di Stefani A, Soyer HP, *et al*. Dermoscopic variability of basal cell carcinoma according to clinical type and anatomic location. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015; 29(9): 1732-1741.
- Wolner Z, Bajaj S, Flores E, Carrera C, *et al*. Variation in dermoscopic features of basal cell carcinoma as a function of anatomical location and pigmentation status. *Br J Dermatol*, 2018; 178(2), e136-e137.

MODULCASS

IMIQUIMOD 5%

EL IMIQUIMOD LÍDER EN DERMATOLOGÍA

CON ÁCIDO
ISOSTEÁRICO AL 30%



VEHÍCULO DESARROLLADO
A BASE DE POLÍMEROS ACRÍLICOS



SISTEMA DE CONSERVANTES
DE ALTA EFICIENCIA



LA FÓRMULA MÁS AVANZADA

ÚNICO
10 grs.




Cassará



Síndrome de Allgrove

Allgrove Syndrome

Fecha de recibido: 23/07/20 / Fecha de aceptado: 22/11/20

Autores

/ Kuen Bernardita¹
/ Zabaljauregui Christian José²
/ Chalet Magali Andrea¹
/ Rivas Daniel Abelardo³
/ Diaz Ysabel Susana Mirian¹
/ Ruiz Diaz María Alejandra¹

Palabras claves

Alacrimia, Acalasia, Hiperpigmentación, Síndrome Allgrove.

Keywords

Alacrima, Acalasia, Hyperpigmentation, Allgrove Syndrome.

Resumen

El síndrome de Allgrove o triple A es un trastorno autosómico recesivo poco frecuente que puede presentarse con un rango variable de manifestaciones multisistémicas. Sus principales características clínicas son alacrimia, acalasia e insuficiencia suprarrenal, y la mayoría de los pacientes también tienen síntomas neurológicos y disfunción autonómica. Presentamos el caso de un niño de 15 meses derivado por pediatría con hiperpigmentación de grandes pliegues, en estudio por cuadro de vómitos crónicos que al examen físico evidenciaba alacrimia, desapercibida por sus padres, que orientó hacia el diagnóstico.

Abstract

Allgrove or triple A syndrome is a rare autosomal recessive disorder that can present with a variable range of multi-system manifestations. Its main clinical features are alacrima, achalasia and adrenal insufficiency, with most patients also having neurological symptoms and autonomic dysfunction. We present the case of a 15-month-old boy referred by pediatrics for hyperpigmentation of large folds, under study for chronic vomiting; that the physical examination shows unnoticed alacrimia by his parents that guided towards the diagnosis.

Educandonos. 2021; 7 (1): 14-18.



Correspondencia

Bernardita Kuen
E-mail: bernikuen12@gmail.com
Dirección: Av. Castro Barros 650, Córdoba.
Teléfono: (+54) 351 434 6060

¹ Medica dermatóloga.

² Medico dermatólogo y pediatra.

³ Médico anatomopatólogo.



Servicio de Dermatología, Hospital Pediátrico del "Niño Jesús". Córdoba, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Allgrove es un raro **desorden autosómico recesivo**, causado por mutaciones hetero u homocigotas.¹ También denominado síndrome triple A, debido a que se caracteriza por la tríada clásica: alacrimia, acalasia e insuficiencia adrenal.² **Se asocia un rango variable de manifestaciones multisistémicas**, principalmente del sistema nervioso (central, periférico y autónomo).³ El mismo adquiere un carácter progresivo, llegando a cuadros severos y muerte. Presentamos el caso de un niño de 15 meses, derivado por pediatría con hiperpigmentación de grandes pliegues, en estudio por vómitos crónicos, que al examen físico evidenciaba alacrimia, signo desapercibido por sus padres que orientó hacia el diagnóstico del síndrome.

CASO CLÍNICO

Paciente de género masculino, de 15 meses de edad, traído por su madre y derivado del servicio de pediatría, por hiperpigmentación generalizada que inició a los 2 meses de vida en cara y cuello, extendiéndose luego a todo el cuerpo, predominando en grandes pliegues, manos y pies. **Su madre refirió como antecedentes** el nacimiento a término, producto de un embarazo no controlado y drogadicción materna durante el mismo, sin historial perinatólogico patológico y recientemente la aparición de broncoespasmos a repetición y vómitos frecuentes, en estudio por el servicio de pediatría. Antecedentes familiares no relevantes. **Al examen físico presentaba** desnutrición (leve), apatía, irritabilidad, alacrimia, hiperpigmentación generalizada de tinte marrón oscuro en región frontal, malar, mentoniana y cervical, siendo más acentuada en dorso de manos y pies, sin melanoniquia. Se constató el complejo areola-pezón hiperpigmentado (Fig.1) e hiperpigmentación marrón negruzca, bilateral y simétrica, en genitales, periné, glúteos y cara interna de muslos. (Fig. 2) No se evidenciaba pigmentación de la mucosa oral ni conjuntival.

Se realizaron análisis de laboratorio (hemograma, glucemia, ionograma, hepatograma, urea, creatinina, proteinograma), dosajes hormonales (ACTH, DHEA, cortisol, 17-OH-progesterona, TSH y T4), anticuerpos antitiroglobulina y antiperoxidasa. Todos resultaron con parámetros normales.

Se efectuaron interconsultas con endocrinología, neurología, cardiología y gastroenterología sin



Figura 1. Ausencia de secreción lagrimal (alacrimia) con el llanto. Hiperpigmentación difusa de rostro predominando en frente, mentón y párpados; raíz de miembros superiores y en complejo areola pezón.

“

No hables a menos que puedas mejorar el silencio”

”

Jorge Luis Borges



Figura 2. Mancha hiperpigmentada irregular difusa que predomina en región genital e inguino-crural.

particularidades. Se realizó fondo de ojo con resultado normal y se constató la ausencia de secreción lacrimal (alacrimia). La biopsia cutánea reveló epidermis sin atipia con ortoqueratosis, ligera acantosis e hiperpigmentación del estrato basal. En la dermis se evidenciaron escasos leucocitos dispersos, sin otra alteración significativa.

Entre los estudios se efectuaron: Electrocardiograma sin trastornos de conducción, Ecografía doppler cardíaca sin alteraciones estructurales; Tránsito esófago-gastro-duodenal con imagen en “punta de lápiz” a nivel de esófago distal; TAC de cráneo que evidenció glándulas lagrimales hipoplásicas y TAC de abdomen de características normales.

Se indicó tratamiento con lágrimas artificiales, emolientes y controles periódicos clínicos y de laboratorio por equipo multidisciplinario.

COMENTARIOS

El síndrome de Allgrove o Triple A es un trastorno autosómico recesivo por mutación en el gen AAA, que consta de 16 exones ubicados en el cromosoma 12q13.13, el cual codifica una proteína larga de 546 aminoácidos llamada ALADI.⁴ Esta nucleoporina forma parte de una gran estructura de proteínas, el complejo de

poros nucleares (NPC), que abarca la doble membrana nuclear y permite el intercambio núcleo-citoplasmático de proteínas reparadoras de ADN.⁵ Dichas mutaciones traducen una anomalía, principalmente funcional, que provoca una alteración en la defensa nuclear que explica la progresión gradual sintomática del Triple A. Se identificaron nueve mutaciones AAAS diferentes que incluyen mutaciones con cambio de sentido (mutación puntual con cambio en un único nucleótido, codificando así, un aminoácido diferente), sin sentido (cambio de un aminoácido por un codón de terminación), por desfase (inserción o deleción de un número de nucleótidos que no es múltiplo de tres en una secuencia de ADN) y de empalme. Pueden ser homocigóticas o heterocigotas.^{5,6}

La prevalencia se estima en 1 cada 1000000 de individuos, sin embargo puede ser mucho mayor debido al diagnóstico insuficiente o a la omisión causada por la presentación variable y la muerte súbita e inexplicable de la crisis suprarrenal en la infancia.⁷

Las manifestaciones clínicas presentan un espectro muy variado, tanto entre diferentes pacientes como entre los miembros de la familia que albergan las mismas mutaciones.^{5,6}

Esto puede explicarse debido a que el gen AAAS se expresa en múltiples tejidos humanos (principalmente en las glándulas suprarrenales y pituitarias, cerebelo, órganos gastrointestinales y los riñones)^{5,6} y a que la mutación muestra una gran variabilidad genotipo-fenotipo al cual no se le ha podido establecer una correlación hasta el momento.^{1,2,4,6} Esto ha llevado a pensar en la existencia de una interacción gen-ambiente no identificada aún.⁴ **Típicamente se presenta con la tríada clínica** de alacrimia, acalasia e insuficiencia adrenal, aunque puede presentarse de forma incompleta con dos síntomas en un tercio y solo un síntoma en menos del 10% de los pacientes.⁵

La alacrimia, el primer y más común de los signos, es evidente desde el nacimiento o infancia temprana siendo frecuentemente ignorada por los padres.^{2,6,7,8} Puede presentarse únicamente como irritación o inyección conjuntival y se cree que es resultado de una disfunción del sistema nervioso parasimpático.⁶

La acalasia es rara en la edad pediátrica (5% antes de los 15 años), pero en pacientes con Allgrove se describe en el 75% de los casos. Se desarrolla en la infancia variando entre los 6 meses o 3 a 15 años representada por vómitos (84.6%), disfagia (69.2%), pérdida de peso (46.0%) y tos crónica (46.1%)^{4,8}. La causa se desconoce pero se cree que es debida a la degeneración del plexo autónomo.⁸

El síndrome de Allgrove es responsable del 1% de la **insuficiencia adrenal primaria**.⁶ Se informa en un 85% de los pacientes, desarrollándose en su primera, o más raramente, segunda década de vida.⁵ Es causada por insensibilidad / resistencia a la ACTH (hormona adrenocorticotrópica). Al laboratorio no siempre se demuestran los niveles correspondientes de ACTH sérico normal o alto y el de cortisol bajo con variación diurna⁸, pero podemos verla expresada al examen físico por la hiperpigmentación cutánea presente en la mayoría de casos.⁴ La hipoglucemia, la acidosis metabólica y el déficit de crecimiento están asociados a la deficiencia de glucocorticoides. Los niveles séricos de electrolitos y aldosterona son generalmente normales indicando que la alteración de mineralocorticoides es informada en el 15% de los casos.⁵ Estas alteraciones derivan en una importante complicación: la crisis adrenal, principal causa de muerte en estos pacientes, representada por



Figura 3. : Mácula hiperpigmentada irregular difusa en región glutea.

El síndrome de Allgrove o triple A es un **trastorno autosómico recesivo** poco frecuente.

ataque episódicos y progresivos de hipoglicemia e hiperpigmentación y que suele ser desencadenada por estrés o infecciones.⁴

Acompañando a esta tríada característica, los pacientes en la edad adulta, y rara vez en la infancia, manifiestan signos y síntomas de disfunción neurológica progresiva de tipo central, periférico; a modo de disartria, disfagia, sordera, retardo mental moderado progresivo, mareos posturales, debilidad muscular, atrofia óptica, ataxia cerebelosa, hiperreflexia, habla hipernasal, ataxia, deterioro sensorial, debilidad muscular, retraso del desarrollo, polineuropatía, epilepsia y debilidad o desgaste muscular.⁶ 30% de los pacientes sufren trastornos autonómicos de sudoración anormal, hipotensión postural y hasta un 13% anisocoria.⁴

Lo que llama la atención del cuadro neurológico, es el empeoramiento del deterioro a pesar de la corrección de la insuficiencia suprarrenal y la acalasia, por lo que merece seguimiento prolongado. En menor medida e importancia, se ha asociado a este síndrome, xerostomía, dental caries, hiperqueratosis palmoplantar, trastornos de la marcha y retraso de la pubertad.⁴ Es esperable que ante esta variabilidad clínica el diagnóstico constituya un desafío, pero queda claro que ante la tríada clásica debe pensarse en el síndrome de Allgrove, para evitar la omisión o retraso de su tratamiento; y de ser posible, realizar los estudios genéticos para su confirmación. También se ha reportado el diagnóstico prenatal mediante muestreo de

vellosidades coriónicas a las 11 semanas de embarazo aunque no se ha estandarizado.⁴

El tratamiento en estos pacientes, se realiza con un equipo multidisciplinario, teniendo en cuenta la clínica y controles regulares. Se recurre a emolientes y lágrimas artificiales o gotas lubricantes para evitar trastornos oculares. Se informó el uso hidrocortisona oral 10-15 mg/m²/día, con buenos resultados incluso de la hiperpigmentación y del estado general.⁴ En el caso de acalasia, es necesario desde un leve ajuste del estilo de vida a una miotomía quirúrgica. Es importante el asesoramiento genético a la familia sobre el patrón de herencia autosómico recesivo del síndrome triple A y el riesgo del 25% de una descendencia afectada en cada concepción.⁴ El síndrome de Allgrove es un desorden raro que debe ser considerado en todo paciente con alacrimia, especialmente si se acompaña de otro síntoma, constituyendo o no la tríada diagnóstica. Realizando la variabilidad y la progresión de las manifestaciones multisistémicas que conllevan complicaciones graves e incluso la muerte, es relevante que dermatólogos y pediatras conozcan esta entidad ya que son los primeros en contactar con estos pacientes, debiendo protocolizar la búsqueda de alteraciones de secreción lagrimal en la anamnesis y el examen físico. Además es importante el trabajo multidisciplinario con seguimientos regulares que mejorarán la calidad de vida y disminuirán la morbi-mortalidad.

Referencias

1. Koehler K, Milev MP, Prematilake K, Reschke F, et al. A novel TRAPPC11 mutation in two Turkish families associated with cerebral atrophy, global retardation, scoliosis, achalasia and alacrima. *J Med Genet.* 2017; 54: 176-185.
2. Tibussek D, Ghosh S, Huebner A, Schaper J, et al. Crying without tears" as an early diagnostic sign-post of triple A (Allgrove) syndrome: two case reports. *BMC Pediatrics.* 2018; 18: 6.
3. Reimann J, Kohlschmidt N, Tolksdorf K, Weis J, et al. Muscle pathology as a diagnostic clue to Allgrove syndrome. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2017; 76 (5): 337-341.
4. Singh K, Puri RD, Bhai P, Arya AD, et al. Clinical heterogeneity and molecular profile of triple A syndrome: A study of seven cases. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2018; 31(7): 799-807.
5. Roucher-Boulez F, Brac de la Perriere A, Jacquez A, Chau D, et al. Triple-A syndrome: A wide spectrum of adrenal dysfunction. *Eur Jour Endocrinol.* 2017; 178(3): 199-207.
6. Kurnaz E, Duminuco P, Aycan Z, Savaş-Erdev S, et al. Clinical and genetic characterisation of a series of patients with triple A syndrome. *Eur J Pediatr.* 2018; 177: 363-369.
7. Brown B, Agdere L, Muntean C, David K. Alacrima as a harbinger of adrenal insufficiency in a child with Allgrove (AAA) syndrome. *Am J Case Rep.* 2016; 17: 703-706.
8. Akram S, Khan MA, Rehman A. Allgrove syndrome: Case report of 7 years old boy from Bahawalpur. *J Pak Med Assoc.* 2018; 68(8): 1260-1262.
9. Bouliari A, Lu X, Persky RW, Constantine A. Triple A syndrome: Two siblings with a novel mutation in the AAAS Gene. *Hormones (Athens).* 2019; 18(1): 109-112.

Atopix



**MODULA EL MICROBIOMA
Y RESTAURA LA BARRERA CUTÁNEA**

M. DE KARITÉ

XYLITOL

NIACINAMIDA

**PRIMER EMOLIENTE
QUE INHIBE Y DESTRUYE EL BIOFILM DE S. AUREUS
RESTABLECIENDO EL MICROBIOMA CUTÁNEO**



Crema
150g



Emulsión
200g



Espuma
130g



Pasta
60g

VITAMINA A
ÓXIDO DE ZINC
XYLITOL
NIACINAMIDA
M. de KARITÉ

DERMATITIS ATÓPICA

DERMATITIS DEL PAÑAL

Cassarà



Human
Microbiome



Enfermedad de Still del Adulto de presentación atípica

Atypical presentation of adult Still's disease

Autores

/ Díaz Diego Luis¹

/ Peralta Montes Susan²

/ Vega Diana³

Fecha de recibido: 13/07/20 / Fecha de aceptado: 28/12/20

Palabras claves

Enfermedad de Still del adulto, Dermatomiositis.

Resumen

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad poco frecuente, de carácter sistémico y etiología desconocida. Clínicamente se caracteriza por la asociación de artralgias, fiebre en agujas de predominio nocturno y un exantema evanescente característico. Las lesiones cutáneas típicas se describen como máculas eritematosas de color salmón, de aspecto habonoso, localizadas principalmente en el tronco y raíz de extremidades. La histopatología difiere si las lesiones son evanescentes o persistentes. En estas últimas aparecen los hallazgos clásicos al microscopio. Sin tratamiento la enfermedad lleva a la destrucción articular y pueden desarrollarse complicaciones graves como el síndrome hemofagocítico. El factor reumatoide y los anticuerpos antinucleares son negativos. Los niveles de ferritina en sangre se encuentran generalmente aumentados, a diferencia de otras enfermedades del tejido conectivo. Presentamos un caso que se presentó con lesiones tipo dermatomiositis y realizamos una revisión de los hallazgos microscópicos de esta enfermedad.

Keywords

Adult onset Still's disease, Dermatomyositis.

Abstract

Adult onset Still's disease is a rare and systemic disease of unknown etiology. Clinically, it is characterized by the association of arthralgias, fever and a characteristic evanescent rash. Typical skin lesions are described as erythematous salmon-colored macules, located mainly on the trunk and extremities. Histopathology differs if the cutaneous lesions are evanescent or persistent. In the latter we can observe the classic findings at microscope. Without treatment the disease leads to joint destruction and serious complications such as hemophagocytic syndrome. Rheumatoid factor and antinuclear antibodies are negative. Ferritin levels are usually higher than those found in other autoimmune or inflammatory diseases. We presented a case that presented with dermatomyositis-like lesions and we performed a review of the microscopic findings of this entity.

Educandos. 2021; 7 (1): 20-24.



Correspondencia

Díaz Diego Luis

E-mail: patologianqn@gmail.com

Dirección: Entre Ríos 738, Neuquén Capital, Argentina.

Teléfono: (+54) 0299-4487349

¹ Médico dermatopatólogo.

² Médica patóloga.

³ Médica dermatóloga.



^{*},^{**} Laboratorio Neuquino de Dermatopatología, Neuquén, Argentina.

^{***} Clínica Pasteur, Neuquén, Argentina.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad infrecuente y sistémica, de etiología desconocida. La presentación clínica clásica incluye artralgias, fiebre de predominio nocturno y un exantema evanescente característico. Las lesiones cutáneas típicas se describen como máculas eritematosas evanescentes de color rosa asalmonado, de aspecto urticarial, localizadas en tronco y raíz de extremidades. Pueden presentarse lesiones persistentes y formas atípicas simulando dermatomiositis. Los hallazgos histopatológicos varían de acuerdo a si las lesiones biopsiadas son evanescentes o persistentes.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 43 años de edad, sin antecedentes clínicos de importancia, que consulta por fiebre nocturna, mialgias y artralgias, asociado a una rash cutáneo de una semana de evolución. Al examen físico presenta una erupción maculo-papular en tronco y una erupción eritematosa y pruriginosa en la cara, con afectación de los párpados. Se decide su internación con diagnóstico presuntivo de dermatomiositis vs farmacodermia. Durante la internación los exámenes de laboratorio mostraron leucocitosis con neutrofilia (85%), aumento de las transaminasas por dos y elevación de los reactantes de fase aguda (proteína C reactiva y eritrosedimentación). Las enzimas musculares fueron normales. Los hemocultivos y las serologías virales resultaron negativas. Se descartó LUES. Los niveles de ferritina fueron superiores a 1000ng/ml. Se realizó biopsia de piel, que evidenció pústula subcornea e intraepidérmica con numerosas células disqueratóticas en distintos niveles de la epidermis, llegando hasta la capa cornea inclusive. En la dermis se observó infiltrado inflamatorio neutrófilico intersticial con algunos eosinófilos, con leucocitoclasia y sin vasculitis. La técnica de Azul Alcian no evidenció aumento de mucina estromal. El diagnóstico histopatológico fue compatible con Enfermedad de Still del adulto. Se inició tratamiento con prednisona a razón de 1mg/kg y luego pulso con metilprednisolona con buena respuesta clínica y normalización de los valores de laboratorio en sangre.

COMENTARIOS

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad inflamatoria y sistémica de etiología desconocida caracterizada por picos de fiebre, artralgias y erupción



Figura 1. Erupción eritematosa pruriginosa en área fotoexpuesta, con afectación de párpados.

“ Cuando hables, procura que tus palabras sean mejores que tu silencio ”

Confucio

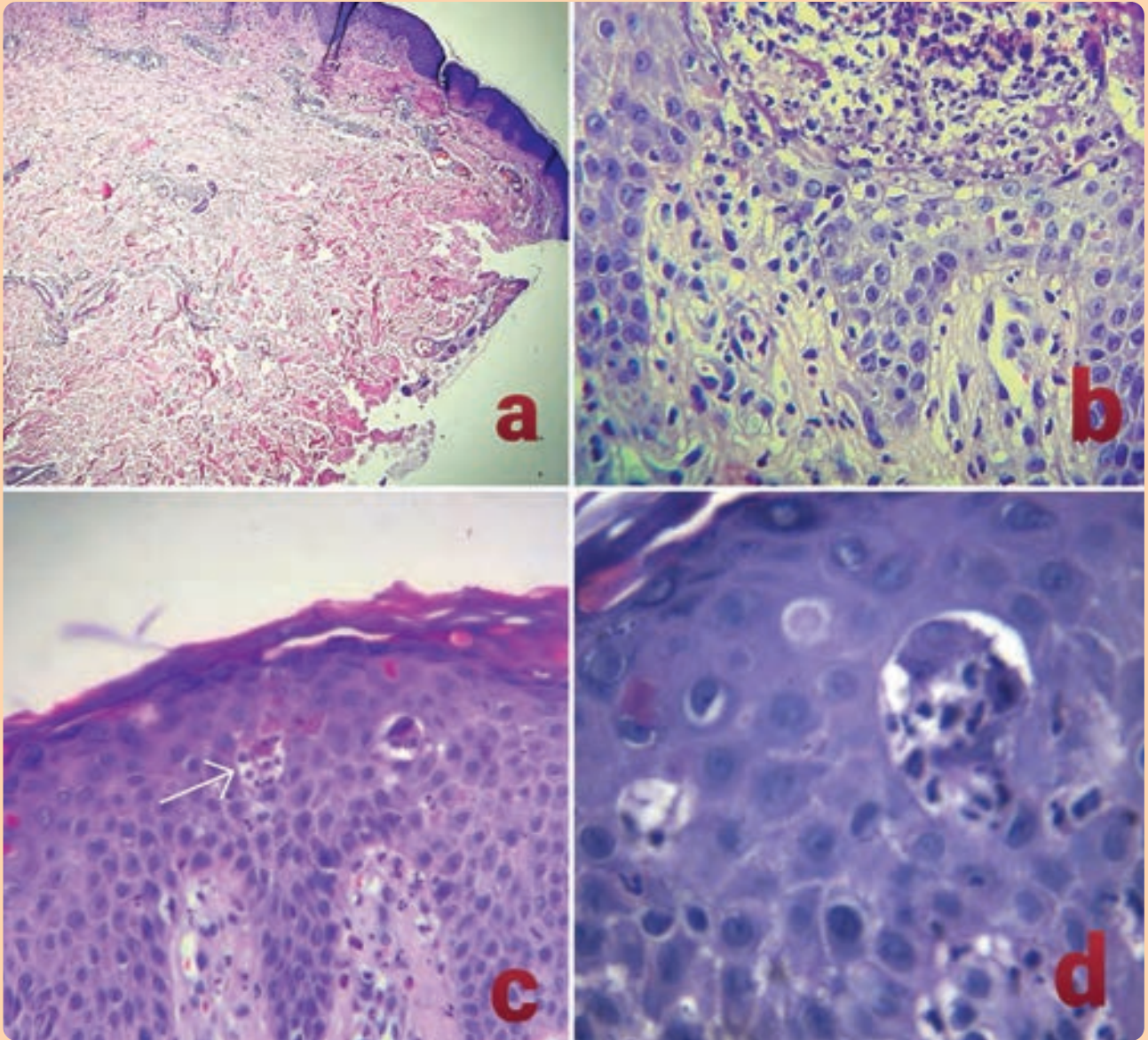


Figura 2. (H/E-5x) Se aprecia pústula (flecha). b: (H/E-40x) Imagen a mayor aumento de la misma. c-d: Se aprecian células disqueratóticas rodeadas por neutrófilos (c, d).

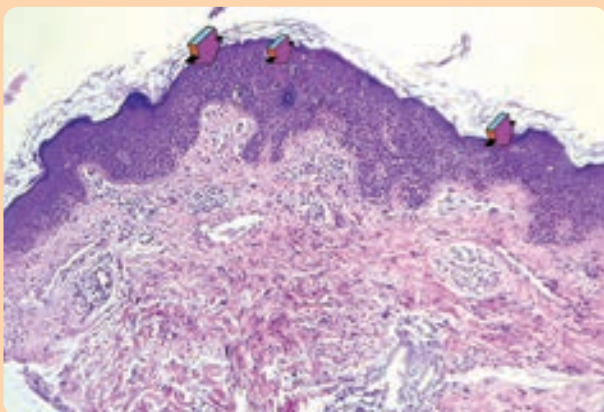


Figura 3. (H/E-10x) Se observan numerosas células disqueratóticas (flechas) en epidermis.

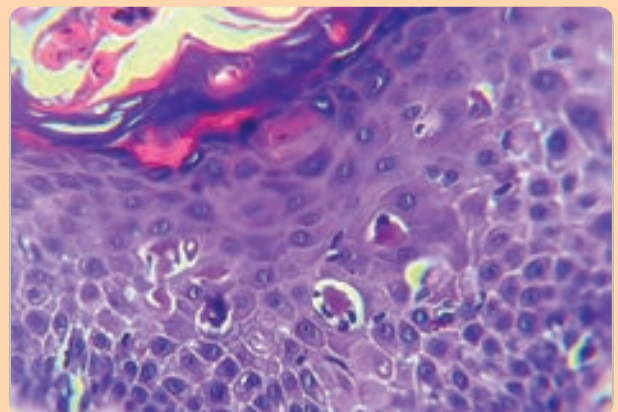


Figura 4. (H/E-40x) Células disqueratóticas en niveles altos de la epidermis, que llegan hasta capa cornea inclusive.

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad infrecuente y sistémica, de etiología desconocida.

cutánea. No presenta agregación familiar. Cuando se presenta en menores de 15 años se denomina artritis idiopática juvenil de tipo sistémico o Enfermedad de Still.¹

Habitualmente se inicia con prodromos de odinofagia, astenia, artralgias y mialgias. Típicamente presenta uno o dos picos diarios de fiebre (>39°), en general vespertinos, asociados con un rash evanescente que dura unas horas y cede con la normalización de la temperatura corporal. Las manifestaciones cutáneas se describen como evanescentes o “típicas” y persistentes o “atípicas”. Las lesiones típicas se presentan como una erupción de tipo urticarial, de lesiones maculopapulosas y habonosas de color rojo asalmonado, que aparecen con los episodios febriles. Suele comprometer el tronco y extremidades proximales. Pueden presentar dermatografismo y fenómeno de Koebner. La erupción puede simular una gran cantidad de enfermedades dermatológicas como urticaria, urticaria vasculitis, reacción medicamentosa morbiliforme, exantemas virales y dermatosis neutrofílica asociadas a enfermedades del tejido conectivo. Las lesiones cutáneas persistentes pueden ser de seis tipos: pápulas urticarianas, liquenoides, lesiones lineales con dermatografismo, erupción tipo dermatomiositis y simulando prurigo pigmentoso o liquen amiloide.²

Las artralgias se presentan en todos los pacientes, con artritis de evolución crónica que lleva a la destrucción articular sin mediar tratamiento. En general es simétrica y las articulaciones más afectadas son las rodillas, muñecas, tobillos e interfalángicas proximales, en orden decreciente. Suele asociarse con mialgias generalizadas durante el pico febril que puede confundirse con la sintomatología de una dermatomiositis, aunque el valor en sangre de las enzimas musculares es normal.²

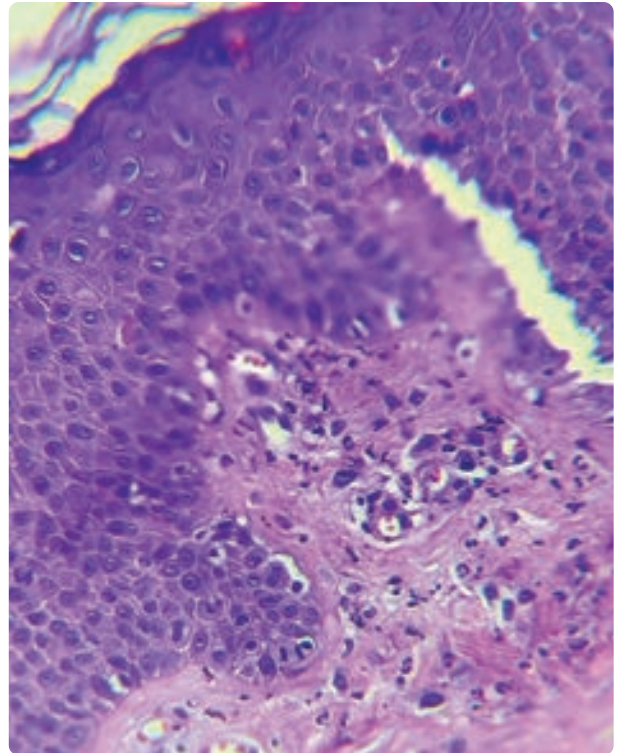


Figura 5. (HE-40X) Infiltrado neutrofílico dérmico, sin vasculitis.

Las adenopatías se describen como características y se presentan en el 70% de los casos, localizadas principalmente en el cuello. Otras manifestaciones menos frecuentes incluyen hepatomegalia y esplenomegalia (40%) y afectación de serosas como pleuritis y pericarditis (25%).

Una de las complicaciones más temidas en ESA es el Síndrome hemofagocítico (SH). Es un cuadro clínico-patológico consistente en fiebre, rash cutáneo, hepatoesplenomegalia, encefalopatía y fallo multiorgánico, causado por una activación y proliferación de los macrófagos. Se debe tener un alto índice de sospecha ya que sus manifestaciones clínicas se solapan con la enfermedad de base. Debe solicitarse una punción de médula ósea cuando el paciente presenta citopenias. Siempre debe descartarse procesos infecciosos como desencadenantes de SH en pacientes con enfermedades reumáticas. No hay ningún hallazgo de laboratorio aislado que permita confirmar el diagnóstico ESA. En todos los pacientes deben descartarse enfermedades infecciosas, neoplásicas y otras enfermedades del tejido conectivo. Los criterios clínicos más utilizados son los de Yamaguchi. Se

Cuadro.

Criterios mayores	Criterios menores
Fiebre de 39° o más, por al menos una semana	Odinofagia
Artralgias por 2 semanas o más	Adenopatías
Erupción evanescente característica	Hepatomegalia/ Esplenomegalia
Leucocitos (mayor a 10.000/mm ³) con neutrofilia	Hepatograma alterado
	Factor reumatoide y anticuerpos antinucleares negativos

requieren 5 criterios, al menos 2 mayores (ver cuadro).³ Los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide son negativos. Hay alteraciones del hepatograma en el 76% de los pacientes que se normalizan con el tratamiento (aumento de transaminasas con/sin colestasis). Se observa aumento de los valores séricos de ferritina en la mayoría de los pacientes, que se normaliza al igual que los valores del hepatograma, con el tratamiento. Su dosaje se utiliza para monitorizar la actividad de la enfermedad. Típicamente el porcentaje de ferritina glicosilada se encuentra disminuido (<20%), incluso con normalización de los parámetros hepáticos. Es de utilidad en el diagnóstico diferencial del paciente con hiperferritinemia. También se describe aumento de los niveles de heme oxigenasa-1 en paralelo con los de ferritina en pacientes con ESA y SH.^{1,2} **Los hallazgos histológicos difieren si lesiones son evanescentes o persistentes. En las primeras los cambios se dan principalmente a nivel de la dermis.** Se describe desde un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial inespecífico, a un infiltrado inflamatorio a predominio neutrofílico, con leucocitoclasia y sin vasculitis. En raros casos puede haber incremento de la mucina intersticial, simulando

lupus sistémico/dermatomiositis.⁴ La presencia de una reacción urticariana en la clínica con neutrófilos en la histología conforman un patrón clínico patológico llamado dermatosis urticariana neutrofílica, que no es exclusivo de la ESA, sino que puede observarse en otras colagenopatías como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y síndrome de Schnitzler.^{4,5} **En las lesiones persistentes** de la ESA se asocian cambios epidérmicos en la histología. La presencia de células disqueratóicas apoptóticas en niveles altos de la epidermis, incluso llegando a la capa cornea, asociado a un infiltrado neutrofílico sin vasculitis, se considera patognomónico de la ESA. En una revisión de la histopatología de las lesiones persistentes se describen además pústulas y presencia de eosinófilos. Estos últimos se pueden mal interpretar como una reacción medicamentosa, por lo que la correlación clínica es fundamental.⁶

El pronóstico ha mejorado notablemente con los nuevos tratamientos. La evolución se describe como monofásica, recidivante o policíclica con afectación articular y/o sistémica. Los pacientes con afectación de grandes articulaciones presentan mayor tendencia a la cronicidad de la artritis. Diversos reportes sugieren que aquellos pacientes con lesiones cutáneas persistentes, en particular aquellos con una erupción tipo dermatomiositis, desarrollan una forma más severa de la enfermedad, con un mayor porcentaje de muerte por complicaciones. La supervivencia a los 5 años es del 90%.^{1,2}

El tratamiento inicial consiste en corticoides. Se puede añadir metotrexate para mantener la remisión. En casos graves se utilizan pulsos de corticoides/ciclofosfamida, ciclosporina y fármacos biológicos (infiximab, anakinra). Creemos que es importante reconocer las dos formas cutáneas de presentación de ESA con su correlato histopatológico, para un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno.

Referencias

- Castellano Cuesta JA, Corts Giner JR, Pastor Oliver FJ. Enfermedad de Still del adulto. Libro Enfermedades reumáticas, SVR. 2008; 3:49-59.
- Santa E, McFalls JM, Sahu J, Lee JB. Clinical and histopathological features of cutaneous manifestations of adult-onset Still disease. *J Cutan Pathol.* 2017; 44 (6): 591-595.
- Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasu- kawa R, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol.* 1992;19: 424-430.
- Gusdorf L, Bessis D, Lipsker D. Lupus erythematosus and neutrophilic urticarial dermatosis: a retrospective study of 7 patients. *Medicine (Baltimore).* 2014; 93 (29): e351. Fecha de consulta: 14/07/20. Disponible online en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4602611/>
- Larson AR, Laga AC, Granter SR. The Spectrum of Histopathologic Findings in Cutaneous Lesions in Patients With Still Disease. *Am J Clin Pathol.* 2015; 144 (6): 945-951.
- Yu-Yun Lee J, Chun Yang C, Ming Long Hsu M. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 52: 1003-1008.

repoAK

Diclofenaco 3%, Ácido Hialurónico 2,5%

INNOVACIÓN EN EL TRATAMIENTO DE LAS QUERATOSIS ACTÍNICAS Y DEL CAMPO DE CANCERIZACIÓN

PROBADA EFICACIA
+
ACCION
ANTIINFLAMATORIA

MINIMO
ERITEMA

TTO. DE LESIONES
INDIVIDUALES
O MÚLTIPLES
CON EXCELENTE
TOLERANCIA

ALTA CONCENTRACION
DE ACIDO HIALURÓNICO.
EFECTO HIDRATANTE

TOLERANCIA
ASEGURADA

TERAPIA DEL
CAMPO DE
CANCERIZACION

AUTOTRATAMIENTO
O TTO.
AMBULATORIO
EN EL HOGAR

AUSENCIA DE
EFECTOS
SISTEMICOS

VISUALIZACION
Y TTO. DE
LESIONES
SUBCLINICAS

EXCELENTE
COSMETICA

POSOLIDA
DIRECTAMENTE SOBRE
LA PIEL DOS VECES
POR DIA O SEGUN
INDICACION MEDICA



TRATAMIENTO
RECOMENDADO POR




Cassará



Enfermedad de Darier-White

Darier-White's disease

Fecha de recibido: 16/07/20 / Fecha de aceptado: 22/12/20

Autores

/ Rimoldi Marcela ¹
/ Fumis Maria Agustina ²
/ Gubiani Maria Laura ³
/ Boldrini Maria Pia ³
/ Pinardi Beatriz ⁴

Palabras claves

Enfermedad de Darier-White, disqueratosis folicular, genodermatosis.

Keywords

Darier – White disease, follicular dyskeratosis, genodermatosis.

Resumen

La enfermedad de Darier-White es una genodermatosis infrecuente de curso crónico y fluctuante que se incluye dentro de las dermatosis acantolíticas hereditarias con una prevalencia de 1/100.000. Se caracteriza clínicamente por pápulas foliculares y perifoliculares y placas queratósicas distribuidas en áreas seboreicas que generalmente se manifiesta en la adolescencia. El diagnóstico se fundamenta en la clínica, antecedentes familiares y los estudios histopatológicos. Esta patología conlleva variabilidad en la respuesta terapéutica y deterioro en la calidad de vida, no sólo estético sino también por la cronicidad del cuadro y sus complicaciones, por lo cual, representa un desafío en cuanto al manejo del paciente. Se presentará a continuación un caso clínico y revisión bibliográfica acerca de esta entidad.

Abstract

Darier-White disease is an infrequent genodermatosis with a chronic and fluctuating course that is included within the hereditary acantholytic dermatoses with a prevalence of 1 / 100,000. It is characterized clinically by follicular and peripollicular papules and keratotic plaques distributed in seborrheic areas that generally manifest in adolescence. The diagnosis is based on the clinic, family history and histopathological studies. This pathology entails variability in the therapeutic response and deterioration in the quality of life, not only aesthetic but also due to the chronicity of the condition and its complications, representing a challenge in terms of patient management. A clinical case and bibliographic review about this entity will be presented below.

Educandos. 2021; 7 (1): 26-31.



Correspondencia

Rimoldi Marcela
E-mail: rimoldimarce@gmail.com
Dirección: Bajada Pucará 1900, Córdoba,
Argentina.
Teléfono: (+54 11) 0351 553 8600

¹ Médica residente de dermatología

² Médica dermatóloga

³ Médica dermatóloga de planta

⁴ Jefa de Servicio de Dermatología



*Servicio de Dermatología. Nuevo Hospital San Roque, Córdoba, Argentina.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Darier- White es una **genodermatosis**, caracterizada por una mutación en el gen ATP2A2. Es frecuente entre la primera y segunda década de la vida y presenta igual prevalencia en ambos sexos. **Al examen clínico se caracteriza** por presentar pápulas hiperqueratósicas que pueden confluir y formar placas de coloración piel, rojiza, pardo o pardo-amarillentas y son rugosas y costrosas, localizadas sobre todo en áreas seboreicas. **El diagnóstico es clínico-patológico.** **El tratamiento más efectivo** consiste en la indicación de recomendaciones higiénicas, el control de los factores desencadenantes y la medicación tópica o sistémica, que depende de la gravedad del cuadro.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 44 años de edad con lesiones cutáneas desde la adolescencia que, en los últimos cuatro meses, refirió progresión de las mismas y acentuación del prurito.

Al examen físico se observaron múltiples pápulas queratósicas de 1 mm de diámetro, algunas de las cuales conflúan y formaban placas hiperqueratósicas de 1 cm de diámetro de bordes irregulares, de coloración rojiza y marrón oscura, ásperas a la palpación. Estas lesiones se localizaban principalmente en tórax, dorso, región abdominal superior, miembros superiores y en menor número en cuello, y borde de implantación del pelo en cuero cabelludo. (Fig. 1) En el dorso de ambas manos, se evidenciaban pápulas de 2 mm de diámetro, con superficies aplanadas, de coloración piel.

En uñas presentaba bandas longitudinales de coloración blanquecino, hiperqueratosis subungueal con disrupción en su porción distal que conformaba muescas en forma de cuña. (Fig. 2) **Refirió** episodios de pérdida de conocimiento y caídas de propia altura recientes con la sospecha diagnóstica de enfermedad de Darier asociada a epilepsia. **Se efectuó biopsia e interconsulta con el servicio de neurología.** **El estudio histopatológico** informó un patrón de disqueratosis acantolítica vinculable a enfermedad de Darier-White. (Fig. 3) Se explicó el curso crónico de la enfermedad, se solicitó en lo posible, evitar factores agravantes y utilizar ropa de algodón. Se indicó factor de protección solar y emolientes hidratantes a base de urea 10%, con respuesta satisfactoria al tratamiento empleado.



Figura 1. Moluscos contagiosos gigantes y múltiples en cara posterior de ambos muslos, a predominio derecho.

“ Lo importante no es el precio sino el valor de las cosas...solamente lo barato se compra con dinero ”

Facundo Cabral



Figura 2. En dorso pápulas aplanadas coloración piel y afectación ungueal características.

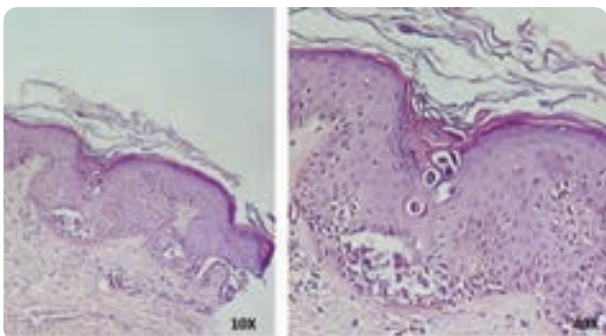


Figura 3. (H/E-40X) Se observan células disqueratóticas y acantosis suprabasal con espacios lacunares. A mayor aumento se evidencia cuerpos redondos y gránulos.

COMENTARIOS

La enfermedad de Darier-White también conocida como disqueratosis o queratosis folicular, fue descrita por primera vez por Morrow en 1886, posteriormente por Jean Darier y James C. White en 1889 de forma independiente.^{1,2} Darier la denominó “psorospermose foliculaire végétante” y lo sustentó en estudios histopatológicos, por presentar un gran número de cuerpos redondos en la capa de Malpighi. Se creía que estos cuerpos representaban algún tipo de protozoo como agentes causales. Por otro lado, White, fue el primero en postular la teoría hereditaria.¹ Se la incluye dentro de las dermatosis acantolíticas hereditarias. Es una genodermatosis que puede heredarse de forma autosómica dominante con penetrancia completa o de manera esporádica, lo que sugiere una mutación de novo.² Este último caso, correspondería a nuestro

paciente ya que es la primera de su familia en presentar la enfermedad, sin embargo sus hijos están afectados. La mutación identificada ocurre en el gen ATP2A2, localizado en el brazo largo del cromosoma 12; el mismo codifica una bomba de Ca²⁺ ATPasa del retículo endoplásmico (SERCA2), que da lugar a una depleción de calcio. Estas alteraciones producen como resultado acantolisis a través de la alteración de las proteínas de unión (con la consiguiente pérdida del complejo desmosómico) e inducción a la apoptosis, en respuesta a las proteínas desplegadas.¹⁻³ La enfermedad presenta expresividad variable con una prevalencia de 1/100.000. Se calcula una incidencia de 4 nuevos casos por millón de habitantes cada 10 años.⁴ Se manifiesta entre la primera o segunda década, con un pico de aparición en la pubertad y antes de los 40 años, sin predominio en cuanto al sexo y raza.¹⁻²

La lesión elemental es una pápula queratósica de 1-3 mm de diámetro folicular o perifolicular, de color amarillento, castaño o rosáceo, cubierta por una costra parduzca o grisácea adherente. En sus estadios iniciales comienza como una pequeña elevación puntiforme de coloración piel; al retirar la costra, queda una depresión que contiene un tapón de queratina.^{1,6} La confluencia de estas lesiones confiere un aspecto típico en forma de placa hiperqueratósica de tamaño variable con bordes irregulares y discontinuos, lo que produce un aspecto sucio y rugoso, similares a la de nuestro paciente.^{1,5,6} El olor característico “maloliente” se debe a la proliferación bacteriana lo que le ocasiona con frecuencia sobreinfección. En cuanto a la sintomatología es frecuente el prurito y raramente son dolorosas. Todas estas características le adjudican al paciente gran

El tratamiento más efectivo consiste en la indicación de recomendaciones higiénicas.

TABLA 1. Otras manifestaciones clínicas

Palmas y plantas	pequeñas depresiones llamadas pits con aspecto de hiperqueratosis puntiforme y queratodermia gruesas focalmente espinosa. ²⁻¹
Dorso de manos y pies.	Pápulas de 2-4 mm de diámetro de superficies aplanadas coloración piel o pardusco, similares a las verrugas planas. Pueden estar presentes en antebrazo y piernas, con menor frecuencia ¹
Lesiones hemorrágicas	Maculas bien delimitadas, de color rojo o negro azulado en palmas, plantas o dorsos de manos. Se producen por la hemorragia en el interior de vesículas acantolíticas. (Hemorrágico acral) ^{1,2} .
Formación de vesiculoampollosa	Generalmente en zonas afectadas, aunque a veces en piel sana. Estas lesiones ampollosas pueden ser predominantes y dejan placas erosivas, exudativas, costrosas y de bordes circinados. ⁵
Lesión hipopigmentadas	Lesiones en gotas localizadas en tronco y raíz de miembros. ^{1,2}
Lesiones hiperpigmentadas	De superficies plana localizadas en tronco y raíz de miembros (similar a las efélides) ^{1,6} .
Faneras	A nivel ungueal bandas longitudinales blancas y / o rojas, crestas y fisuras longitudinales e hiperqueratosis subungueal en forma de cuña, mostrando muescas características en forma de V y en pelo alopecia de forma excepcional. ^{1,5}
Mucosas	Pápulas blancas con depresión localizadas en mejillas, paladar blando, paladar duro y encías. Se observan como lesiones en empedrado, con menor frecuencia erosiones ⁷ . Puede aparecer grandes placas nodulares y verrucosa en encías, mucosa bucal y lengua ² . Se han descrito también pápulas blancas en el esófago, vulva y recto ² .
Acné	Comedones o acné nódulo-quistico con cicatrices profundas. ⁷
urogenitales	Riñones poliquisticos, hipoplasia gonadal y agenesia renal y testicular. ²
oculares	Ulceras corneales u opacidades. ^{1,2}
glándulas salivales	Obstrucción del conducto salivar por consiguiente inflamación y dolor. ¹
Psiquiátricas	Retardo mental, epilepsia, trastornos bipolares, esquizofrenia, psicosis, encefalopatías. Las afectaciones de esta enfermedad también conllevan a gran impacto por lo que muchos pacientes padecen depresión. ^{5,7}

impacto y deterioro en la calidad de vida.^{1,5,6} Las lesiones predominan en las regiones seboreicas. Con frecuencia está afectado tronco, borde de cuero cabelludo, región retro-auricular, cara lateral del cuello, grandes pliegues, miembros inferiores, dorso de manos y pies.² Otras manifestaciones que pueden acompañar el cuadro se resumen en la Tabla 1.

Existen diversos subtipos clínicos: Hemorrágico acral, segmentario tipo I y II. Estos últimos, presentan una distribución a lo largo de las líneas de Blaschko. El tipo I es más frecuente y se debe a una mutación poscigótica en la embriogénesis lo que da lugar a una afectación en mosaico. La de tipo II aparece cuando una mutación heterocigótica en la línea germinal se acompaña de una mutación inactivadora poscigótica (segundo impacto). Estos pacientes desarrollan una enfermedad generalizada

acompañado de lesiones lineales de mayor gravedad.¹ Es importante enfatizar los factores que empeoran esta condición, tales como el verano, calor, humedad y exposición solar. La fricción y fármacos como el litio, también pueden empeorar el cuadro.⁴⁻⁸ Con respecto a nuestra paciente, el antecedente de agravamiento de su sintomatología coincide con la temporada de verano.

El diagnóstico se fundamenta en la clínica, los antecedentes familiares y el estudio histopatológico.⁴ En esta última se observa acantolisis por una alteración en la adhesión celular lo que da lugar a hendiduras suprabasales (pérdida de desmosomas), disqueratosis secundaria a la apoptosis de los queratinocitos, que se visualiza como condensación nuclear y acumulación perinuclear de "cuerpos redondos" en el estrato de Malpighi y "granos", en el estrato corneo.^{1,2}

TABLA 2. Principales diagnósticos diferenciales

Entidad	Enfermedad de Darier	Enfermedad Hailey- hailey	Acroqueratosis verruciforme de Hopf	Enfermedad de Grove
Edad	Entre la primera y segunda década. Prevalencia en la adolescencia.	Segunda y tercera década.	Generalmente presente al nacer. Pueden aparecer en la infancia como papulas o en la pubertad como ictiosis, o retrasarse hasta la quinta década.	Sexta década de la vida.
Sexo	Sin predilección	Sin predilección	Sin predilección	Masculino
Herencia	Autosómico dominante. Esporádico	Autosómico dominante.	Autosómico dominante	Adquirido
Etiología	Mutación ATP2A2	Mutación ATP2C1	Mutación ATP2A2	Luz solar, radiación ionizante, reacción adversa a medicamentos, radioterapia y quimioterapia.
Lesiones cutáneas	Pápulas hiperqueratósicas en áreas seborreicas. Lesiones ungueales características.	Vesículas, ampollas y lesiones erosivas en áreas sujetas a fricción como las superficies flexoras.	Pápulas queratósicas que se localizan en el dorso de manos y pies. Puede estar afectados cara, brazos y piernas	Polimorfismo (pápulas, vesículas y placas eccematosas) en tronco y región lumbar, cuando se disemina compromete cuello y nalgas. Compromiso ungueal Palmas y plantas no están afectadas.
mucosa oral	Puede comprometerse	Raro compromiso	Raro compromiso	Sin compromiso
Histología	Acantolisis, hendiduras suprabasales, disqueratosis con la formación de cuerpos redondos y granos	Acantolisis aislado o en grupos comparada con "pared de ladrillo derruido" Celulas disqueratósicas aisladas.	Hiperqueratosis, aumento del grosor de la capa granular, acantosis, papilomatosis, elevaciones epidérmicas circunscritas que se asemejan a las agujas de las iglesias.	hiperqueratosis, acantosis, paraqueratosis y disqueratosis

Los diagnósticos diferenciales son: Pénfigo benigno familiar, Acroqueratosis verruciforme de Hopf, Nevo epidérmico lineal y Enfermedad de Grover.⁹ (Tabla 2) Como complicaciones, estos pacientes tienen mayor susceptibilidad a padecer infecciones por herpes simple, erupción variceliforme de Kaposi, infección por virus del papiloma humano e infecciones piógenas crónicas (estafilococo aureus en el 70 %).⁷ Si bien, la patología es de curso benigno, presenta una evolución crónica con recaídas y remisiones, con una respuesta variable al tratamiento.

Es imprescindible efectuar como medidas generales, evitar la exposición a los factores agravantes, utilizar ropa amplia de algodón, factor de protección solar e higiene corporal estricta con limpiadores antimicrobianos para evitar la colonización.⁵ En casos leves y/o localizados:

cremas hidratantes con queratolíticos (urea, ácido láctico), ya que disminuyen la hiperqueratosis y mejoran el prurito. Los retinoides tópicos como la isotretinoína al 0,05 % (2 aplicaciones por día durante 3 meses) es una opción en estos pacientes. Las concentraciones superiores al 0,1 % son mal toleradas ya que producen irritación. El gel de tazaroteno al 0,05 % asociado con un corticoide tópico de mediana potencia, mejorarían las lesiones en 6 semanas aunque el tazaroteno al 0,01 %, sin corticoides puede presentar los mismos beneficios. El adapaleno al 0,1 % produce efectos favorables. Otros tratamientos descritos incluyen: antibióticos tópicos, calcipotriol, tracolimus, 5-fluorouracilo.^{1,2} En casos severos: retinoides orales (acitretin 25 mg/kg/d a 50 mg/kg/d, isotretinoína 0,5 a 1 mg/kg/d), con el riesgo de que al suspender la medicación

pueda provocar recaída de la enfermedad.^{2,5} Otros tratamientos sistémicos: ciclosporina (2,5 mg/kg/d) y diltiazem (120 mg/d) suelen reservarse para pacientes que no responden al tratamiento con retinoides.¹⁻¹⁰ Los tratamientos quirúrgicos se realizarán en lesiones focales recalcitrantes, especialmente en lesiones flexurales y glúteas, mediante la escisión, dermoabrasión o laser.^{1,2,5} Como conclusión, es un trastorno infrecuente de curso crónico y fluctuante. Presenta una variabilidad en cuanto

a la respuesta terapéutica, lo que conlleva al deterioro en la calidad de vida, no sólo en la esfera estética sino también por la cronicidad del cuadro y las complicaciones que puede aparejar, representando un desafío para el dermatólogo en cuanto al manejo del paciente. Por último, queremos destacar el caso presentado debido a su diagnóstico tardío, la ausencia de asesoramiento genético oportuno y la falta de tratamiento específico durante más de 30 años.

Referencias

1. Hahl D. Enfermedad de Darier y enfermedad de Hailey-Hailey. En: Bologna J, Jorizzo J, Callen J, Rapini R, Schaffer J, et al. *Dermatología*. 4ta edición. Elsevier Madrid, España, 2018: 944-950.
2. Shwetha V, Sujatha S, Yashoda Devi BK, Rakesh N, et al. Spectrum of features in Darier's disease: A case report with emphasis on differential diagnosis. *J Oral Biol Craniofac Res*. 2019; 9 (2): 215-220.
3. Pérez Martín A, Agüeros Fernández M, Avellaneda Fernández A, López Lanza J, et al. Enfermedad de Darier. *Med Gen y Fam*. 2016; 5 (3): 113-115.
4. Rua GM, Valdivielso Ramos M. Enfermedad de Darier-White. *Medicina de Familia SEMERGEN*. 2007; 33 (8): 435-437.
5. Valois A, Girault P, Morand J. Enfermedad de Darier. *EMC - Dermatología*. 2016; 50 (2): 1-10.
6. Estival J, Marcilly M, Combemale P. Enfermedad de Darier. *EMC - Dermatología*. 2003; 37 (2): 1-11.
7. Di Martino B, Giardina R, Flores De Lacarrubba L. Enfermedad de Darier-White (queratosis folicular). Descripción de un caso y revisión de los diagnósticos diferenciales. *Rev Esp Patol*. 2010; 43(3):176-179.
8. Ngo J, Haber R. Exacerbation of Darier disease by lithium carbonate. *J Cutan Med Surg*. 2010; 14: 80-84.
9. Lavorato FG, Azulay-Abulafia L, Ramos V, Lago D, et al. Case for diagnosis. *An Bras Dermatol*. 2013; 88: 656-658. Disponible en: 10.1590/abd1806-4841.20132251
10. Eimer L. Enfermedad de Darier-White tratada con isotretinoína oral. *Arch Argent Pediatr*. 2011; 109 (4): 63-66.

Arte y Letras, e-evolución



SOLUCIONES INTERACTIVAS PARA COMUNIDADES PROFESIONALES

GERMILISÍN

CLORHEXIDINA 4% XYLITOL 7%

SOLUCIÓN DEFINITIVA EN LA
DESCOLONIZACIÓN DE LA **PIEL**

ESPUMA
ANTISÉPTICA BACTERICIDA



AXNE

XYLITOL

ADAPALENO

NIACINAMIDA

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



Human
Microbiome

Cassará



Cutis verticis gyrata

Cutis verticis gyrata

Autores

/ Civale Cecilia Mariel¹
/ Gomez Julia Fernanda²
/ Haas Elsa³
/ Valle Lidia Esther⁴

Fecha de recibido: 07/09/20 / Fecha de aceptado: 04/01/21

Palabras claves

Cutis verticis gyrata, primario esencial.

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 36 años con cutis verticis gyrata en su forma primaria esencial. Se trata de una enfermedad de baja incidencia, descrita por Unna en 1907. Afecta principalmente el cuero cabelludo y se caracteriza por una hipertrofia, engrosamiento y plegamiento de la piel y tejidos blandos, adoptando clínicamente un aspecto cerebriforme.

Keywords

Cutis verticis gyrate- essential primary.

Abstract

We present a case of a 36- year- old patient with cutis verticis gyrata. This condition first described by Unna in 1907, has a low incidence in its primary essential form. It mainly affects the skin of the scalp characterized by hypertrophy, thickening and folding of both skin and soft tissue that resembles the outer surface of the brain.

Educandonos. 2021; 7 (1): 34-37.



Correspondencia

Cecilia Mariel Civale.
E-mail: draceciliacivale@yahoo.com.ar
Dirección: Zuviria 863 6° B. Ciudad Autónoma
Buenos Aires. Argentina.
Teléfono: (+54) 1167260317

¹ Médica dermatóloga de planta HGAPP. Instructora de concurrentes.

² Médica Dermatóloga. Profesora Universitaria en Medicina.

³ Médica Patóloga. Jefa de División Patología HGAPP.

⁴ Consultora Servicio Dermatología HMIRS. Profesora Universitaria en Medicina.



^{1,3} Hospital General de Agudos Parmenio Piñero (HGAPP).

⁴ Hospital Materno Infantil Ramón Sardá (HMIRS).

INTRODUCCIÓN

Cutis verticis gyrata (CVG), es un término que se utiliza para describir una patología infrecuente del cuero cabelludo, caracterizada por engrosamiento con formación de pliegues y surcos que le confieren un aspecto cerebriforme. El CVG es un trastorno anormal que tiene predilección por el sexo masculino, observándose con mayor frecuencia en adolescentes y varones jóvenes (1). Su localización usual es en cuero cabelludo, pero, puede afectar también frente y cuello. Raramente se ven observan lesiones en tronco, manos y pies. En la mayoría de los casos, el desarrollo piloso no se encuentra afectado. La variedad primaria podría estar determinada genéticamente, aunque el mecanismo de herencia no se conoce. Los casos familiares suelen ser esporádicos.

CASO CLÍNICO

Se presenta un paciente de sexo masculino, de 36 años de edad, que consultó por presentar una foliculitis de cuero cabelludo. Al examen físico se observó engrosamiento del cuero cabelludo en toda su extensión, con formación de pliegues y surcos de consistencia blanda que no se alisaban a la presión y se prolongaban hacia la región frontal. (Figs. 1-4). No estaba alterado el desarrollo piloso. El paciente refirió tener estas lesiones desde su adolescencia. No se registraron antecedentes personales ni familiares de importancia. Se realizó biopsia de piel de cuero cabelludo y exámenes complementarios. El estudio histopatológico informó epidermis con hiperqueratosis, moderada acantosis y dilatación de infundíbulos pilosos con hiperplasia de glándulas sebáceas. (Fig. 5). En dermis se observó engrosamiento de los haces de colágeno, depósitos de mucina e infiltrados linfocitarios perivasculares. (Fig. 6). Imagen histológica vinculable con cutis verticis gyrata.

Con el fin de establecer la causa de la enfermedad se solicitaron los siguientes exámenes complementarios: a) análisis de rutina en sangre y orina; b) dosajes de FSH (hormona folículo estimulante), LH (hormona luteinizante), TSH (hormona estimulante de tiroides), T3 (triyodotironina), T4 (tiroxina) libre; c) dosaje de cortisol basal; d) testosterona total y libre; e) 17 alfa-hidroxiprogesterona; f) androstenediona; prolactina plasmática; g) DHEA-S (sulfato de dehidroepiandrosterona); h) SHBG (globulina fijadora



Figura 1. Engrosamiento del cuero cabelludo con formación de pliegues.



Figura 2. Extensión de los pliegues y surcos en región frontal.



Figura 3. Los pliegues son de consistencia blanda y no desaparecen al estirar el cuero cabelludo.



Figura 4. Formación de pliegues y surcos en cuero cabelludo.

de hormonas sexuales); i) hormona de crecimiento; j) insulina basal; k) curva de tolerancia oral a la glucosa. Radiografía de tórax, silla turca, manos, pies, y huesos largos. TAC (tomografía axial computada) de cerebro. Todos resultaron sin particularidades. Se realizaron interconsultas con: oftalmología, otorrinolaringología,

neurología y psicología, siendo todas sin particularidades. Basados en la presentación clínica y los resultados obtenidos en el estudio histopatológico y estudios complementarios, como así también en las interconsultas realizadas, llegamos al diagnóstico de cutis verticis gyrata en su forma primaria esencial.

COMENTARIOS

Cutis Verticis Gyrata consiste en la hipertrofia, engrosamiento y plegamiento de la piel y tejidos blandos, de aspecto clínico cerebriforme. La localización más frecuente es cuero cabelludo en forma total o parcial, sin comprometer el desarrollo piloso. Otras localizaciones menos frecuentes son: región frontal, cuello y tronco.

Los pliegues al tacto son de consistencia blanda y no desaparecen al ejercer presión ni al estiramiento. Se encuentran separados por surcos de distintas profundidades. La primera publicación de CVG fue hecha por Alibert en 1837, aunque muchos atribuyen la descripción a Robert en 1843. En 1907 Unna utilizó por primera vez la denominación de Cutis Verticis Gyrata y en 1984 Garden propuso llamar primarios a los casos que se presentan sin patología asociada (2). Es una patología con mayor prevalencia en hombres y de aparición luego de la pubertad. Se trata de un excesivo desarrollo de la piel y tejidos blandos del cuero cabelludo en relación con el tamaño de los huesos del cráneo. En la evolución el CVG, por lo general, no presenta sintomatología, en oportunidades puede cursar con episodios de prurito, ardor y dolor por el acúmulo de secreciones ante la falta de higiene. La etiología de esta entidad es aún desconocida y su origen puede ser multifactorial (3). Se ha considerado como posible, una anomalía congénita (4) o bien un factor predisponente codificado por un gen autosómico recesivo. Su forma de presentación clínica se clasifica en primaria y secundaria. Dentro de la forma primaria se reconocen: A- Forma primaria esencial: no asociado a patologías (2). B- Forma primaria no esencial: asociada con déficit mental, epilepsias, esquizofrenia, cromosoma X frágil, cromosoma 9 frágil, cromosoma 12 frágil, parálisis cerebral y alteraciones oculares. La forma secundaria está asociada a diversas patologías las cuales se anuncian a continuación: 1) Procesos locales del cuero cabelludo: nevo intradérmico cerebriforme, neurofibromas, fibromas, cilindromas, procesos inflamatorios crónicos a repetición (eccemas, foliculitis, psoriasis). 2) Procesos sistémicos: mixedema,

acromegalia, paquidermoperiostosis, síndrome de Ehlers Danlos, cutis laxa, amiloidosis, síndromes paraneoplásicos (leucemias, tumores sólidos).

La biopsia de piel se realiza como parte de estudio protocolar, pero no existe un patrón histológico definido para el CVG. En su forma primaria se encuentra hiperqueratosis, hiperplasias de las glándulas sebáceas y ligera esclerosis de la dermis con formación de gruesas bandas fibrosas (4). Como método de estudio de un paciente con Cutis Verticis Gyrata, es aconsejable un estudio exhaustivo del mismo, donde se considere una historia clínica y examen físico detallados. Asimismo son importantes los estudios de laboratorio: rutina; evaluación de los ejes hipófiso-gonadal, hipófiso-adrenal, hipófiso-tiroideo y androgénico y dosaje de prolactinemia. La biopsia de piel, puede ser realizada con fines académicos. Dentro de otros estudios a solicitar se mencionan: radiografías de silla turca, manos, pies, huesos largos, cráneo; TAC de cerebro. Interconsultas con psicología (con test de inteligencia), neurología, otorrinolaringología, oftalmología y traumatología (3). En relación a la evolución y el pronóstico, en las formas primarias esenciales la evolución es crónica con pronóstico benigno y en las formas secundarias dependerá de la enfermedad de base. Con respecto al tratamiento se debe mantener una buena higiene de la zona afectada, sobre todo de los surcos, para evitar la acumulación de secreciones y posterior sobreinfección. Interconsulta con cirugía tanto por motivos estéticos como por tratamiento según la enfermedad de base. Cuando se trata de un nevo intradérmico cerebriforme está indicada la resección quirúrgica completa debido a la posibilidad de transformación en melanoma (5).

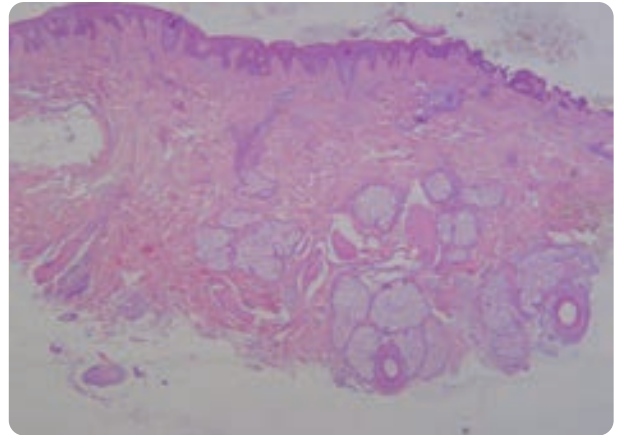


Figura 5. (H/E-10x) Epidermis con hiperqueratosis, acantosis y dilatación de infundíbulos pilosos con hiperplasia de glándulas sebáceas.

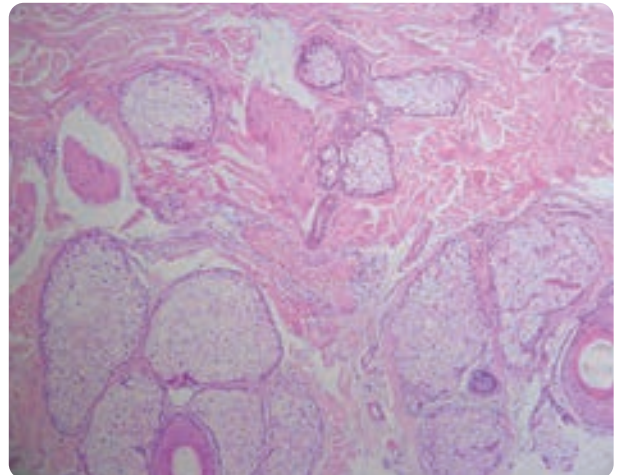


Figura 5. (H/E-40x) En dermis se observan engrosamiento de haces de colágeno, depósitos de mucina e infiltrados linfocitarios.

Referencias

- Kaplan H, Bores AM, Bores IA, et al. Nevo sebáceo de Jadassohn y cutis verticis gyrata. *Med Cut ILA*. 1987; 15: 306-312.
- López Baro A, Boente M, Frontini M, et al. Cutis verticis gyrata aporte de cuatro casos. *Dermatol Argent*. 2002; 8 (4): 208-211.
- Baldini V, Saborido A, Gómez M, et al. Cutis verticis gyrata. Revisión y actualización a propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol*. 2001; 51: 25-29.
- Ferrá TM, Carrazana G, Castro Chávez R. Cutis verticis gyrata: una revisión del tema a propósito de un caso. *Fontilles*. 1991; 18 (1): 45-52.
- Aquino M, Baroni E, Leroux MB, et al. Cutis verticis gyrata: actualización a partir de un caso clínico. *Aportes Dermatol Rosario*. 1995; 10 (2): 13-15.
- Cabrera HN, Cuda G, Costa JA. Cutis verticis Gyrata por neurofibroma. *Rev Argent Dermatol*. 1982; 63: 253-257.
- Cribier B, Lipsker D, Mutter D, et al. Pachydermie vorticellée occipitale: Traitement chirurgical de reduction. *Ann Dermatol Venereol*. 1993; 120: 542-545.
- González R, Gardeazabal J, Zabala R, et al. Cutis verticis gyrata secundario a nevus cerebriforme intradérmico. *Med Cut ILA*. 1996; 24: 79-82.
- Tibeiro C, Lozano G, Blaustein A, et al. Cutis verticis gyrata secundario a acromegalia. *Dermatol Argent*. 2001; 7(5):343-5.
- Diaz F, Bocanegra OC. Cutis verticis gyrata primario esencial. Comunicación de dos casos. *Rev Argent Dermatol*. 2003; 84(3): 129-133.
- Piquero Casals J, Chinelli P, Piquero V, et al. Cutis verticis gyrata como manifestación clínica de paquidermoperiostosis. *Med Cut ILA*. 2003; 31(5): 314-316.
- Vila A, Gallardo C, Puig L, et al. Síndrome de Touraine- Solente- Golé. Descripción de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2004; 95(5): 309-313.



Porocarcinoma ecrino de localización poco frecuente

Autores

/ Williner Matías Emanuel ¹

/ Inza Manuela ¹

/ Vilchez María Emilia ²

/ Kurpis María ³

/ Ruiz Lascano Alejandro ⁴

Rare Eccrine porocarcinoma

Fecha de recibido: 09/09/20 / Fecha de aceptado: 28 /01/21

Palabras claves

Porocarcinoma ecrino, poroma ecrino maligno, tumor de glándulas sudoríparas.

Resumen

El porocarcinoma ecrino es un tumor maligno, raro, que deriva del acrosiringio de las glándulas sudoríparas ecricas. Generalmente afecta a individuos de edad avanzada, sin predilección por sexo. Se localiza principalmente en las extremidades inferiores y se manifiesta con frecuencia como un tumor polipoide ulcerado. Presentamos el caso de un paciente masculino de 65 años con una lesión tumoral localizada en glúteo que fue tratado con resección quirúrgica sin presentar recidiva luego de 6 meses de seguimiento.

Keywords

Eccrine porocarcinoma, malignant eccrine poroma, sweat gland tumor.

Abstract

Eccrine porocarcinoma is a rare, malignant tumor of the acrosyringium of eccrine sweat glands. It generally affects older individuals, without predilection for sex. The most common location is lower extremities and frequently manifests as an ulcerated polypoid tumor. We present the case of a 65-year-old male with a tumor located in the buttock that was treated with surgical resection without presenting recurrence after 6 months of follow-up.

Educandos. 2021; 7 (1): 38-42.



Correspondencia

Williner Matías Emanuel

E-mail: matiaswilliner@gmail.com

Dirección: Naciones Unidas 346,

Córdoba, Argentina.

Teléfono: (+54) 351 468 8200

¹ Médico residente de Dermatología*

² Médica dermatóloga*

³ Jefa del Servicio de Anatomía Patológica**

⁴ Jefe del Servicio de Dermatología. Director de Carrera de posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba*



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

**Servicio de Patología. Hospital Privado Universitario de Córdoba, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El porocarcinoma ecrino (PE), también llamado poroma ecrino maligno, es un tumor maligno raro que deriva de la porción ductal intraepidérmica de la glándula sudorípara ecrina (acrosiringio).¹ Fue descrito por primera vez por Pinkus y Mehregan en 1963. Posteriormente, en 1969, Mishima y Morioka introdujeron el término porocarcinoma ecrino.² Generalmente afecta a individuos de edad avanzada.³ La ubicación más común del tumor primario es en los miembros inferiores y resulta infrecuente encontrarlo en glúteos.⁴ Su tratamiento inicial consiste en la excisión amplia con confirmación histopatológica de márgenes negativos.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 65 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial y diabetes tipo 2, medicado con enalapril 20mg/día y metformina 1g/día. Consultó en nuestro servicio por lesión en glúteo de 6 meses de evolución, no dolorosa y de crecimiento progresivo. Al examen se constató en glúteo izquierdo lesión tumoral polipoide con base sésil, de 3 cm. de diámetro, eritematoviolácea, con algunos sectores ulcerados. (Figs 1-3) Se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: melanoma amelanótico, fibroepitelioma de pinkus y tumor aneural. Se decidió realizar biopsia excisional del tumor. En la histopatología se observó lo siguiente: Masas lobulares de queratinocitos pequeños e islas con cavidad quística central ocupadas por extensa necrosis y revestidas por células poliédricas con citoplasma amplio claro y núcleos hiper cromáticos. La profundidad tumoral era de 8 mm. Se visualizaron también figuras de mitosis aisladas (1 por campo) y moderado infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear peri e intralesional. (Figs 4-6) Se estableció el diagnóstico de poroma ecrino maligno. Se realizó estadificación con ecografía inguinal bilateral, tomografía de tórax, abdomen y pelvis con contraste, que no revelaron alteraciones. Con estos hallazgos se decidió ampliar los márgenes de lesión reseca y llevar a cabo biopsia de ganglio centinela. En esta última se obtuvo mediante marcación un ganglio inguinal izquierdo y otros 2 ganglios de segundo orden superiores y externos, además de 2 ganglios en la región paravesical izquierda. La histopatología de dichos ganglios y de la ampliación fueron negativos. Actualmente, continúa en seguimiento estrecho con controles clínicos regulares sin recidiva en 6 meses.

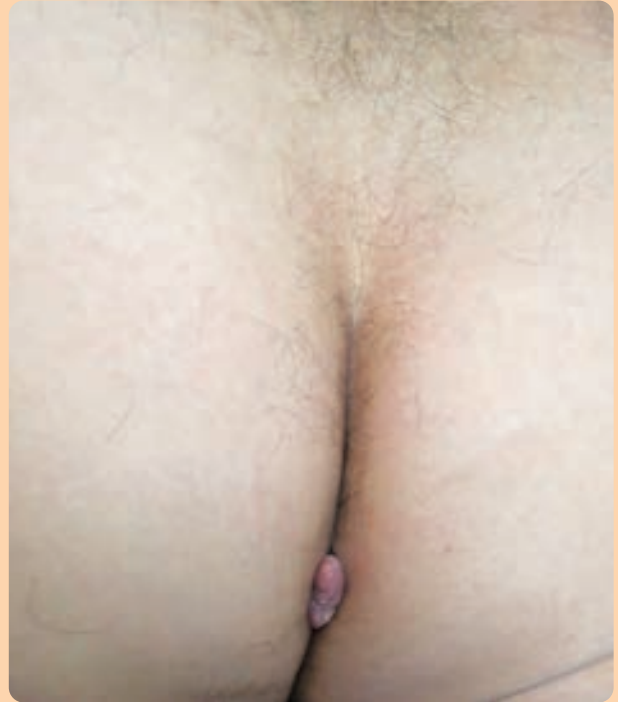


Figura 1. Tumor localizado en glúteo izquierdo.

“

Defiendo la
revolución en
nuestras cabezas

”

John Lennon



Figura 2. Tumor polipoide eritematovioláceo con base sésil con presencia de ulceración en algunos sectores.



Figura 3. Imagen dermatoscópica del tumor.

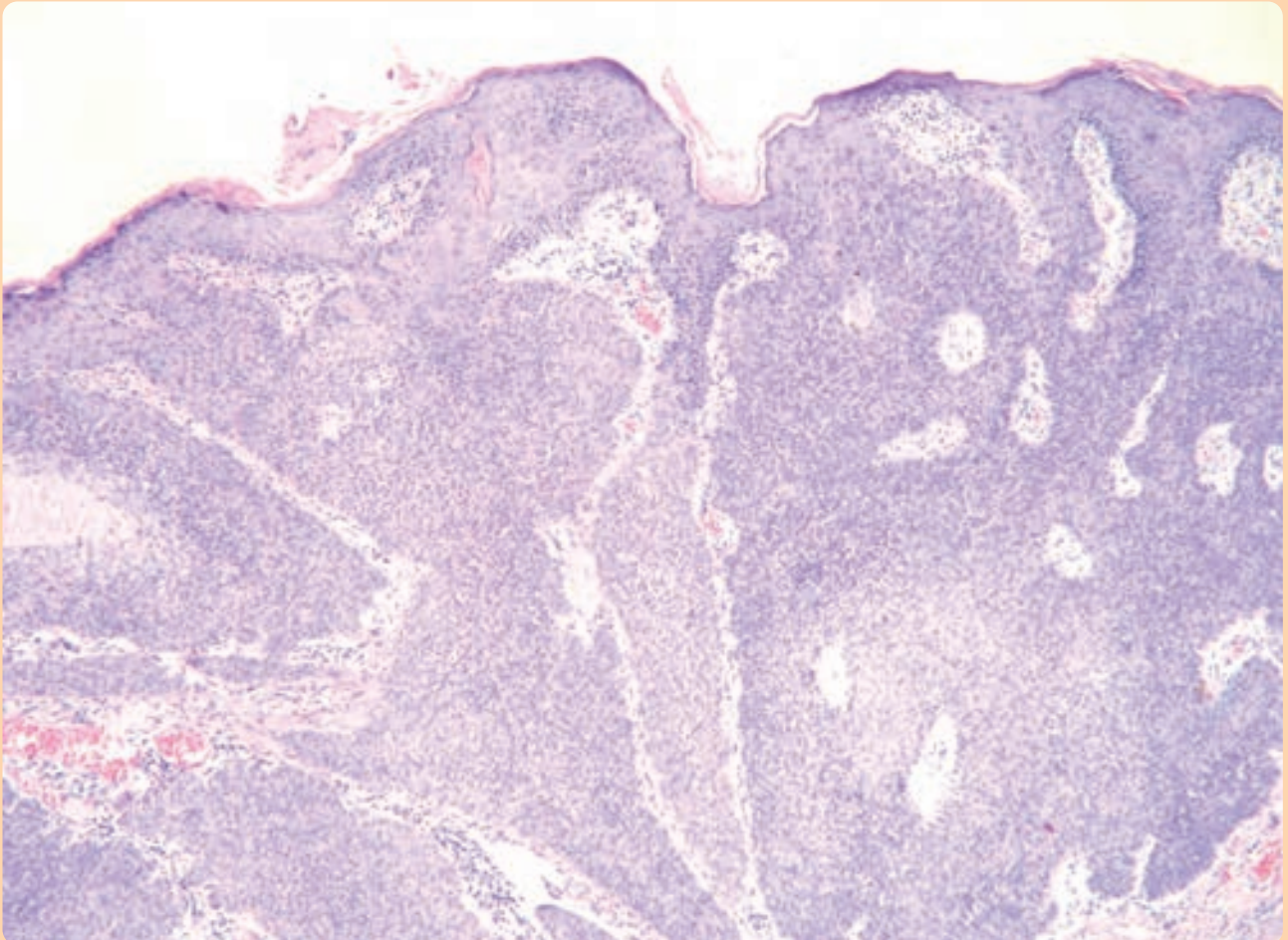


Figura 4. (H/E-4X) Cordones epiteliosomatos que se extienden hasta dermis profunda.

COMENTARIOS

El PE es una neoplasia rara que representa el 0.005% a 0.01% de todos los tumores cutáneos; sin embargo, es el tumor maligno de la glándula ecrina más frecuente.⁴ Generalmente afecta a individuos de edad avanzada. Su pico de incidencia se da a los 65 años, dentro de un rango entre los 50 y los 80 años.³⁻⁴ No presenta predilección por sexo, aunque algunos estudios refieren una leve predominancia masculina.^{2,4,6} Su patogenia es desconocida, pero en varios casos se ha asociado a una sobreexpresión de la proteína p16.^{1,5} Se ha observado que hasta el 18% al 50% de los PE se degeneran de los poromas ecrinos inicialmente benignos.⁴ El paciente negaba presentar lesión previa. Las lesiones, clínicamente no son características, pueden ser descritas como placas verrugosas, lesiones nodulares o polipoides. El tamaño es variable, desde 4 mm. hasta 20 cm. de diámetro, con una media de 2 cm.

Estas lesiones frecuentemente se encuentran ulceradas y pueden sangrar.⁵ El tamaño tumoral (lesiones grandes), la multinodularidad, la ulceración y el crecimiento rápido pueden asociarse con recurrencia local y enfermedad metastásica.¹ En cuanto a la ubicación del tumor primario la más común es en los miembros inferiores (33-55%), seguido de la cabeza y el cuello (32%), el tronco (14.1%), los genitales/glúteos (11.2%) y las extremidades superiores (9,7%).² Particularmente, la localización glútea tiene una incidencia del 3%.³⁻⁴ Los diagnósticos diferenciales clínicos del PE incluyen desde lesiones benignas (como queratosis seborreica, verruga vulgar y granuloma piógeno) hasta malignas (como enfermedad de Bowen, enfermedad de Paget extramamaria, melanoma amelanico y metástasis cutánea, entre otros).³ El diagnóstico de certeza se establece con el estudio histológico. Se observa una epidermis engrosada por la proliferación de células sudoríparas atípicas. Hay hiperqueratosis, paraqueratosis y acantosis y una proliferación intraepidérmica de células neoplásicas que forman nidos y tienden a invadir la dermis. Estas células son poligonales, claras, de núcleo irregular y prominente y alto índice mitótico. Dentro de la masa tumoral pueden identificarse luces ductales formadas por la separación de las células atípicas. En la dermis se observan islotes de células tumorales con presencia ocasional de embolización vascular (hemática, linfática o ambas) e infiltración perineural. La inmunohistoquímica del PE es positiva para CEA (antígeno carcinoembrionario,

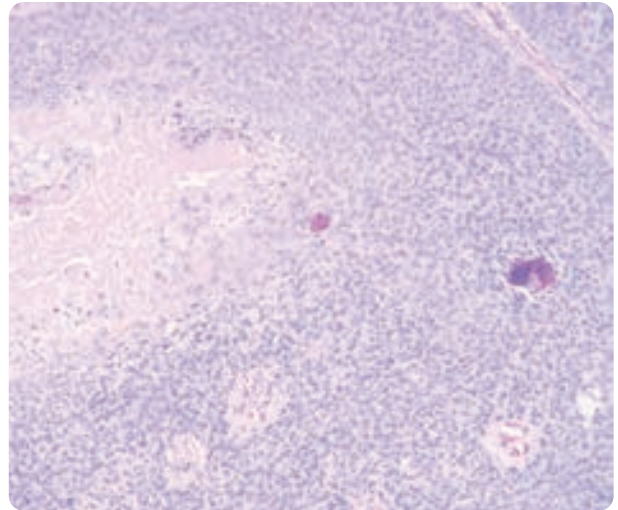


Figura 5. (H/E-10X) Proliferación celular que conforma nidos con necrosis central.

marcador de diferenciación ductal), EMA (antígeno epitelial de membrana, marcador de diferenciación apical de membrana en las células ecrinas), citoqueratinas para epitelio estratificado, aminofosforilasa y deshidrogenasa succínica (marcador de origen ecrino). Las tinciones más usadas son CEA y EMA, con una positividad de 68 a 70% y de 72 a 100%, respectivamente.¹ Los hallazgos histológicos que predicen mal pronóstico son: presencia de más de 14 mitosis por campo, invasión linfovascular o perineural, profundidad tumoral o el crecimiento vertical > 7 mm y un patrón infiltrativo de crecimiento.^{1,5} El paciente expuesto tenía un crecimiento tumoral de 8 mm. El PE es de lenta evolución y se disemina de preferencia por vía linfática. En la piel da metástasis intraepidérmicas con aspecto pagetoide, y linfedema debido a la invasión ganglionar regional. La tasa de metástasis ganglionares se estima en 20% y, a distancia, de 12% siendo los sitios más comprometidos: pulmón, hueso, retroperitoneo, hígado, sistema nervioso central, parótida, mama, vejiga y ovario.¹ El tratamiento inicial para del PE consiste en la excisión amplia (márgenes 3 a 5 mm) y confirmación histopatológica de los márgenes negativos.^{1,5}

Algunos autores proponen realizar cirugía de Mohs en PE con patrón infiltrativo y/o pagetoide o aquellos que tienen márgenes mal definidos.⁶ La linfadenectomía profiláctica es motivo de controversia. Se acepta en los casos de recurrencia local, escasa diferenciación tumoral o infiltración linfática. La linfadenectomía terapéutica se realiza cuando se constata la afectación ganglionar.¹ La biopsia de ganglio linfático centinela debe

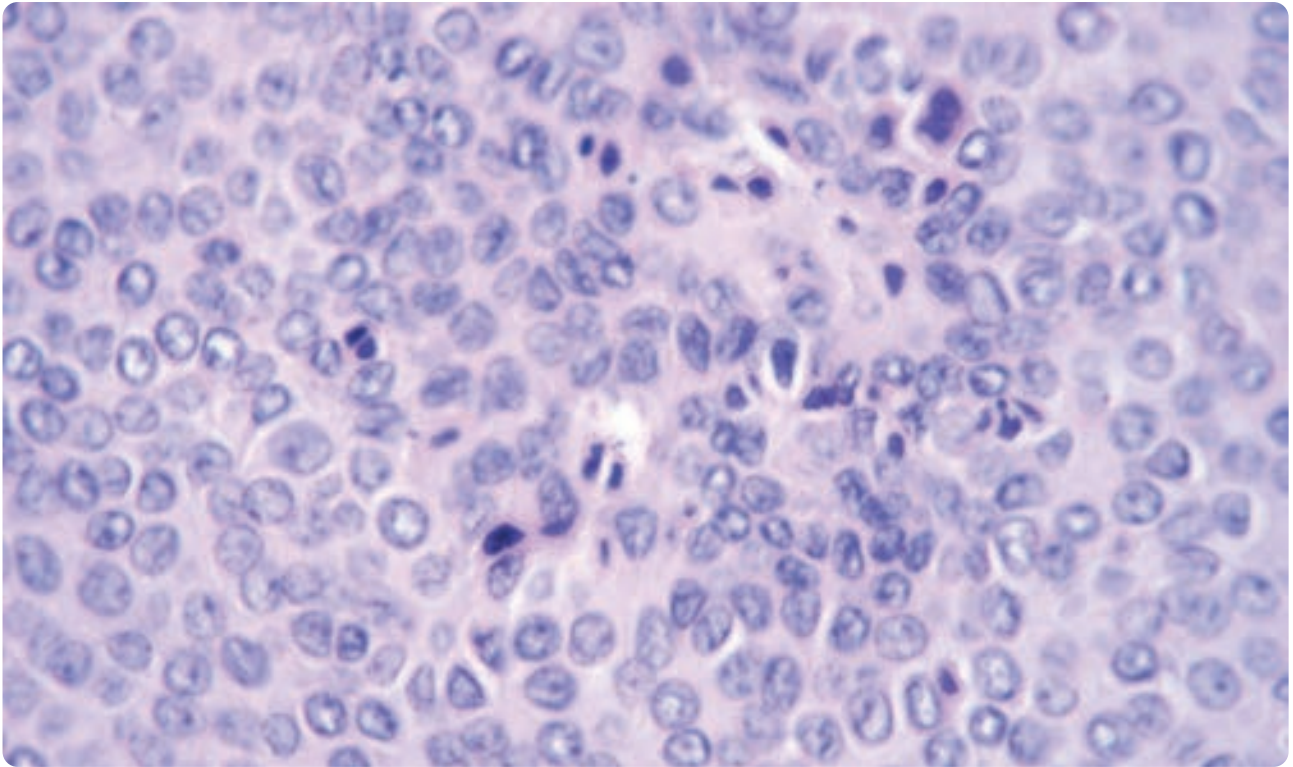


Figura 6. (H/E-40X) Proliferación celular a mayor aumento conformada por células grandes con núcleos irregulares. Se observan algunas figuras de mitosis.

considerarse si los pacientes poseen características de alto riesgo pero no tienen linfadenopatía palpable.⁴ Es por esto que decidimos realizar la biopsia de ganglio centinela, además de ampliar los márgenes quirúrgicos. Además de las características histológicas y clínicas de alto riesgo mencionadas, algunos estudios sugieren una mayor proporción de metástasis a distancia en los tumores primarios de genitales/glúteos. En estos pacientes se recomienda realizar tomografía computada para estadificación.⁴ En caso de enfermedad diseminada, existen otras opciones terapéuticas como radioterapia y quimioterapia, con resultados variables.

Entre los quimioterapéuticos administrados con cierto nivel de respuesta se encuentran la ciclofosfamida, la bleomicina, el cisplatino y el 5-fluorouracilo.^{1,3} La tasa de recurrencia local se aproxima al 17%, con un intervalo de entre 4 meses y 12 años.⁴ Existe una mortalidad elevada de pacientes con metástasis en los ganglios linfáticos regionales o viscerales. La supervivencia en este último caso es de 5 a 24 meses.^{3,7} En conclusión PE es una entidad poco frecuente, que requiere de un diagnóstico certero, una extirpación completa con márgenes amplios y de un seguimiento estrecho debido al riesgo de recurrencia local y de enfermedad metastásica.

Referencias

1. Martínez del Sel J, Covián E, Keylián MF, Sehtman A, et al. Porocarcinoma ecrino epidermotrofo. *Dermatol Argent.* 2017; 23: 128-132.
2. Casavilca S, Lama A, Guerrero M, Essary LR, et al. Porocarcinoma ecrino: Estudio clínico-patológico de 19 casos en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima-Perú. *RPMSP.* 2013; 30: 437-440.
3. Leal LR, Gutiérrez EG, Ontiveros RF, Rodríguez GB. Porocarcinoma ecrino: comunicación de dos casos con localización poco frecuente. *Dermatol Rev Mex.* 2012; 56: 271-274.
4. Nazemi A, Higgins S, Swift R, In G, et al. Eccrine porocarcinoma: new insights and a systematic review of the literature. *Dermatol Surg.* 2018; 44: 1247-1261.
5. Mercadillo-Pérez P, de Lourdes Morales-Trujillo M, Moreno-López LM, Peniche-Castellanos A. Porocarcinoma ecrino. Reporte de un caso. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2010; 73: 39-42.
6. Gómez-Zubiaur A, Medina-Montalvo S, Vélez-Velázquez MD, Polo-Rodríguez I. Porocarcinoma ecrino: aspectos demográficos, clínicos, histopatológicos y terapéuticos en una serie de 7 pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108: e27-e32.
7. Rodríguez Morales JR. Porocarcinoma ecrino: a propósito de un caso. *Medicent Electrón.* 2017; 21: 81-84.

RECUPEL

COMPRIMIDOS RECUBIERTOS

RECUPERAR LA VITALIDAD DEL PELO
Y LA FIRMEZA DE LA PIEL DESPUÉS
DEL VERANO ES POSIBLE

APORTA LOS AMINOÁCIDOS
NECESARIOS PARA EL CONTROL DE

- Alopecias
- Fragilidad capilar
- Fragilidad ungueal

EFFECTIVO CON SOLO
DOS TOMAS DIARIAS




Cassará

Vocación científica. Compromiso social.



Fibrohistiocitoma epitelioide

Epithelioid fibrohistiocytoma

Fecha de recibido: 06/07/20 / Fecha de aceptado: 29/01/21

Autores

/ Palma Leandro Daniel ¹
/ Palacios Silvia Verónica ²
/ Martin, Carlos ³

Palabras claves

*Fibrohistiocitoma epitelioide,
dermatofibroma.*

Keywords

*Epithelioid fibrohistiocytoma,
dermatofibroma.*

Resumen

Se presenta un paciente de 30 años con dos lesiones nodulares en el Hallux del pie derecho que fue tratado quirúrgicamente y cuyo diagnóstico fue fibrohistiocitoma epitelioide. Se realiza una revisión del tema.

Abstract

We present a 30 years old patient with two nodular lesions in the Hallux of the right foot who was treated surgically and whose diagnosis was epithelioid fibrohistiocytoma. A review of the topic is carried out.

Educandonos. 2021; 7 (1): 44-47.

¹ Médico dermatólogo.

² Médica dermatóloga.

³ Médico consultor en anatomía patológica.



* Servicio de Dermatología Oncológica del "Instituto Médico Platense". Nueva Clínica del Niño.
Docente Cátedra de Dermatología de la Facultad Ciencias Médicas, Universidad Nacional La Plata.
Buenos Aires, Argentina.

*** Consultorio de Patología. La Plata, Buenos Aires, Argentina.



Correspondencia

Palma Leandro Daniel.
E-mail: palmaleandrodaniel@gmail.com
Dirección: Av. 51 315, La Plata, Buenos Aires
Teléfono: (+54) 0221 425-8394

INTRODUCCIÓN

El fibrohistiocitoma epitelióide (FHE) es una rara variante de dermatofibroma que puede representar clínicamente un desafío diagnóstico dadas sus similitudes con numerosas lesiones dermatológicas de estirpe benigno como maligno. Desde el punto de vista epidemiológico, la frecuencia de este tumor varía entre el 0,5-1,4 % de todos los dermatofibromas benignos de la piel y su localización más frecuente es en miembros inferiores.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 30 años de edad, fototipo II, argentino, que realiza tareas de limpieza, sin antecedentes patológicos de importancia. **Motivo de consulta:** Presencia de dos lesiones nodulares en pulpejo de dedo primero, en pie derecho. **Examen físico:** Se observaron dos lesiones nodulares, levemente eritematosas, de aproximadamente 3 mm de diámetro cada una, de consistencia duro-elástica al tacto, adheridas a planos profundos, ubicadas en pulpejo de dedo primero de pie derecho. (Fig. 1) **Sintomatología:** Refirió intenso dolor al apoyar el pie durante la deambulación. **Antecedentes de enfermedad actual:** Las lesiones aparecieron simultáneamente, seis meses antes de la consulta, con aumento de tamaño y molestia de forma progresiva. No refirió antecedentes de patología cutánea, tanto personales como familiares. **Conducta:** Se realizó biopsia de lesión y laboratorio de rutina. **Exámenes de laboratorio:** valores dentro de parámetros de referencia. Estudio histopatológico (H/E-100x y 400x): Se observa sector cutáneo con silueta exofítica cupuliforme y epidermis conservada, delgada en la porción central y acantótica en los laterales, esbozando un collarete. La dermis muestra una proliferación de células epitelioides grandes, redondeadas, y algunas fusiformes, dispuestas en grupos poco cohesivos. Las células poseen núcleos de cromatina laxa, nucleólos eosinófilos prominentes y abundantes citoplasmas eosinófilos pálidos, sin actividad mitótica. El intersticio muestra células estromales, linfocitos y neutrófilos dispersos. La hipodermis exhibe estructura típica, libre de lesión. (Fig. 2) Inmunohistoquímica con Actin, S100, CD34, Melan A: 200 X; Vim, CD68r, EMA: (400 X) La marcación demostró reactividad citoplasmática intensa y difusa para Vim en las células epitelioides y fusiformes, las que coexpresan CD68R granular citoplasmático y EMA, siendo negativas para CK, S100, Melan A y SOX10, con testigos internos positivos, incluyendo células dendríticas dispersas entre células tumorales y melanocitos intraepidérmicos



Figura 1. Cuadrantes superiores: Lesiones nodulares de aproximadamente 3 mm de diámetro, eritematosas, múltiples, en pulpejo de primer de dedo de pie. Cuadrante inferior: resección de las lesiones, post quirúrgico inmediato.

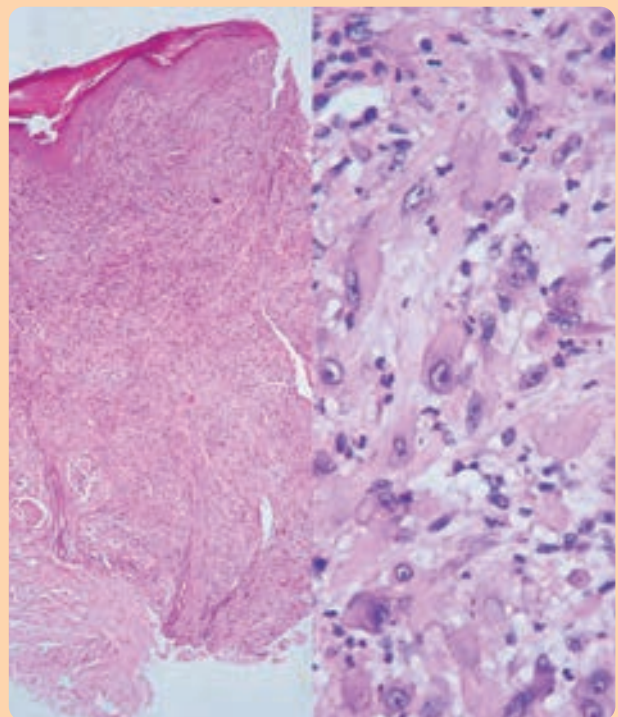


Figura 2. (H/E-100x/400x): Se observa proliferación de células epitelioides, algunas fusiformes, dispuestas en grupos poco cohesivos.

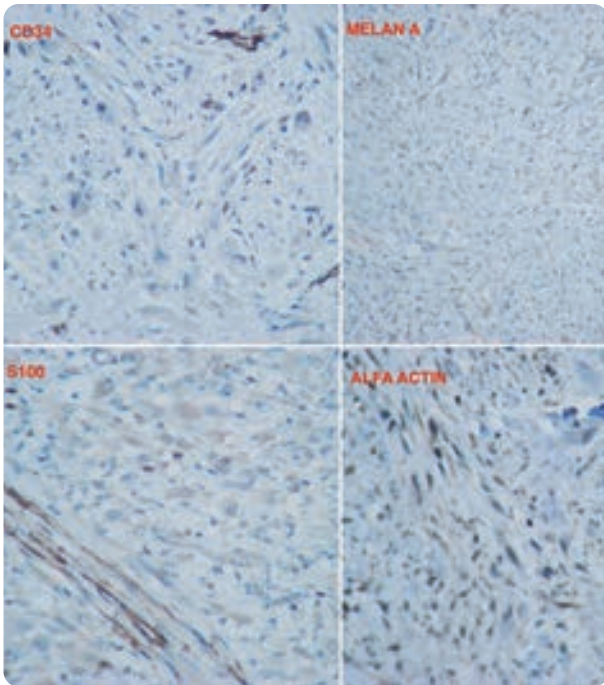


Figura 3. Inmunohistoquímica: Se observa reactividad citoplasmática intensa y difusa para Vim en células epitelioides y fusiformes con coexpresión de CD68R granular citoplasmático y EMA, siendo negativas CK, S100, MELAN A.

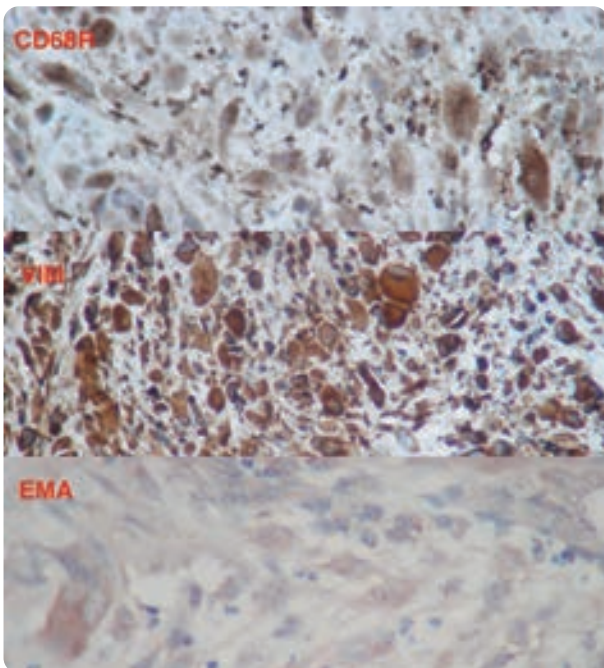


Figura 4. Inmunohistoquímica: Se observa reactividad citoplasmática intensa y difusa para Vim en células epitelioides y fusiformes con coexpresión de CD68R granular citoplasmático y EMA, siendo negativas CK, S100, MELAN A.

normales. (Figs 3 y 4) La marcación para ALK (ALK1), realizada con posterioridad, resultó negativa. Diagnóstico: Fibrohistiocitoma epitelioide. Tratamiento: Escisión quirúrgica de ambas lesiones, con sutura por planos inmediatamente posterior, en acto quirúrgico único. (Fig.1) Se planteó seguimiento mensual por consultorio, y pautas de alarma en autoexamen de la zona afectada. **Evolución:** Transcurridos 5 años desde el diagnóstico inicial, las lesiones no han recidivado.

COMENTARIOS

El dermatofibroma o fibrohistiocitoma constituye una lesión tumoral benigna, compuesta por una proliferación de células de probable origen fibroblástico. Se describen múltiples variantes histológicas, entre las que se cuentan: fibrohistiocitoma hiper celular, plexiforme, aneurismático, con células atípicas, de células epitelioides, entre otros.^{1,4} Este último fue descrito inicialmente en 1989 por Wilson Jones.¹ Se presenta habitualmente como un nódulo único, localizado frecuentemente en las extremidades inferiores.² Existe, a su vez, la descripción clínica de un histiocitoma fibroso benigno en la punta lingual, con similares características clínicas, e igual comportamiento post recidiva.⁷ Entre los diagnósticos diferenciales se pueden citar numerosas lesiones: Benignas: hemangioma, nevo azul, nevo de Spitz. Malignas: linfoma cutáneo de células B, dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma de Kaposi, y melanoma amelanótico.^{2,3} (Cuadro) Con la dermatoscopia se describen vasos ramificados de predominio periférico y estructuras blanquecinas que recuerdan un retículo blanco sobre un fondo de estructuras homogéneas eritemato-violáceas y ausencia total de retículo pigmentado, puntos, glóbulos o velo azul-blanco.² Histológicamente, se caracteriza por una proliferación de células epitelioides con abundante citoplasma eosinofílico y variable proporción de células fusiformes. La histopatología de este tumor difiere de forma sustancial respecto a otras formas de dermatofibromas, en cinco características principales: 1. El predominio de células epitelioides. 2. La carencia relativa de elementos secundarios (tales como células gigantes multinucleadas, macrófagos espumosos o con restos de hemosiderina). 3. La buena delimitación. 4. La vascularización prominente. 5. La ubicación en la dermis papilar y reticular, en la mayoría de los casos. Estos aspectos permiten destacarlo del principal diagnóstico diferencial, en cuanto al pronóstico: el melanoma amelanótico.⁵ A modo de resumen, en el cuadro se enumeran los criterios diferenciales entre el melanoma y

CUADRO. Diagnostico diferencial entre melanoma amelanotico y FHE

	MELANONAAMELANOTICO	FIBROHISTIOCIOMA EPITELIOIDE
Clinica	Mácula, placa eritematosa. Lesión nodulo-tumoral, acrotica. Localización variable.	Lesión nodular única, localizada frecuentemente en las extremidades inferiores de aspecto polipoide y apariencia vascular.
Histopatología	Lesión compuesta por células atípicas distribuidas en nódulos o nidos donde la melanina está ausente o es muy escasa. Presencia de células fusiformes.	Proliferación de fibroblastos. Fascículos de células fusiformes arremolinadas, citoplasma eosinófilo. Estroma mixoide, finos vasos sanguíneos. Haces de colágeno hialinizado rodeados de células nanocitos.
Inmunohistoquímica	S-100 (+) Mayor sensibilidad. Melan A/Mart-1, HMB-45 (positividad variable).	VIM (+), EMA (+/-), CD68R (+/-), ALK (+/-), S100 (-), SOX10 (-), MELAN A (-), CD10 (-), CD34 (-), ALFA-ACTINA (-)
Tratamiento	Abordaje oncológico-quirúrgico.	Exstirpación quirúrgica.
Pronóstico	Malo. 25% de supervivencia a los 5 años.	Buena. Baja tasa de recidiva.
Grupo etario afectado	5ta década de la vida.	20- 50 años.

el FHE. Por inmunohistoquímica el FHE se caracteriza por mostrar una reactividad difusa para la vimentina, EMA y moderada positividad para CD68R, con negatividad para la proteína S-100.² La negatividad de la lesión para los marcadores de células melanocíticas, como S-100, SOX10, HMB-45 y Melan-A, permiten diferenciar el FHE del nevus de Spitz desmoplásico.^{2,3} Estudios recientes describen reactividad citoplasmática para ALK, lo que se asocia con rearrreglos clonales del gen ALK (kinasa del linfoma anaplásico) en estos tumores, con una gama amplia de compañeros de fusión (los más frecuentes: SQSTM1-ALK o VCL-ALK); llamativamente, estas fusiones de genes también se encuentran en el poco frecuente linfoma difuso de células grandes B ALK positivo, y en una variante agresiva de tumor renal. La determinación del rearrreglo genómico puede realizarse a través de estudio citogenético (FISH). La expresión de la proteína ALK

detectada por inmunohistoquímica es una herramienta diagnóstica para el FHE, y se refiere una positividad del 88% en estos tumores.⁸⁻¹⁰ En nuestro caso, dicha determinación fue negativa. El tratamiento es quirúrgico, y si bien están descritas las recidivas, una adecuada exéresis tiende a minimizar los riesgos de la recurrencia.⁷ El FHE es una rara variante del dermatofibroma que representa un desafío diagnóstico dadas sus similitudes clínicas e histológicas con una variedad de lesiones vasculares, histiocíticas y melanocíticas. Se enfatiza la importancia de un detallado y minucioso análisis histopatológico e inmunohistoquímico, complementado, de ser posible, por el estudio del rearrreglo del gen ALK, de forma de lograr la correcta identificación de esta lesión benigna y diferenciarla de otras malignas muy similares clínicamente con pronóstico ominoso como lo es el melanoma maligno amelanótico.

Referencias

- López-Villaescusa MT, Azaña-Defez JM, Martínez-Martínez ML, Vera Berón R. Dermatofibroma epitelioido. *Piel*. 2013; 29: 57-58.
- Alfaro-Rubio A, Botella-Estrada R, Calatrava A, Requena C, et al. Histiocitoma fibroso epitelioido benigno. *Actas Dermosifil*. 2007; 98:135-138.
- Ayk C, Wy L, Wym T. Case Report: Fibrous histiocytoma: a painful skin tumour in a Chinese lady. *Hong Kong J. Dermatol Venereol*. 2007; 15:7 8-80.
- Achenbach E, Maggi C, Oliveira G, Rastellini S, et al. Dermatofibroma polipoideo gigante palmar. *Rev Arg Dermatol*. 2014; 95: 34-37.
- Shulbha VS, Amita K, Nischal KC. Epithelioid cell histiocytoma: an unusual variant of dermatofibroma at an uncommon site. *Online J Health Allied Sc*. 2011; 10: 1-2.
- Cárdenas L, Parsons A, Sangüeza O. Histiocitoma epitelioido celular. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2009; 17: 183-185.
- Torres-Gómez F, Torres-Carranza E, Moreno-Corral S. Carta al editor: Histiocitoma fibroso benigno lingual: un hallazgo infrecuente. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac*. 2009; 31: 63-64.
- Hornick J. Cutaneous soft tissue tumors: how do we make sense of fibrous and "fibrohistiocytic" tumors with confusing names and similar appearances. *Mod Pathol* 2020; 33: 56-65.
- Dickson B, Swanson D, Charames G, Fletcher D, et al. Epithelioid fibrous histiocytoma: molecular characterization of ALK fusion partners in 23 cases. *Mod Pathol* 2018; 31:753-762.



Sarcoidosis sistémica con compromiso cutáneo y pulmonar

Systemic sarcoidosis with cutaneous and pulmonary involvement

Fecha de recibido: 09/07/20 / Fecha de aceptado: 30/01/21

Autores

/ IPavón Eliana ¹
/ Feijoo Florencia ²
/ Meilinger Malena ³
/ Pignatelli Giselle ⁴
/ Madeo María Cecilia ⁵
/ Grande Virginia ⁶

Palabras claves

Sarcoidosis cutánea, compromiso pulmonar.

Keywords

Cutaneous sarcoidosis, lung affection.

Resumen

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa multisistémica, de etiología y patogenia inciertas que puede afectar distintos órganos, siendo el pulmón el más frecuentemente comprometido. La afectación cutánea se estima en un 25 % de los casos y las manifestaciones clínicas son variadas. El diagnóstico se realiza a partir de los hallazgos clínicos y radiológicos sustentados por una histopatología que evidencie granulomas no caseosos de células epitelioides. Existen múltiples opciones terapéuticas, siendo los glucocorticoides los fármacos de primera línea. Se presenta un caso de sarcoidosis con compromiso cutáneo y pulmonar, y se realiza una revisión del tema destacando las manifestaciones cutáneas más frecuentes y la presentación pulmonar.

Abstract

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous inflammatory disease with an unknown pathogenesis and etiology; it can affect different organs in the body, but mostly the lungs. Skin involvement is estimated to be in 25% of cases, while the clinical symptoms are varied. The clinical and radiological findings make the diagnosis possible; these findings are provided by a histopathology, which is able to demonstrate non-caseating granuloma of epithelioid cells. Although there exist numerous therapeutic options, glucocorticoids are the most effective drugs. A case of Sarcoidosis with skin and pulmonary involvement is presented and an overview is carried out emphasizing the most frequent skin manifestations and also the pulmonary involvement.

Educandos. 2021; 7 (1): 48-53.

 Correspondencia

Eliana Pavón
E-mail: eliana.pavon@hotmail.com
Dirección: Combatientes de Malvinas 3002,
CABA.
Teléfono: (+54) 11 4521 3600

¹ Médica cursante de la carrera de especialista de dermatología.

² Médica dermatóloga.

³ Médica concurrente de dermatología.

⁴ Médica concurrente de dermatología.

⁵ Médica de planta a cargo del servicio de dermatología.

⁶ Médica de planta.



Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos "Dr. Enrique Tornú", Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), Argentina.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica, de evolución crónica y etiología desconocida. Presenta distribución mundial afectando a ambos géneros, con un ligero predominio en el género femenino. Posee una distribución etaria bimodal, entre los 25 y 35, y los 45 y 65 años.^{1,2} La presentación y el curso clínico varían desde la forma asintomática con resolución espontánea hasta la falla multiorgánica y eventualmente la muerte, afectando órganos como el hígado, bazo, ojos, piel y pulmón. Las manifestaciones cutáneas son múltiples y variadas, y pueden asociarse o no a compromiso sistémico.^{3,4} El diagnóstico de sarcoidosis cutánea se basa en el cuadro clínico compatible con la enfermedad y en el estudio histopatológico que confirme la sospecha clínica. Debido al carácter crónico de la enfermedad y a la remisión espontánea frecuente, el tratamiento se reserva para pacientes con síntomas discapacitantes o disfunción orgánica progresiva.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 54 años de edad, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, dislipemia y obesidad en tratamiento con metformina y atorvastatina. Consultó a nuestro servicio por presentar una dermatosis localizada en cara, tronco y miembros superiores, levemente pruriginosa de meses de evolución. Al examen físico presentaba pápulas y placas eritematosas de límites netos e irregulares, de 1,5 cm x 1 cm de diámetro, localizadas en cara a predominio de mejillas, labio superior y mentón. En ala nasal derecha destacaba la presencia de una placa de configuración anular, de límites eritematosos y sobreelavados y centro de color piel que se extendía hasta la región supralabial ipsilateral. (Fig. 1) En tronco y miembros superiores se observaban lesiones de similares características. (Figs. 2 y 3) Se encontraba en buen estado general, afebril, y sin síntomas sistémicos acompañantes. Se realizó toma biopsia de piel para estudio histopatológico de dos regiones: labio superior derecho y tronco, evidenciando compromiso de todo el espesor de la dermis con presencia de estructuras granulomatosas. (Fig. 4) A mayor aumento se observaban múltiples granulomas compuestos por acúmulos de células epitelioides, histiocitos y algunas células gigantes, con ausencia de necrosis central. (Figs. 5 y 6) Se arribó al diagnóstico de sarcoidosis. Se solicitaron como exámenes complementarios: laboratorio con serologías virales sin particularidades, dosaje de enzima



Figura 1. Placa de configuración anular, de límites eritematosos y sobreelavados y centro de color piel en ala nasal derecha que se extiende hasta la región supralabial ipsilateral.

“ Me duele tanto el silencio por lo mucho que perdí. Que no se quede callado el que quiera ser feliz... ”

Atahualpa Yupanqui



Figura 2. Placas eritematosas de límites netos e irregulares, de 1,5 cm x 1 cm de diámetro en dorso y brazo derecho.

convertidora de angiotensina (ECA) aumentada (36.4 nmol/min/m). VDRL: no reactiva. PPD 2UT: negativa. Rx de tórax: con ensanchamiento mediastinal en áreas paratraqueal derecha e hilar bilateral. (Fig. 7) **Tomografía computada de tórax:** con imágenes ganglionares en rango adenomegálico y compromiso parenquimatoso con opacidades intersticio nodulillares y nodulares bilaterales. Representando estadio 2 pulmonar. (Fig. 8) Rinofaringolaringoscopia, fondo de ojo, campimetría ocular, electrocardiograma (ECG), espirometría y ecografía abdominal sin particularidades.

Se indicó tratamiento con hidroxiclороquina 400 mg/día y completó 3 semanas con buena evolución clínica y sintomática, hasta finalizar el tratamiento indicado. Se eligió hidroxiclороquina y no glucocorticoides, por el antecedente de diabetes mellitus tipo 2 con mala adherencia al tratamiento. Neumonología tomó una conducta expectante por no presentar cambios



Figura 3. Placas eritematosas de límites netos e irregulares, de 1,5 cm x 1 cm de diámetro en dorso y brazo derecho.

evolutivos en las tomografías torácicas y decidió realizar un seguimiento imagenológico, sin indicar tratamiento específico por el compromiso pulmonar. Actualmente se halla en seguimiento por los servicios de dermatología, oftalmología y neumonología.

COMENTARIOS

La sarcoidosis afecta a todos los grupos étnicos, de distintas edades. En algunos países latinoamericanos la incidencia es menor, ya que es subdiagnosticada por la dificultad que conlleva realizar el diagnóstico diferencial con trastornos de mayor prevalencia como tuberculosis, infecciones fúngicas y lepra.⁵

Está relacionada a factores genéticos y ambientales, como exposición a polen de árboles, quema de madera, partículas inorgánicas, insecticidas, berilio y aluminio; y con agentes infecciosos como virus, mycobacterias, *Borrelia burgdorferi* y *Propionibacterium acnes*.^{1,6-7}

Puede cursar en forma asintomática o manifestarse con el compromiso de uno o varios órganos asociado o no a fiebre, fatiga, pérdida de peso y malestar general. Entre los órganos más afectados se encuentran pulmones (90%), ganglios linfáticos (75-90%), ojos (25-40%) y piel (25%).^{1,37} Las manifestaciones cutáneas se clasifican en lesiones específicas e inespecíficas. Las específicas se caracterizan por presentar en la histopatología granuloma sarcoidal constituido por histiocitos epitelioides con células gigantes multinucleadas y escaso o nulo infiltrado linfocitario perigranuloma.^{2-3,6} A su vez, las lesiones específicas se subdividen en: Formas clásicas: maculosas, papulosas (focales o generalizadas), nodulares (cutáneas o subcutáneas), placas (únicas, múltiples) y variante lupus pernio. Formas infrecuentes: sobre cicatriz, ulcerativa, eritematosa, ungueal, alopecica, eritrodérmica, mucosa y psoriasiforme.

Las lesiones inespecíficas son el resultado de un proceso reactivo sin la formación de granulomas; se incluye el eritema nodoso, eritema multiforme, vasculitis, prurigo y calcinosis cutis.^{3,6-7} Respecto a las lesiones específicas, las maculo-pápulas son las más frecuentes en la sarcoidosis cutánea, presentan color parduzco. Se localizan en cara, región occipital, cuello, extremidades, y menos frecuente, en tronco y mucosas. La evolución varía entre semanas y meses. Con diascopía, presentan una tonalidad en "jalea de manzana".^{1,3,6,8-9}

Las placas son infiltradas, profundas y de coloración eritemato-violácea o rojo-marrón. Se localizan en cara, cuero cabelludo, dorso, glúteos y extremidades. Pueden presentar configuración anular con aclaramiento central, telangiectasias superficiales y extensión periférica (sarcoidosis angiolutoide). Curan dejando cicatriz.^{1,6,9} El lupus pernio es una lesión característica. Se manifiesta como placas violáceas infiltradas en nariz, mejillas, labios, orejas, frente y dedos de manos y pies. Son crónicas, recurrentes y asintomáticas. Aparecen en pacientes con sarcoidosis de larga evolución y cuando la nariz se encuentra afectada, puede generar ulceración y perforación septal. Se asocia con sarcoidosis del tracto respiratorio superior.^{1,3,9}

La sarcoidosis subcutánea o enfermedad de Darier Roussy es específica pero poco frecuente. Son lesiones nodulares de consistencia firme, de 0,5 a 2 cm de diámetro, móviles e indoloras. Se localizan en miembros

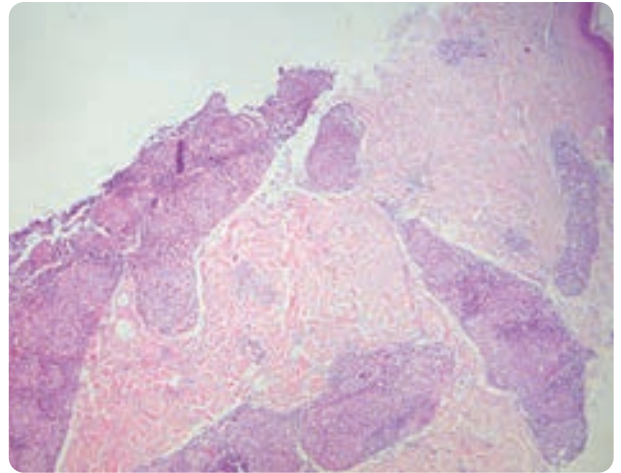


Figura 4. (H/E-10x) Compromiso de todo el espesor de la dermis con presencia de estructuras granulomatosas.

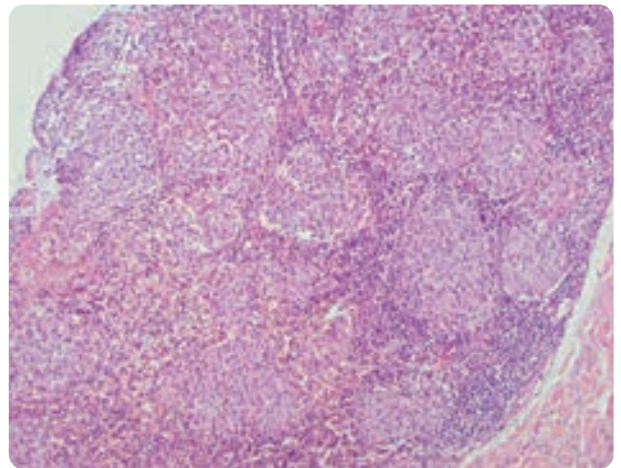


Figura 5. (H/E-40x): Infiltrado de células plasmáticas rodeando estructuras vasculares produciendo reducción de la luz y tumefacción endotelial (endarteritis obliterante).

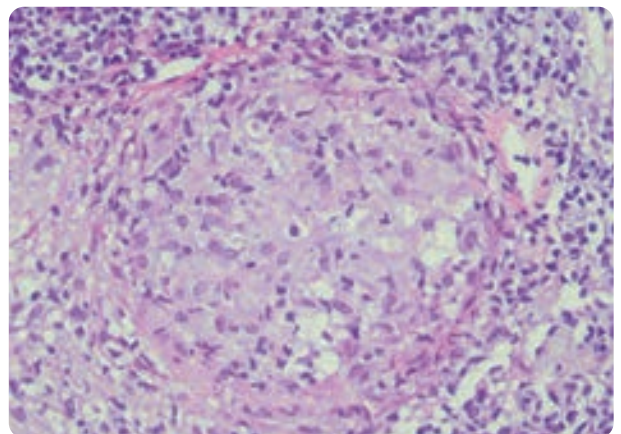


Figura 6. ((H/E-40x) Granuloma compuesto por acúmulo de células epitelioides, histiocitos y algunas células gigantes, con ausencia de necrosis central.



Figura 7. Rx de tórax frente: ensanchamiento mediastinal en áreas paratraqueal derecha e hilar bilateral.

inferiores.^{1,3,9} El eritema nodoso es la manifestación clínica inespecífica más frecuente, en un 25 % de los casos. Se localiza en miembros inferiores. Si se asocia con iritis aguda, fiebre, poliartritis migratoria y linfadenopatía hilar bilateral se denomina síndrome de Löfgren, una manifestación aguda de sarcoidosis con alivio espontáneo en los dos primeros años.^{1,3-6,9} En cuanto a la afectación sistémica, los pulmones son los órganos más comprometidos. Las alteraciones van desde adenopatía hilar asintomática hasta infiltración granulomatosa de alvéolos, vasos sanguíneos, bronquiolos, pleura y tabiques fibrosos. Puede ser asintomático, o presentar tos, disnea, dolor torácico o hemoptisis.^{1,3,5,8}

Para arribar al diagnóstico de sarcoidosis cutánea es necesaria realizar una anamnesis con antecedentes de exposición ocupacional y ambiental; examen físico completo que incluya tegumento, mucosas y faneras, y la toma biopsia de piel para estudio histopatológico. En la anatomía patológica se evidencia inflamación granulomatosa con los típicos granulomas desnudos constituidos por células epitelioides y células gigantes multinucleadas, con o sin necrosis y ausencia o escasa corona linfocitaria.^{3,5,8-10}

Para descartar compromiso sistémico se deben solicitar estudios complementarios como laboratorio que incluya enzimas hepáticas, urea, creatinina, calcio, fósforo, ECA y sedimento urinario; radiografía de tórax; pruebas de función pulmonar; ECG y evaluación oftalmológica. Se requiere del compromiso de al menos dos órganos para determinar el diagnóstico de sarcoidosis sistémica,



Figura 8. : Tomografía computada de tórax: imágenes ganglionares en rango adenomegálico y compromiso parenquimatoso con opacidades intersticio nodulillares y nodulares bilaterales. Representando estadio 2 pulmonar.

sin la necesidad de realizar la confirmación histológica del segundo órgano.^{3,8-9} En cuanto a los hallazgos radiológicos se observan adenomegalias en la radiografía de tórax hasta en un 85% de los casos. El compromiso más frecuente es hilar bilateral y paratraqueal derecho, conformando la Triada de Garland. La afectación del parénquima pulmonar predomina en los lóbulos superiores y se distribuye en el espacio intersticial peribroncovascular y subpleural.⁵ Se clasifica a la sarcoidosis según un sistema desarrollado por Siltzbach

La afectación de **sarcoidosis cutánea** se estima en un 25% de los casos y las **manifestaciones clínicas** son **variadas.**

TABLA. Estadios según hallazgos radiológicos en tórax:

Estadios	Hallazgos radiológicos
0	Sin alteraciones en la radiografía de tórax (5% a 10%)
1	Adenomegalias hiliares o mediastinales sin evidencia de enfermedad (50%)
2	Adenomegalias hiliares o mediastinales con enfermedad pulmonar (30%)
3	Enfermedad pulmonar difusa sin adenomegalias (10%)
4	Fibrosis pulmonar (5%)

basado en hallazgos radiológicos de tórax con valor pronóstico para la enfermedad. Este está compuesto por 4 o 5 estadios, según distintos autores.^{4-5,7-8} (Ver Tabla). Existen múltiples alternativas terapéuticas para el manejo de la sarcoidosis. En relación a la sarcoidosis cutánea, el tratamiento se recomienda en lesiones sintomáticas, cosméticamente inaceptables y en lesiones tipo lupus pernio.^{1,8-9} Entre los fármacos más utilizados se encuentran los glucocorticoides, en forma tópica, intralesional o sistémica. Cuando las lesiones son muy extensas o no responden al tratamiento tópico, se utilizan sistémicos como la prednisona 1mg/kg/día durante cuatro a seis semanas, seguido de un descenso lento.¹⁰ Los antimaláricos, como la cloroquina o la hidroxiclороquina son las drogas de mayor rendimiento en la sarcoidosis cutánea y tienen un mejor perfil de seguridad que los glucocorticoides, pero presentan efectos adversos mayores.^{1,3,9} El metotrexate es considerado una terapia de segunda línea.^{3,9} Las tetraciclinas, como la doxiciclina y la minociclina, son

útiles gracias a su poder antiinflamatorio y al efecto antimicrobiano contra el *Propionibacterium acnes*.^{3,9} Para el lupus pernio se han utilizado los antagonistas del factor de necrosis tumoral α , especialmente el infliximab.

Otros medicamentos que han demostrado mejoría clínica son azatioprina, talidomida, leflunomida, pentoxifilina, alopurinol, isotretinoína, ácido micofenólico, y antifímicos. La fototerapia (PUVA), la terapia fotodinámica y la cirugía con láser, son alternativas.^{2,6,8-9} El pronóstico es favorable, con resolución espontánea en un 60% de los casos. Sin embargo, existen factores de riesgo de progresión como raza negra, > 40 años, lupus pernio, afectación cutánea extensa y de la mucosa nasal, uveítis crónica, hipercalcemia crónica, nefrocalcinosis, lesiones óseas, valores de enzima convertidora de angiotensina elevados, alteraciones en el lavado bronquioalveolar, neurosarcoidosis y afectación cardiaca que permiten que algunos pacientes progresan a una enfermedad crónica.^{7,9-10}

Referencias

1. Aranibar L, Giacaman P, Sazunic I. Sarcoidosis Cutánea. *Rev Chil Dermatol.* 2010; 26: 46-54.
2. Pérez O, Villoldo M.S, Schröh R, Woscoff A, et al. Sarcoidosis cutánea. *Dermatol Argent.* 2009; 15: 282-284.
3. Gatti CF, Prah P, Troielli P, Schroh R. Sarcoidosis. Un enfoque global. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2008; 36: 165-182.
4. Fortún DA, Barrio HJ, Escudero GV. Sarcoidosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Finlay.* 2016; 6 (3): 246-250. Fecha de consulta: 29/03/20. Disponible online en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/427>
5. Martínez Martínez J.M, Palacio Vargas K.M, Astorga Lahoz M, Conde Blanco M, et al. Sarcoidosis al descubierto: Lo que deberíamos informar en las imágenes torácicas. *Rev Argent Radiol.* 2019; 83: 77-86.
6. Montemayor-Sarmiento D, Navarrete-Solís J, González-Cabello D. Sarcoidosis con manifestaciones cutáneas y pulmonares. *Dermatol Rev Mex.* 2016; 60: 167-171.
7. Málaga G, Noriega A, Marín E, Mayo N. Sarcoidosis: Reporte de un caso y revisión del tema. *Rev Med Hered.* 2010; 21: 51-55.
8. Ungprasert P, Ryu, JH, Matteson EL. Clinical Manifestations, Diagnosis, and Treatment of Sarcoidosis. *Mayo Clin Proc Inn Qual Out.* 2019; 3: 358-375.
9. Zapata-González F, Vásquez-Ochoa LA, Arroyave-Sierra JE, Arredondo-Ossa MI, et al. Sarcoidosis cutánea. *Rev CES Med.* 2014; 28: 293-306.
10. Ramírez Huarangaa MA, Ramos Rodríguez CC, De la Rocha Vediao I, García Arpa M, et al. Sarcoidosis cutánea: el preámbulo de una enfermedad sistémica paucisintomática. *Reumatol Clin.* 2015; 11: 395-397.



Autor

/ Carbia Sergio Gabriel¹

Palabras claves

Sífilis congénita, epidemiología, estrategias, control.

Keywords

Congenital syphilis, epidemiology, strategies, control.



Correspondencia

Carbia Sergio Gabriel.

E-mail: sergiocarbia67@gmail.com

Dirección: Pedro Chutro 3380, Ciudad

Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Teléfono: (+54) 11 4911-5555

Estratégias para el control y reducción de la sífilis congénita

Strategies for control and reduction of congenital syphilis

Fecha de recibido: 18/12/20 / Fecha de aceptado: XX/XX/XX

Resumen

La transmisión materno infantil de la sífilis constituye un enorme problema de salud pública debido a su importante morbimortalidad fetal y neonatal. Por eso, la identificación de las causas que motivan la ausencia o falla en el tratamiento de la sífilis durante la gestación resultan de prioritaria importancia. En el presente artículo se especifican las causas y se elaboran estrategias para el control y reducción de la incidencia de sífilis congénita, entidad que en algunos países en desarrollo continúa como principal factor de morbimortalidad infantil.

Abstract

Mother-to-child transmission of syphilis is a major problem of public health due to its significant fetal and neonatal morbidity and mortality. For this reason, the identification of the causes of absence or failure in treatment during pregnancy are of priority importance. In this article the causes are specified and strategies are developed in order to control and reduce congenital syphilis, entity that in some developing countries is the main factor of child morbidity and mortality.

Educandonos. 2021; 7 (1): 54-62.

¹ Médico dermatólogo. Director de la Carrera de Especialistas en Dermatología (UBA).



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

INTRODUCCIÓN

La sífilis congénita es la infección cutánea y sistémica provocada por el *Treponema pallidum*, adquirida por el neonato vía transplacentaria de una madre que padece sífilis durante el embarazo.¹ Forma parte de las infecciones congénitas TORCHS (Toxoplasmosis, Rubeóla, Citomegalovirus, Herpes simple, Sífilis) y se adquiere a partir de una madre infectada que no haya recibido tratamiento adecuado. Es una enfermedad prevenible que provoca una gran morbimortalidad entre los recién nacidos, reportándose más de 200.000 muertes fetales al año.² Por tal motivo, para reducir su incidencia, resulta clave el seguimiento y tratamiento de la embarazada al disminuir el riesgo de transmisión perinatal.³ En el presente artículo, se comunican diversas estrategias para el control y reducción del número de casos de sífilis congénita, previo análisis de la situación epidemiológica de nuestro país.

GENERALIDADES

La sífilis es una infección de transmisión sexual (ITS) provocada por *Treponema pallidum* y caracterizada clínicamente por episodios de enfermedad activa (primaria, secundaria y terciaria), interrumpidos por lapsos de latencia. Tras un periodo de incubación promedio de 3 semanas, aparece la lesión primaria o “chancro” que a veces se acompaña de una linfadenopatía regional. Esta lesión involuciona aún sin tratamiento, y aproximadamente 6 a 8 semanas después de su aparición, ocurre la fase secundaria que cursa con lesiones mucocutáneas generalizadas. Luego continúa con un largo período de latencia subclínica que dura muchos años, denominado sífilis serológica o latente, debido a la positividad en las pruebas de anticuerpos no treponémicos (VDRL – RPR) y treponémicos específicos (FTA-ABS – MHATP) para la sífilis en ausencia de manifestaciones clínicas.

La fase terciaria o tardía se desarrolla en aproximadamente un tercio de los pacientes no tratados y se manifiesta por lesiones mucocutáneas, osteoarticulares o parenquimatosas de carácter destructivo llamadas “gomas”, aortitis con formación de aneurismas o afección sintomática del sistema nervioso central (SNC).⁴ Finalmente, la sífilis congénita se produce con más frecuencia cuando el feto se infecta in útero, aunque es posible la infección del neonato al pasar por el canal del parto.⁵

HISTORIA

La sífilis es una de las enfermedades más antiguas que se conocen y fue responsable de una gran epidemia en el siglo XV. A partir del siglo XX, una serie de importantes descubrimientos, entre ellos el tratamiento con penicilina, llevó a pensar en que dejaría de constituir un problema de salud, pero, muy al contrario de lo imaginado, esta infección actualmente se encuentra en ascenso, con sus consecuentes complicaciones, entre ellas, la sífilis congénita. Se le atribuye a Girolamo Fracastoro (1483-1553) el acuñar el término syphilis, en base a un poema de Ovidio (*Syphilis sive morbus gallicus*), en donde el pastor Syphilus sufre como castigo la adquisición de una nueva y desconocida enfermedad por haber levantado altares en la montaña.⁶ Y en cuanto a la transmisión materno-infantil fue Paracelso (1493-1541) quien afirmó que las madres sífilíticas daban hijos sífilíticos mientras Jonathan Hutchinson fue quien describió las características de la sífilis congénita en 1861.⁶⁻⁷ Corresponde al zoólogo Fritz Schaudinn y al dermatólogo Erich Hoffmann el mérito de haber descubierto su agente causal: la *Spirochaeta pallida*, en 1905, y a Wasserman *et al* el desarrollo de las primeras serorreacciones al año siguiente.⁷ Finalmente, la denominación venérea, se atribuye a Venus, la diosa griega del amor y el término *Lúes*, utilizado también como sinónimo de sífilis, significa epidemia en latín, utilizado en el habla popular como epidemia del placer y enfermedad francesa.⁶

¿CUÁNDO SE CONSIDERA SÍFILIS CONGÉNITA?

Se considera sífilis congénita^{8,9} ante las situaciones siguientes:

- 1- Todo recién nacido o mortinato cuya madre tuvo sífilis no tratada o que fue inadecuadamente tratada, independientemente de la presencia de signos, síntomas o resultados de laboratorio.
- 2- Todo recién nacido con evidencia clínica de sífilis congénita: hidrops fetal no inmunológico con manifestaciones mucocutáneas (exantema macular, ampollas y rinitis) y en estudios complementarios el hallazgo de osteocondritis, anemia hemolítica y plaquetopenia. Ayudan al diagnóstico la presencia de otras manifestaciones frecuentes pero inespecíficas como poliadenopatías, hepatoesplenomegalia, neumonitis y compromiso del SNC. A tener en cuenta como manifestaciones sugestivas de sífilis congénita,

aunque de aparición más tardía, son la presencia de condilomas planos, síndrome nefrótico, alteraciones oculares y lesiones secuelares como nariz en silla de montar y alteraciones dentales (incisivos de Hutchinson, defectos molares y rara vez de caninos).¹⁰

3- Todo niño menor de 18 meses con pruebas no treponémicas o treponémicas reactivas (en los que no se pueda constatar el adecuado tratamiento de la madre).

4- Todo niño mayor de 18 meses con pruebas treponémicas positivas en los que se hubiese descartado abuso sexual.⁸

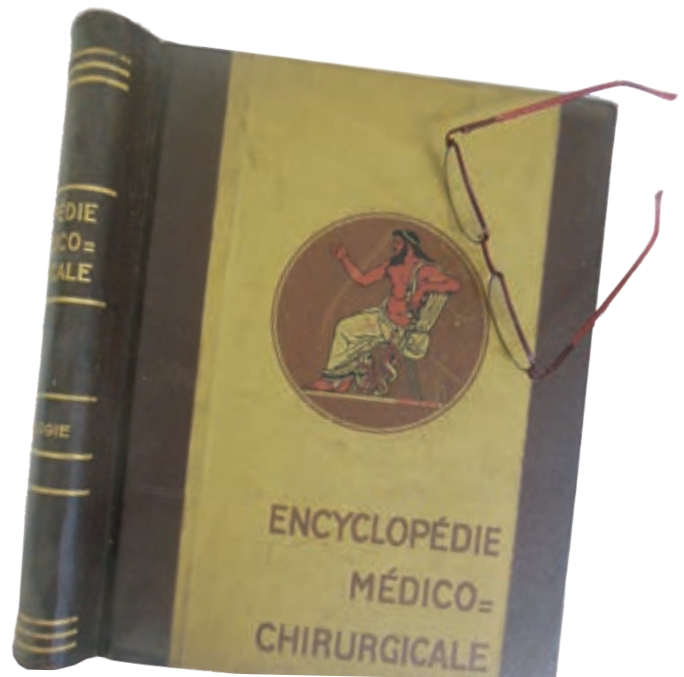
EPIDEMIOLOGÍA

La sífilis es una enfermedad de distribución mundial con una mayor prevalencia en zonas urbanas. La región de América Latina y el Caribe (ALC) tiene la mayor tasa de sífilis a nivel global pues aporta 3 de los 12 millones totales de nuevas infecciones mundiales por año.

A pesar de existir medidas profilácticas eficaces y que es una patología que podría eliminarse mediante un control prenatal adecuado y el tratamiento de las embarazadas infectadas y sus parejas, la sífilis sigue constituyendo un problema de salud pública a escala mundial. En ALC, la prevalencia en embarazadas varía de un país a otro (del 0,1% al 7,0%) y en el año 2015 la tasa de sífilis congénita estimada fue de 1,7 casos por 1000 nacidos vivos en la región.¹¹ Su eliminación reduciría el número de abortos, muertes fetales, partos prematuros, neonatos de bajo peso al nacer y muertes perinatales.^{9,11} En nuestro país, el porcentual de embarazadas estudiadas para sífilis con pruebas no treponémicas (PNT) positivas fue 3,16% en 2017.¹² En cuanto a sífilis congénita, en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) la maternidad Sardá comunicó 266 casos (41%) seguido por el hospital Penna con 128 casos (20%) (año 2017 hasta semana 49).¹³

Concomitantemente las comunas del sur acumularon las tasas más elevadas de sífilis congénita (40% de los casos totales del año 2018) destacando la comuna 4 (asiento de los hospitales Penna y Argerich) quienes presentaron casi tres veces más riesgo de sífilis en embarazadas que la media de CABA.¹³ Como dato alentador, el último boletín epidemiológico de CABA al cierre del envío del presente trabajo (año 2020 hasta semana 47) reveló un descenso de la notificación de caso de sífilis congénita y del embarazo con respecto al año anterior, aunque no puede descartarse que la pandemia de Covid-19 y

la consiguiente instauración de la cuarentena pudieran explicar ese descenso al haberse limitado el número de contactos interpersonales. Al respecto, el descenso de variación porcentual fue de -28% para sífilis congénita



(137 casos en 2019 contra 99 el presente año) y de -16% para sífilis en la embarazada (337 casos en 2019 contra 282 el presente año).¹⁴ La seroprevalencia de VDRL (por su siglas en inglés, Venereal Disease Research Laboratory) positiva en el embarazo oscila entre 0,02% a 4,5% en países desarrollados mientras que en países más pobres va de 3 a 18%.¹

La mediana de seroprevalencia de sífilis en embarazadas de ALC es 3,9% (rango 0,7 a 7,2%) y se estima que nacen más de 164.000 niños con sífilis congénita al año.¹ A nivel del conurbano bonaerense un trabajo sobre una población de 16.149 embarazadas en un periodo de 6 años (2010-2015) realizado en el Hospital Evita de Lanús estimó la seroprevalencia en 3,91% con una incidencia de sífilis gestacional de 2,36 % (2012 - 2015).¹⁵ Al respecto, se definió sífilis gestacional a toda mujer embarazada, puérpera o con aborto reciente con evidencia clínica (úlceras genitales o lesiones compatibles con sífilis secundaria) y/o prueba treponémica (incluido prueba rápida) o no treponémica positiva o reactiva que no ha recibido tratamiento o tratamiento adecuado para la sífilis durante la presente gestación.¹⁵

En otro trabajo, que abarcó el periodo 2011-2015 del Hospital San Martín de La Plata, sobre una población de 281 madres con sífilis, se observó que el 25% se encontraba embarazada al momento de la consulta, mientras 29% eran puérperas. De ellas, 183 tuvieron a sus bebés con diagnóstico de sífilis congénita (91% asintomáticos) con una incidencia promedio de 1.45% comparada con el total de recién nacidos vivos.¹⁶ La probabilidad de infección sifilítica en el feto depende del estadio de la enfermedad en la madre como del momento de la aparición de la infección materna en el embarazo. Con mayor frecuencia, la sífilis congénita se produce en etapas clínicas tempranas y no tratadas de mujeres embarazadas, y en menor medida durante etapas posteriores a la fase de latencia.³

Además, aunque una embarazada infectada puede transmitir la enfermedad al feto tan tempranamente como en la 9ª semana de amenorrea,⁵ por lo general la infección fetal no ocurre antes de la semana 16 de gestación debido a que la capa de Langhans del corión ejerce un efecto de barrera protectora.¹⁷ Esta mayor incidencia de sífilis congénita en las etapas primaria y secundaria de la infección por sífilis durante la gestación se debe a una alta concentración de espiroquetas del *Treponema pallidum* en sangre y está considerada como de alto riesgo (90 a 100%)¹ de infección transplacentaria con un 40% de abortos o mortinatos.⁵ Dicho riesgo cae lentamente en la etapa latente precoz al 80% y luego al 50% tras un año o más de adquirida la infección materna.¹⁸

ESTADO DE SITUACIÓN EN LOS PUEBLOS ORIGINARIOS

En cuanto a los pueblos originarios, los cuales muchas veces se encuentran en situación de vulnerabilidad debido a que cuentan con bajos recursos, entre ellos el acceso al agua potable, existe poca información a nivel nacional. En un trabajo realizado sobre la población Mbyá Guaraní de Misiones publicado en 2014 se detectó una seroprevalencia de sífilis de 5.9%, muy por encima a la medida a nivel país (0.98% para 2013), con la presencia de casos de sífilis congénita. Los autores concluyeron que esta mayor prevalencia se debió, además de los factores mencionados ut supra, al inicio precoz de la actividad sexual, ya que la primera menstruación “habilita” a las adolescentes de la aldea a mantener relaciones sexuales, a partir de los 12 o

13 años.¹⁹ Otro trabajo posterior también detectó una alta prevalencia de sífilis en la misma comunidad en las aldeas situadas en el área periurbana de Puerto Iguazú, a pesar de contar con promotores de salud, visitas médicas regulares y fácil acceso a la ciudad.²⁰ En un reciente trabajo²¹ sobre seroprevalencia de sífilis y virus de inmunodeficiencia humana (VIH) realizado en 551 miembros de la comunidad Mbyá Guaraní, se observó que a menor edad mayor fue la tasa de infección. Así, de los 48/551 casos con sífilis, 23 eran menores de 19 años y 22 tenían entre 20 y 39 años de edad. Esta situación explica una problemática compleja, donde no alcanza con aplicar las recomendaciones generales sino estudiar factores socioculturales inherentes a cada comunidad. Por ejemplo, en el caso del grupo Mbya Guaraní, un mayor número de miembros por aldea significa un mayor status y poder, de ahí que la fertilidad sea altamente valorada y los métodos anticonceptivos rechazados.²¹ Demostrar la relación costo-beneficio de las intervenciones dirigidas a prevenir la sífilis congénita y VIH sería una herramienta útil.¹¹

PAPEL DE LAS ORGANIZACIONES DE SALUD A NIVEL NACIONAL

Hace años las organizaciones de salud han enfocado su esfuerzo en eliminar la transmisión materno infantil (TMI) del virus de inmunodeficiencia humana (VIH), sífilis congénita y control de Chagas congénito.

A nivel nacional, en 2012, se constituyó la comisión de gestión integrada para la vigilancia, prevención y eliminación de la transmisión perinatal del VIH, sífilis, hepatitis B y el control del Chagas congénito en Argentina (CoNaGel-TP) y en CABA, desde 2016, funciona la gerencia operativa de epidemiología que gestiona, a partir de datos con diferenciales en necesidades de información y de la revisión crítica de los procesos de trabajo, el monitoreo sistemático de indicadores. A partir del 2018 opera el Sistema Nacional de Vigilancia de Salud (SNVS versión 2.0) en la plataforma del Sistema Integrado de Información Sanitaria Argentino. Su principal objetivo es garantizar en el niño expuesto perinatal el diagnóstico, seguimiento y eventual tratamiento.⁹

ESTRATEGIAS

Con el propósito de reducir los casos de sífilis congénita y TMI de VIH en América Latina, la OMS, a través de la OPS y UNICEF, implementó en 2009 la iniciativa regional

para la eliminación de la TMI de VIH y de sífilis congénita en ALC, en la cual propuso cuatro líneas de acción:²²

1) Fortalecer la capacidad de los servicios de salud materno-infantil del recién nacido, de atención familiar y comunitaria para la detección temprana, atención y tratamiento de VIH y de la sífilis en mujeres embarazadas, niños y sus parejas incrementando la cobertura de los servicios de salud, mejorando los programas preventivos, de consejería y tamizaje para VIH y sífilis para todas las embarazadas y brindando tratamiento temprano tanto en la madre como en los neonatos.

2) Intensificar la vigilancia y notificación de VIH y de la sífilis en los servicios de salud materno-infantil con la implementación de servicios de vigilancia basados en la búsqueda activa de los casos de VIH y sífilis.

3) Integrar los servicios de VIH, salud sexual y reproductiva, atención al recién nacido y salud familiar y comunitaria con acciones para la prevención de VIH y sífilis y proporcionar tratamiento cuando sea necesario, además de establecer estrategias dirigidas a los adolescentes y promover el uso de preservativo.

4) Fortalecer los sistemas de salud mejorando, entre otros aspectos, la distribución de los recursos humanos y el suministro de pruebas rápidas de detección y tratamiento para VIH y sífilis.

Sin embargo, a pesar de estos lineamientos el problema está lejos de resolverse. En un estudio realizado en el Hospital Materno Infantil de Malvinas Argentinas sobre una población de 106 casos con sífilis congénita, se estudiaron los factores asociados a falla en el diagnóstico y tratamiento de sífilis materna en puérperas y recién nacidos vivos durante el período 2014-2015.¹ Los autores encontraron como factores específicos de

falla la baja escolaridad materna y un número insuficiente de controles prenatales.

Al respecto, diversos autores^{1,3,11,15,21,23,24} han mencionado las siguientes estrategias en la búsqueda de reducir la incidencia de sífilis congénita:

1- El número de controles prenatales debe ser mayor a 5 y se deben realizar en el mismo hospital donde se atiende el parto. Estudios previos han observado que las embarazadas seguidas en el mismo hospital donde tienen el parto acceden con mayor frecuencia a un diagnóstico y tratamiento adecuado.¹ Esto sucede porque existen más oportunidades para detectar y gestionar los posibles problemas.²⁴

2- El momento de inicio de controles prenatales también constituye un factor esencial. Cuanto más precoz son los controles prenatales mayor es la reducción de la TMI de sífilis. En concordancia, en los países con alta prevalencia de sífilis, el primer control de embarazo oscila entre los seis y nueve meses.¹¹ Por lo tanto, resulta prioritario animar a las mujeres a acudir a los servicios de atención sanitaria desde el comienzo del embarazo a través de la divulgación de información (y su adecuada comprensión) sobre los riesgos y consecuencias de presentar sífilis durante la gestación.

3- El cribado prenatal (la realización de pruebas diagnósticas en personas en principio sanas para distinguir entre aquellas que están enfermas de las que no lo están) y el tratamiento completo y precoz es otra arma estratégica en busca de reducir el riesgo de TMI.

4- Implementar estrategias para captar aquellas mujeres que no acuden al seguimiento del embarazo a través de diversas tácticas (intervención de servicio social, cercanía del lugar sanitario a su domicilio, turnos y tratamiento rápidos y accesibles, educación sobre sífilis gestacional y congénita, etc.)

JORNADAS DE EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA



CURSO VIRTUAL

“Dermatopatología. Patrones inflamatorios. Ver lo que delante de tus ojos está”.

- **Directores:** Dres. Gabriela Perez y Roberto Schroh

Inicio: Marzo 2021



Vocación científica. Compromiso social.

LA LÍNEA MÁS COMPLETA DE ANTIBIÓTICOS EN PEDIATRÍA



AMOXOL
AMOXICILINA



AMOXOL DUO
AMOXICILINA



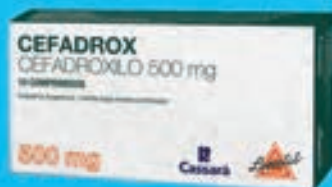
PEN ORAL
FENOXIMETILPENICILINA



CEFADROX
CEFADROXILO



CLAMOXOL DUO
AMOXICILINA, AC.CLAVULÁNICO



CEFADROX
CEFADROXILO



CEFADUO
CEFALEXINA



SANIBIOTIC
CEFALEXINA



COMPROMISO SOCIAL DEL LABORATORIO CASSARÁ

5- Garantizar un acceso rápido a las citas médicas y estudios diagnósticos, como a la recepción de los resultados de laboratorio, mejorando la adherencia de la embarazada a los controles obstétricos.

6- Combinar pruebas diagnósticas rápidas para la detección de la sífilis y un tratamiento eficaz en el día y en el mismo lugar de atención, requiriendo un apoyo logístico mínimo

7- El tamizaje prenatal, o sea la identificación de embarazadas con sífilis serológica, se ve facilitado cuando la infraestructura del laboratorio es mejor y más accesible. En muchos centros primarios de atención no se realizan serologías sino en lugares distantes y centralizados lo que ocasiona que la madre pierda su cita y no regrese a retirar los resultados acabando en un retraso del tratamiento o el hecho de no realizarlo.¹

8- La asequibilidad, comodidad y viabilidad de las pruebas treponémicas rápidas las convierten en interesantes herramientas, pero, dado que los anticuerpos treponémicos persisten durante años independientemente de si los pacientes reciben tratamiento o no, estas pruebas no sirven para comprobar la eficacia del tratamiento o distinguir una infección activa de una antigua infección ya tratada.¹¹ Por tanto, en áreas donde la prevalencia de la sífilis es alta, las pruebas treponémicas rápidas son poco útiles como pruebas de detección, puesto que una gran proporción de individuos presentarán anticuerpos como resultado de una infección anterior ya tratada. No obstante, sería preferible administrar tratamiento a las mujeres seropositivas antes que arriesgarse a no tratar una infección materna. De cualquier modo, sea cual sea la prevalencia, las pruebas treponémicas rápidas son muy útiles para identificar a las mujeres sin sífilis.¹¹

9- Mejorar la educación en la población de riesgo. A pesar de las campañas, aún continúa observándose falta de información o comprensión de los padres respecto a las complicaciones que ocasiona la sífilis no tratada durante el embarazo. Por tanto, fomentar la sensibilización en la población sobre los efectos de la TMI de la sífilis, como el desarrollo de malformaciones y muerte fetal, estimulará la aplicación de medidas de prevención a nivel comunitario. Es clave mejorar los índices de escolaridad materna, factor asociado con fallas en el diagnóstico y tratamiento de la sífilis durante el embarazo, y aplicar un programa de educación dirigido a mujeres embarazadas en que se promuevan

cuestiones de salud sexual y reproductiva y que incluya la participación activa de sus parejas.^{1,24}

10- Disminuir la tasa de embarazos en adolescentes. En este sentido, se ha observado que el embarazo antes de los 18 años aumenta el riesgo de falla de tratamiento y un mayor riesgo de sífilis congénita. Por tanto, optimizar la educación en salud de las mujeres en edad fértil es fundamental para ayudar a reducir la proporción de embarazos en adolescentes y, en caso de adquirir sífilis gestacional, a reducir el número de casos de falla en el tratamiento.

11- El screening y tratamiento adecuado de las parejas es otro aspecto fundamental pues hubo casos donde las madres recibieron tratamiento completo pero sus hijos desarrollaron sífilis congénita porque sus parejas no hicieron tratamiento y, por lo tanto, se produjo reinfección materna con consecuente TMI.¹ Por tanto, resulta clave la promoción de uso de preservativos durante el embarazo y el asesoramiento a todas las mujeres sobre cómo prevenir la infección.¹¹

12- Presentar una vida conyugal estable. Varios estudios han demostrado que a mayor número de parejas durante el embarazo mayor riesgo de contagio de ITS y menor el número de controles prenatales.²⁴ En contraposición, la creencia de que tener una pareja estable los protege de contraer ITS aún persiste, situación que atenta contra el uso de métodos anticonceptivos de barrera. Por otra parte, por cuestiones culturales, muchos hombres son reacios al uso de preservativo, y no son conscientes de la importancia de su uso como método de protección sexual tanto para él como para su pareja.²⁴

13- Evitar el consumo de sustancias tóxicas (alcohol y otras drogas), factores asociados al riesgo de sífilis al inhibir el juicio y conducir a prácticas sexuales inseguras.

14- Actualización continua de los datos de vigilancia: La falta de datos sobre las tasas de sífilis materna y congénita contribuye a la escasa prioridad que se otorga a la enfermedad como problema de salud pública.¹¹ En nuestro país, como mencionamos anteriormente, esta función la cumple el SNVS.⁹

15- Promover, a través de diferentes medios y otros canales de difusión, el compromiso político de reducir hasta eliminar la sífilis congénita¹¹

16- Articular un enfoque multidisciplinario entre las distintas áreas del sistema de salud, entre los distintos actores del personal de salud y sus especialidades afines al tema (Ginecología y Obstetricia, Neonatología,

Pediatría, Clínica Médica, Infectología, Dermatología, etc.).

17- Eliminar, a través de diferentes medios de comunicación, el estigma y la discriminación asociados al diagnóstico positivo de la sífilis.

18- Vincular la epidemiología y la antropología social para comprender los fenómenos culturales dentro de las comunidades de los pueblos originarios. Una mirada conjunta entre ambas disciplinas permitirá comprender el sistema de creencias y prácticas de cada comunidad, sin caer en estereotipos ni recomendaciones generales. Esto permitirá repensar estrategias a implementar en cuanto a políticas de salud que tendrán como objetivo disminuir la incidencia de ITS prevalentes como VIH y sífilis.²⁴

19- Identificar poblaciones aisladas (social o geográficamente) del sistema de salud con una alta prevalencia de sífilis.

20- Dar mayor énfasis a las visitas domiciliarias por un agente sanitario, primordialmente en aquellas gestantes que, aun presentando factores de riesgo maternos, desisten de los controles.²⁴

21- Colaborar con los agentes de salud comunitaria y parteras tradicionales para realizar el seguimiento de mujeres que no recibieran cuidados prenatales u obstétricos.

22- Los profesionales de la salud deben comprender las ideas y creencias de las mujeres y las comunidades respecto de la salud materno infantil, con cuestiones tales como: el papel de los hombres como motores u obstáculos para buscar la asistencia sanitaria, la dinámica de la toma de decisiones en la familia,

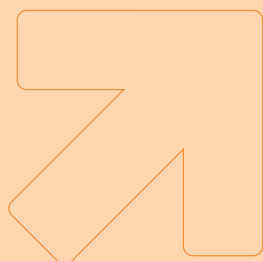
las preferencias de cuidados durante el embarazo y las percepciones de la calidad de la atención en los servicios sanitarios. Esta comprensión es crucial para diseñar estrategias adecuadas para la prevención de las enfermedades.

CONCLUSIÓN

El acercamiento de mujeres, familias y comunidades a los proveedores de atención sanitaria no es un proceso sencillo, pero es esencial para alcanzar los objetivos de salud materno infantil, entre ellos la reducción de la morbilidad y la mortalidad por sífilis congénita. Además, está cada vez más comprobado que las ITS, como la sífilis, aumentan la probabilidad de infección por VIH, por ello, la detección y el tratamiento de la primera reducirá el riesgo de transmisión de la segunda. Una medida fundamental para disminuir la TMI de la sífilis es la administración de un tratamiento adecuado y completo a las embarazadas y a sus parejas sexuales, evitando de esta manera las catastróficas consecuencias que pueden acarrear sobre el producto de la concepción. Resulta necesario comprender la multiplicidad de factores que intervienen, desde culturales a socioeconómicos, que provocan que la sífilis congénita sea un problema aún vigente, a pesar de la existencia de un tratamiento eficaz a partir de la irrupción de la penicilina en 1943.⁷

La capacitación del personal de salud en materia de abordaje diagnóstico y terapéutico y la implementación de estrategias institucionales y de políticas en salud permitirán reducir la incidencia de sífilis materna y sífilis congénita.¹

JORNADAS DE EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA



CURSO VIRTUAL

“Conocimiento y gestión de Biopelículas. Avanzando hacia el futuro de los tratamientos en patologías crónicas infecciosas”.

- **Directora:** *Dra. Alicia Farinati*

Inicio: Abril 2021

Referencias

1. Silva AM, Bois F, Duro E. Factores asociados con falla en el diagnóstico y tratamiento de sífilis materna. *Med Infant*. 2016; 23:293-298.
2. Newman L, Kamb M, Hawkes S, Gomez G, et al. Global estimates of syphilis in pregnancy and associated adverse outcomes: analysis of multinational antenatal surveillance data. *PLoS Med*. 2013; 10 (2): e1001396.
3. Pineda-Leguizamo R, Villasis-Keever MA. Sífilis congénita: un problema vigente. *Rev Mex Pediatr*. 2017; 84(2): 45-47.
4. Carrada Bravo T. Sífilis: actualidad, diagnóstico y tratamiento. *Rev Fac Med UNAM*. 2003; 46(6): 236-242.
5. *Recomendaciones para la prevención de la transmisión vertical de la sífilis*. Ministerio de Salud. Resolución 266/2004. Fecha de consulta: 21/12/20. Disponible online: <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/90000-94999/93735/norma.htm>
6. Berdasquera Corcho D, Lazo Álvarez MA, Galindo Santana BM, Gala González A. Sífilis: pasado y presente. *Rev Cubana Hig Epidemiol*. 2004; 42 (2). Fecha de consulta: 19/12/20. Disponible online: <http://www.revepidemiologia.sld.cu/index.php/hie/article/view/748/755><http://scielo.sld>
7. Ros Vivancos C, González Hernández M, Navarro Gracia JF, Sánchez Payá J, et al. Evolución del tratamiento de la sífilis a lo largo de la historia. *Rev Esp Quimioter* 2018; 31(6): 485-492.
8. ¿A qué se considera casos de sífilis congénita? En: *Prevención de la transmisión perinatal de sífilis, hepatitis B y VIH. Recomendaciones para el trabajo de los equipos de salud*. Ministerio de Salud. Presidencia de la Nación. 2016; 49-50. Fecha de consulta: 18/12/20. Disponible online: <http://iah.salud.gob.ar/doc/Documento211.pdf>
9. *Vigilancia de sífilis. Boletín epidemiológico semanal*. Gerencia operativa de epidemiología. Ministerio de Salud de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires 2018; 95(3): 32-43. Fecha de consulta: 18/12/20. Disponible online: http://www.buenosaires.gob.ar/sites/gcaba/files/bes_95_se_22_vf.pdf
10. Torres Salazar JF, Rodríguez Ortega D. Signos dentales de la sífilis congénita. *Revista ADM*. 2017; 74 (6): 286-292.
11. Ballard R, Behets F, Berillo N, et al. Sífilis durante el embarazo. Desafíos para la prevención de la sífilis congénita. La estrategia. En: Ballard R, Behets F, Berillo N et al. *Eliminación mundial de la sífilis congénita: Fundamentos y estrategias para la acción*. Biblioteca de la Organización Mundial de la Salud, 2008; 3-6. Fecha de consulta: 18/12/20. Disponible online: http://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/43856/9789243595856_spa.pdf?sequence=1.
12. *Tamizaje en mujeres embarazadas para sífilis y Chagas, Boletín Integrado de Vigilancia*. Ministerio de Salud, Presidencia de la Nación, 2018; 407: 88. Fecha de consulta: 20/12/20. Disponible online: http://www.msal.gob.ar/images/stories/boletines/BIV_407_SE15.pdf.
13. *Vigilancia de sífilis, Boletín epidemiológico semanal*. Gerencia Operativa de Epidemiología. Ministerio de Salud de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires 2018; 222(3): 18-29. Fecha de consulta: 21/12/20. Disponible online: http://www.buenosaires.gob.ar/sites/gcaba/files/bes_122_se_49_vf.pdf
14. *Reporte de enfermedades en la ciudad de Buenos Aires, Boletín epidemiológico semanal*. Gerencia Operativa de Epidemiología. Ministerio de Salud de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires 2020; 242(5): 7. Fecha de consulta: 18/12/20. Disponible online: http://www.buenosaires.gob.ar/sites/gcaba/files/nuevo_bes_224_se_47_vf.pdf
15. Catuogno, F, Bellotti Cuevas F, Rosselli GS. Estudio epidemiológico de sífilis en embarazadas en un hospital bonaerense en el período 2010 – 2015. B y PC. 2017; 81(1): 35-40.
16. Bolomo G, Campoy MV, Garritano MV, Miraglia E, et al. Sífilis adquirida y congénita: nuestra experiencia en el consultorio de infecciones de transmisión sexual (ITS) del HIGA San Martín de La Plata (2011-2015). *Med Cutan Iber Lat Am*. 2016; 44 (3): 198-205.
17. Vargas-Pérez K, Mena-Cedillos C, Toledo-Bahena M, Valencia A. Sífilis congénita, la gran simuladora. *Dermatol Rev Mex*. 2014; 58: 40-47.
18. Reyes A, Chorbadjian G, Parada MA, et al. Sífilis congénita: Optimizando el diagnóstico en 191 neonatos de madres seropositivas. *Rev Chil Infect*. 2004; 21(4): 307-311.
19. Bornay Linares FJ, Pedrozo WR, Galarza F, Piragine RC, et al. Syphilis in the Mbyá-Guaraní population of Misiones (Argentina): Evidences probes the need to design and implement a scheduled intervention. *Sex Transm Dis*. 2014; 41(S1): S85.
20. Marx J, Sotillo Soler V, Acosta L, Deschutter E et al. *Prevalencia de sífilis y VIH en dos comunidades Mbyá Guaraní de Puerto Iguazú, Misiones (Argentina)*. En: Abasto JR, Narváez V, Scipioni G. IX Jornadas Científico tecnológicas de la facultad de ciencias exactas, químicas y naturales de la universidad nacional de Misiones. Libro digital, Posadas,2015:213-218. ISBN 978-950-766-112-119. Fecha de consulta: 18/12/20. Disponible online: https://www.researchgate.net/profile/Fernando_Bornay-Llinares/publication/298722017_Prevalencia_de_sifilis_y_VIH_en_dos_comunidades_Mbya_Guarani_de_Puerto_Iguazu_Misiones_Argentina/links/56ea8e5808ae25ede8327753/Prevalencia-de-sifilis-y-VIH-en-dos-comunidades-Mbya-Guarani-de-Puerto-Iguazu-Misiones-Argentina.pdf
21. Marx J, Acosta L, Deschutter EJ, Bornay-Llinares FJ, et al. Syphilis and HIV infection in indigenous Mbya Guarani communities of Puerto Iguazu (Argentina): diagnosis, contact tracking and follow up. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo*. 2020; 30(62): e19. Fecha de consulta: 18/12/20. Disponible online: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-46652020000100211
22. *Iniciativa regional para la eliminación de la transmisión maternoinfantil de VIH y de la sífilis congénita en América Latina y el Caribe*: documento conceptual. Organización Panamericana de la Salud. Montevideo: CLAP/SMR; 2009. Fecha de consulta: 19/12/20. Disponible online: <https://www.paho.org/es/documentos/iniciativa-regional-para-eliminacion-transmision-maternoinfantil-vih-sifilis-congenita>
23. Silva AM, Bois F, Duro E. Sífilis congénita. Seguimiento de casos. Diagnóstico de situación en un hospital de la provincia de Buenos Aires. *Rev Hosp Niños (BuenosAires)*. 2016; 58(262): 127-135.
24. Albornoz M, Lazarte S. Prevalencia de sífilis en púerperas sin control serológico en el último mes de gestación y estudio de su relación con factores de riesgo. *Rev Argent Salud Pública*. 2018; 9(35): 25-32.
25. Mazin R. De lugares comunes a recomendaciones concretas: el VIH entre pueblos originarios y poblaciones indígenas del hemisferio occidental. *Desacatos*. 2011; 35: 87-94.

CLIDAN LOCIÓN

INNOVACIÓN EN EL
CONTROL DEL ACNÉ

XYLITOL

INHIBE EL BIOFILM
DE C. ACNES

CLINDAMICINA

NIACINAMIDA

RESTAURA
BARRERA CUTÁNEA



CLINDAMICINA
XYLITOL
NIACINAMIDA

ASOCIACIÓN DE ACTIVOS PARA PONER
FIN A LA RESISTENCIA BACTERIANA



Human
Microbiome

Cassará

BioCass protec

LACTOBACILLUS RHAMNOSUS + VITAMINA B6

PRIMER **LACTOBACILLUS RHAMNOSUS**
DE ARGENTINA



Lactobacillus rhamnosus

INDICACIONES

- COMPLEMENTO AL TRATAMIENTO PROLONGADO CON ANTIBIÓTICOS SISTÉMICOS EN PATOLOGÍAS DERMATOLÓGICAS.
- TRATAMIENTO DE DIARREA AGUDA O ASOCIADA A USO DE ANTIBIÓTICOS SISTÉMICOS.
- TERAPIA COADYUVANTE PARA LA ERRADICACIÓN DE H. PYLORI.
- MEJORA LOS SÍNTOMAS RELACIONADOS CON EL DOLOR ABDOMINAL.

REFUERZA EL SISTEMA INMUNE


Cassarà

Vocación científica. Compromiso social.



LANZAMIENTO
DICIEMBRE 2020

LÍNEA