



# ATENEO CLÍNICO INTERHOSPITALARIO

Sede: Hospital Gral. De Agudos “Carlos G. Durand”

Av. Díaz Velez 5044, CABA – Bs. As.

Sábado 14 de septiembre de 2024

**Jefa de Servicio**

Dra. Rosana Lago

**Coordinadora:** Dra. Lucía Gut

**Secretarias:** Dras. Bettina Narbona – Paola Stefano

## HOSPITALES PARTICIPANTES

✚ Hospital Gral. De Agudos A. Zubizarreta. Dr. Ricardo Avenatti

✚ Hospital Gral. De Agudos Vélez Sarsfield. Dr. Luis Di Prinzio

## PROGRAMA

08.30 a 10.00 hs. Presentación de casos clínicos. *Pabellón Romano, 6to piso.*

10.00 a 10.30 hs. Coffee break- *Pabellón Herrera Vega, 2do. Piso.*

10.30 a 12.00 hs. Discusión de pacientes. *Pabellón Herrera Vega, 2do. Piso.*

**Hospital Gral. de Agudos Carlos G. Durand**

**SERVICIO DERMATOLOGÍA**

**JEFE DE SERVICIO:** Dra. Rosana Lago

**COORDINADOR:** Dra. Lucia Gut

**SECRETARIA/S:** Dra. Bettina Narbona. Dra. Paola Stefano

**MÉDICOS PARTICIPANTES DE PLANTA:**

Dr. Victor Lpkunski

Dra. Monica Ruiz

Dr. Strambach Federico

**MÉDICOS PARTICIPANTES CURSISTAS:**

Dra. Eugenia Bracco

Dra. Catalano Yael

Dra. Guillermina Creus

Dra. Sosire Jose Guevara Parejo

Dra. Gabriela Moreno

Dra. Florencia Morgavi

Dra. Diana Gabriela Pazmiño Bautista

Dra. Marianela Rivadulla

Dra. Maria Mercedes Rivas Duchi

Dra. Ivanna Robles

Dr. Esteban Zambrano

Dra. Lorena Zambrano

**JEFE DE DIVISION ANATOMIA PATOLOGICA:** Dr. Walter Astorino

**JEFA DE NECROPSIAS. ENCARGADA DEL AREA DE DERMATOPATOLOGIA:** Dra. Agostina Angulo

**INMUNOLOGIA:** Dra. Virginia Paolini, Dra Ana Laura Lopez

**SECRETARIAS:** Roldan, Romina , Maidana, Isabel

**Hospital Gral. de Agudos Dalmacio Vélez Sarsfield**

**SERVICIO DERMATOLOGÍA**

**JEFE DE SERVICIO:** Dr. Luis A. Di Prinzio

**COORDINADOR:** Dra. Maria Candela Baigorri

**SECRETARIA/S:** Dra. Vanina Toro

**MÉDICOS PARTICIPANTES DE PLANTA:**

Dra. Silvina Cabanillas

Dra. Liliana Ibarra

Dr. Bernardo Turjansky

**MÉDICOS PARTICIPANTES CURSISTAS:**

Dra. Evangelina Achával

Dra. Yamile Áscar

Dra. Camila Marazzi

Dra. Anna Nahirñak

Dra. Cynthia Puente

Dra. Sofía Sosa

Dra. Belén Torres

Dra. Analía Vanuffelen

Dra. Natalia Vidable

**ANATOMIA PATOLOGICA:**

Dra. Graciela Alonso

Dra. Ana Pascali

Dra. Gabriela Garcia Tascon

Dr. Francisco Ferronato ( Htal. Pirovano)

**MICOLOGIA:** Dr. Fernando Messina (Htal.Muñiz)

**Hospital Gral. de Agudos A. Zubizarreta**

**SERVICIO DERMATOLOGÍA**

**JEFE DE SERVICIO:** Dr. Ricardo Avenatti

**COORDINADOR:** Dra. Karina Cejas

**SECRETARIA/S:** Dra. Silvia Costantini. Dra. Maria Alejandra Crespo

**MÉDICOS PARTICIPANTES DE PLANTA:**

Dra. Romina Bucunga

Dra. Maria Sol Filgueira

Dra. Pamela Gassmann

Dra. Ines Mosca

Dra. Lorena Paez Bogado

**MÉDICOS PARTICIPANTES CURSISTAS:**

Dra. Cintia Caruso

Dra. Vanina Cuestas

Dra. Rocio Miguens

Dra. Rocio Navarro

Dra. Mariana Poletti

**ANATOMIA PATOLOGICA:**

Dra. Graciela Sanchez

Dra. Carolina Petrozzino

Dr. Gonzalo Ugazio

## **INDICE DE CASOS CLINICOS**

**Nº 1: PSORIASIS CUTANEA EN PLACAS SEVERA Y GRAN IMPACTO EN CALIDAD DE VIDA**

**Nº 2: PSORIASIS Y PLANIFICACION FAMILIAR**

**Nº 3: CROMOBLASTOMICOSIS**

**Nº 4: PRURIGO NODULAR DE HYDE EN UN PACIENTE INMUNOCOMPROMETIDO**

**Nº 5: ENFERMEDAD DE DARIER - WHITE**

**Nº 6: ESCROFULODERMA**

**Nº 7: LIQUEN ESCLEROSO Y MORFEA**

**Nº 8: LIQUEN PLANO PIGMENTOSO**

**Nº 9: NEVO LIPOMATOSO**

**Nº 10: SARCOIDOSIS CUTANEO-PULMONAR**

**Nº 11: PENFIGO VULGAR**

**Nº 12: SINDROME DE GORLIN**

**Nº 13: PORFIRIA CUTANEA TARDA A PROPOSITO DE UN CASO**

**Nº 14: SINDROME DE HALLOPAU**

**Nº 15: SARCOMA DE KAPOSI EN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA**

**Nº 16: PSORIASIS Y HEPATITIS: DESAFIO TERAPEUTICO**

**Nº 17: SARCOMA DE KAPOSI EPIDEMICO A PROPOSITO DE UN CASO**

**Nº 18: PENFIGO SUPERFICIAL Y PSORIASIS**

**Nº 19: MELANOMAS SINCRONICOS**

- LAS HISTORIAS CLINICAS SON CONFIDENCIALES.
- NO REALICE NINGUN TIPO DE COMENTARIO DELANTE DEL PACIENTE.
- EVITE EL CONTACTO FISICO CON EL PACIENTE.
- NO DEMUESTRE QUE USTED SABE, RESPETEMOS AL ENFERMO.
- RECUERDE: ESTA INFORMACION SE ENCUADRA EN EL SECRETO MEDICO.
- PROHIBIDO TOMAR FOTOGRAFIAS DE LOS PACIENTES Y DE LAS PRESENTACIONES.

## **CASO CLÍNICO N°1**

### **PSORIASIS CUTANEA EN PLACAS SEVERA Y GRAN IMPACTO EN CALIDAD DE VIDA**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Filgueira, Maria Sol - Crespo, Alejandra

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** Sexo femenino 52 años

**MOTIVO DE CONSULTA:** placas eritematoescamosas que afectaban cuero cabelludo, tronco, miembros superiores e inferiores, palmas y plantas.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Paciente que consulta por primera vez a nuestro servicio en el mes de diciembre de 2019, por lesiones extendidas de psoriasis cutánea en placa.

Comprometían cuero cabelludo, tronco, miembros inferiores y superiores (incluyendo palmas y plantas) y uñas, lo que afectaban seriamente su calidad de vida.

Refiere haber iniciado su primer episodio de psoriasis en 2017, que fue interpretado en su inicio como “reacción alérgica”.

En diciembre de 2019, efectúa episodio de eritrodermia psoriásica, por lo que debió ser internada en el Hospital Sirio Libanés. A su egreso, consulta a nuestro servicio.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Obesidad, dislipemia e hipertensión arterial.

Recibió quimioprofilaxis con isoniacida 300 mg/día por viraje de su PPD en el contexto de su tratamiento con metotrexato.

Esteatosis hepática por ecografía abdominal.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** no refiere

#### **EXAMEN FISICO DERMATOLOGICO:**

Gran compromiso cutáneo con PASI de 19.6 y DLQI de 17. Compromiso de palmas y plantas que denotaba la severidad de su psoriasis, limitando todo tipo de tarea de la vida diaria.

## **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

Histopatología 2017: confirma diagnóstico de psoriasis

Laboratorio: dislipemia, serologías no reactivas

Rx tórax y TAC s/p

Ecografía abdominal: esteatosis hepática

Viraje de PPD

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Fototerapia (2018) recibió 90 sesiones sin respuesta terapéutica.

Metotrexato, con distintas dosificaciones, sin mejoría de su cuadro clínico y progresión de sus lesiones.

Actualmente se encuentra en tratamiento con TREMFYA (Guselkumab) 100 mg desde julio de 2020 con muy buena respuesta terapéutica, alcanzando PASI 90. Gran impacto positivo en su calidad de vida.

Mantiene muy pequeñas placas en zona lumbar.

En exámenes periódicos, no se constató la presencia de artritis psoriásica.

En control multidisciplinario con cardiología y hepatología.

Descenso de su peso corporal, no habiendo ningún cambio en su dieta.

## **COMENTARIOS:**

La psoriasis es una enfermedad inmunomediada, sistémica, crónica, no contagiosa, con una base genética asociada a desencadenantes multifactoriales, que genera gran afectación en la calidad de vida. Puede comprometer piel, cuero cabelludo, mucosas, uñas y articulaciones. Está asociada a comorbilidades que afectan negativamente el pronóstico por lo que la terapéutica requiere un manejo multidisciplinario enfocado en cada uno de los factores personales de cada paciente.

## **INTERES DEL CASO:**

Se presenta una paciente con psoriasis cutánea severa asociada a síndrome metabólico con gran impacto en su calidad de vida. Naive de tratamientos biológicos, se inicia con un anti IL23 gracias a su justificación médica adecuada.

## **BIBLIOGRAFÍA:**

- 1- Carrascosa JM, Puig L, Belinchón Romero I, et al. Practical update of the Recommendations Published by the Psoriasis Group of the Spanish Academy of Dermatology and Venereology (GPS) on the Treatment of Psoriasis with Biologic Therapy. Part 1. Concepts and General Management of Psoriasis with Biologic Therapy. Actualización práctica de las recomendaciones del Grupo de Psoriasis de la Academia



- Española de Dermatología y Venereología (GPS) para el tratamiento de la psoriasis con terapia biológica. Parte 1. «Conceptos y manejo general de la psoriasis con terapia biológica». *Actas Dermosifiliogr.* 2022;113(3):261-277. doi:10.1016/j.ad.2021.10.003
- 2- Gomez M, Amaya M, García Hidalgo L, et al. Guía de práctica clínica: manejo de la psoriasis moderada a grave con tratamientos sistémicos convencionales y sistémicos biológicos en el entorno del Sistema de Salud Mexicano. <https://www.academiaderma.mx/quienes-somos> Fecha de descarga: 24 ABR 2022
  - 3- Echeverría C, Kogan N, Stengel F, et al. Guías Argentinas De Tratamiento Sistémico De La Psoriasis Moderada A Severa En Pacientes Adultos Soarpso. [http://www.soarpso.org/recursos/archivos/AG\\_psoriasis\\_2020\\_espanol.pdf](http://www.soarpso.org/recursos/archivos/AG_psoriasis_2020_espanol.pdf) Fecha de descarga: 24 ABR 2022
  - 4- Menter A, Strober BE, Kaplan DH, et al. Joint AAD-NPF guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with biologics. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(4):1029-1072. doi:10.1016/j.jaad.2018.11.057
  - 5- Kearns DG, Uppal S, Chat VS, Han G, Wu JJ. Translating the 2019 AAD-NPF Guidelines of Care for the Management of Psoriasis With Phototherapy. *Cutis.* 2020;106(2):82-86. doi:10.12788/cutis.0026

## **CASO CLÍNICO N°2**

### **PSORIASIS Y PLANIFICACION FAMILIAR**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Cuestas, Vanina - Crespo, Alejandra

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** femenina 36 años

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Paciente que consulta por primera vez a nuestro servicio el 29/3/2022, por psoriasis cutánea en placa severa (psoriasis tipo 1), de aproximadamente 20 años de evolución.

Presentaba lesiones eritemato-escamosas, en placas, que comprometían cuero cabelludo, tronco, miembros superiores e inferiores. Además, afectación de uñas.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Refiere haber iniciado su primer episodio de psoriasis a los 14 años de edad, luego de una situación de stress emocional. A los 18 inicio tratamientos sistémicos de 1era línea. Sin mejoría, las lesiones fueron incrementándose en el tiempo. Presentó dolores articulares, que en su momento fueron evaluados por reumatología, sin confirmarse diagnóstico aún de artritis psoriásica, pero debido a la presencia de biomarcadores, como afectación de cuero cabelludo y uñas, e inicio de la patología a temprana edad, se evalúa en forma periódica por reumatología para un diagnóstico precoz.

Cabe aclarar que desde los 14 años, la paciente nunca estuvo libre de lesiones en piel.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Paciente con sobrepeso corporal. Insulino resistencia Tabaco: 1 atado de cigarrillos por día. Alcohol: no toma. Esteatosis hepática por ecografía abdominal.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** no presenta

#### **EXAMEN FISICO DERMATOLOGICO:**

Presentaba en su primera consulta un PASI: 17.7, BSA:17% y un DLQI de 18, índices que denotaban la gravedad de su psoriasis y afectación de su calidad de vida, limitando sus tareas habituales.

## **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

Laboratorio rutina y serologías s/p. Subunidad B negativa .Rx torax s/p PPD .Ecografía Hepatica. Interconsultas reumatología y hepatología.

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

Inicia con tratamientos tópicos convencionales. Realiza Fototerapia UVB banda angosta durante 3 años sin mejoría satisfactoria de sus lesiones. También efectuó tratamiento sistémico con metotrexato, en distintas dosificaciones, sin respuesta terapéutica, por más de 9 meses.

Junio 2022: Inicia tratamiento con Tremfya (Guselkumab) 100 mg SC, con muy buena respuesta terapéutica, y resolución de sus lesiones de piel en poco tiempo , alcanzando casi PASI 100 (mínimas lesiones en área umbilical)

Mantuvo tratamiento y eficaz hasta hasta la actualidad, con gran impacto positivo en su calidad de vida.

Durante esta última etapa la paciente manifiesta su intención de planificación familiar por lo que se concensua switch terapéutico a nuevo agente biológico adecuado a esta instancia Agosto 2024 inicia Certrolizumab Pegol.

## **COMENTARIOS:**

La mayoría de los pacientes presentan psoriasis antes de la edad de 40 años, en correlación con los años reproductivos. Por lo que la posibilidad de planificación familiar es una instancia a tener en cuenta durante los esquemas terapéuticos de la psoriasis. En general, los productos biológicos no están indicados durante la concepción, el embarazo y la lactancia ya que el perfil completo de seguridad sigue siendo desconocido debido a la falta de evidencia y datos inconsistentes. La interrupción de los productos biológicos sigue siendo un desafío, ya que el cese puede conducir a la exacerbación de la psoriasis subyacente. Certolizumab pegol ha demostrado una transferencia placentaria nula o mínima durante los dos últimos trimestres del embarazo. En un estudio farmacocinético, fue seguro durante la lactancia. Siendo un tratamiento de primera línea en mujeres embarazadas y lactantes.

## **INTERES DEL CASO:**

Paciente en edad reproductiva con psoriasis cutánea severa de larga data ,con excelente respuesta terapéutica a agentes biológicos ,manifiesta intención de planificación familiar lo que genera un nuevo desafío terapéutico.

## **BIBLIOGRAFIA :**

- 1-Lavieri A, Acevedo a, Baccarini E, et al. Consenso Nacional De Psoriasis Guía De Tratamiento. Actualización 2020. Publicación de la Sociedad Argentina de Dermatología \* Año 1 \* No 1 \* Agosto 2020. <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2020/08/CONSENSO-NACIONAL-DE-PSORIASIS.-ACTUALIZACION-2020.pdf> Fecha de descarga: 24 ABR 2022
- 2- AbbVie Inc. HUMIRA® (adalimumab) injection, for subcutaneous use: US prescribing information. 2018. [https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda\\_docs/label/2018/125057s410lbl.pdf](https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2018/125057s410lbl.pdf). Fecha de descarga: 23 SEP 2020.
- 3- Amin M, No DJ, Egeberg A, Wu JJ. Choosing first-line biologic treatment for moderate-to-severe psoriasis: what does the evidence say? *Am J Clin Dermatol.* 2018;19(1):1–13
- 4- Barquero - Orías D, Martínez-Franco MC. Principios de psoriasis y enfoque terapéutico en embarazo: revisión de literatura. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* Vol 28(2): abril - junio, 2020, 148-163

## **CASO CLÍNICO N°3**

### **CROMOBLASTOMICOSIS**

**MEDICO A CARGO:** Dra.Ibarra, Liliana

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS DALMACIO VÉLEZ SARSFIELD**

#### **DATOS PERSONALES:**

Paciente masculino, venezolano, 37 años.

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Junio 2022 consulta por primera vez en nuestro servicio por presentar una dermatosis verrugosa en miembro inferior izquierdo de 20 años de evolución, con crecimiento lento y progresivo.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Refiere haber manifestado 19 años antes, una lesión postraumática inicial autolimitada, desconociendo diagnóstico definitivo realizó varios tratamientos sistémicos indicados con escasa respuesta en su país de origen. El paciente posteriormente suspendió el seguimiento y el tratamiento.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Trabajador rural (aserradero) desde su adolescencia hasta su juventud.

Residente en CABA (2022).

#### **EXAMEN FÍSICO DERMATOLÓGICO:**

Junio 2022: Grandes placas exofíticas de aspecto verrugoso, color eritemato-pardo-violáceas, cubiertas con escamas y puntos negros, bien delimitadas, infiltrativas, de contornos irregulares, localizadas en región extensora de rodilla izquierda, pierna y muslo homolateral. Asintomáticas. No adenopatías regionales y no impresiona impotencia funcional del miembro afectado.

Noviembre 2023: placas atróficas cicatrizales, no retráctil y lesión hiperqueratósica ulcerada en rodilla izquierda, zona extensora.

Septiembre 2024: placas cicatrizales residuales, sin limitación funcional y nódulo ulcerado en muslo superior izquierdo.

## ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:

Laboratorio con serologías para HIV y sífilis: s/p

Radiografía de tórax y de miembro inferior izquierdo: s/p

Ecografía abdominal: s/p

Estudio histopatológico:

- 30/6/2022 (Protocolo 22B064826): por tinción de PAS y plata, en dermis granulomas de aspecto tuberculoide con elementos micóticos redondeados de pared gruesa dispuestos aislados y en grupos en su interior.
- 15/11/2023 (Protocolo 23B066696): con PAS (+), proceso inflamatorio crónico granulomatoso con signos de reagudización y microabscesos con presencia de algunos esporos oscuros de paredes gruesas.
- 4/9/2024 pendiente informe de biopsia.

Examen micológico directo (Hospital Muñiz): evidencia cuerpos muriformes,

Cultivo micológico:

- (07/2022): desarrollo de *Fonsecaea pedrosoi*.
- (12/2023): *F. pedrosoi*.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Julio 2022: Se decidió tratamiento combinado con itraconazol 400 mg/día y terbinafina 500 mg/día donde luego de treinta días de tratamiento antimicótico oral, se inició con nitrógeno

líquido, dos ciclos de 30-60 segundos bajo anestesia local previa con buena tolerancia al procedimiento y controles posteriores a las 48-72 horas y semanal. En el seguimiento post tratamiento, a los 6 meses, presentó mejoría clínica y leves efectos adversos locales.

Noviembre 2023: Presenta lesión hiperqueratósica, ulcerada sobre placa atrofica cicatrizal en región extensora de rodilla izquierda donde se plantea recidiva vs proceso tumoral, se realiza toma de biopsia incisional donde confirma cromoblastomicosis. En interconsulta con infectología (Hospital Muñiz) se inicia terapéutica con posaconazol 300 mg/día en adyudancia con crioterapia, con resultados satisfactorios.

Mayo 2024: Se solicita flucitosina al ministerio debido a la suspensión de posaconazol por intolerancia gastrointestinal y se determina dosis de itraconazol 600 mg/día.

Junio 2024: Por falta de insumos para flucitosina, se mantiene plan de itraconazol 600 mg y crioterapia.

Septiembre 2024: Impresiona nódulo ulcerado en muslo superior izquierdo, toma de muestra para estudio histopatológico por sospecha tumoral, a la espera de informe de biopsia. Esquema actual: itraconazol 600 mg diario y crioterapia, un ciclo punta A.

## COMENTARIOS:

La cromoblastomycosis, también conocida como dermatitis verrugosa, Enfermedad de Pedroso o enfermedad de Fonseca, es una infección fúngica crónica causada por la microinoculación traumática percutánea reiterada de hongos demateáceos o pigmentados, más frecuentemente de los géneros *Phialophora*, *Fonsecaea* y *Cladophialophora*, causando una dermatosis típicamente granulomatosa en zonas corporales expuestas.

Es más prevalente en áreas rurales de bajos recursos de zonas tropicales y subtropicales, aunque actualmente se han descrito casos en los cinco continentes. Afecta con mayor incidencia a varones entre 20 y 60 años que cumplen tareas agrícolas o forestales, por contacto directo con el material contaminado. Las mujeres contarían con cierta protección hormonal ante esta infección, explicando la menor incidencia en el género femenino.

En cuanto a la clínica, la lesión inicial es una mácula eritematosa que evoluciona a una pápula rosada y luego progresa a pápulo-escama polimórfica y pruriginosa que, por rascado, favorece la diseminación por contigüidad generando lesiones satélites.

La clasificación de Carrion sigue vigente y divide las lesiones en:

- Nodulares: discretamente sobreelevada de color violáceo
- Verrugosas: con hiperqueratosis
- Tumorales: tipo coliflor
- Cicatrizales: con zonas de regresión y atrofia central, generando formas serpinginosas
- En placas: lesiones sobreelevadas, rojo violáceas, suaves
- Mixtas

Asimismo, según la severidad de la enfermedad, se dividen en:

- Leve: lesión única menor a 5 cm de diámetro
- Moderada: lesión única o múltiples menor a 15 cm de diámetro, de aspecto tumoral, verrugoso o en placas
- Severa: lesiones de cualquier morfología en áreas extensas, contiguas o no, resistentes al tratamiento.

Típicamente se observan puntos negros en la superficie de las lesiones por eliminación transepitelial de estructuras fúngicas.

Las complicaciones de las lesiones afectan piel y tejido celular subcutáneo. El linfedema y la elefantiasis, y las retracciones cicatrizales pueden causar compromiso funcional en miembros

superiores e inferiores. La sobreinfección bacteriana y la transformación maligna son otras complicaciones en el largo plazo.

El diagnóstico se confirma con la visualización del agente etiológico en el examen directo, histopatología y cultivos. Las pruebas serológicas y los métodos moleculares no son de uso habitual sino solo con fines de investigación. La histología muestra una respuesta granulomatosa mixta con pequeños abscesos neutrófilos e hiperplasia pseudoepiteliomatosa. En la dermis, los microorganismos se ven solos o en grupos de células pigmentadas de color marrón conocidas como cuerpos de Medlar, células muriformes o fumagoides o cuerpos escleróticos. Los preparados con

hidróxido de potasio (KOH) también permiten identificar esta estructura patognomónica. La confirmación debe hacerse con cultivos en medios agar Sabouraud con dextrosa o antibióticos, los cuales producen colonias grisáceo negruzcas con superficie vellosa. El agente etiológico se identifica según el tipo de esporulación:

- Tipo cladophialophora: cadenas laterales ramificadas largas con células en escudo en los puntos de ramificación.
- Tipo phialophora: conidios similares a las yemas que brotan de las plantas.
- Tipo Rinocladiella: similar a un cepillo para pestañas.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con infecciones por micobacterias y otras micosis profundas. Debe diferenciarse con lepra, tuberculosis cutánea, sífilis terciaria, leishmaniasis cutánea y piodermitis vegetante.

El tratamiento se basa en el uso de antimicóticos asociado a terapia térmica con frío o calor y eventualmente cirugías. Algunas opciones son itraconazol 200-400mg/día por al menos seis meses o terbinafina 500 mg/día. Pueden asociarse a tratamientos locales tópicos con imiquimod 5%. También se describe al acitretin en función de reducir el grosor de la piel y descamar, y la anfotericina B con uso limitado por la nefrotoxicidad.

#### INTERÉS DE LA PRESENTACIÓN:

Radica por ser una patología poco frecuente en nuestro país y presentar un paciente importado con cromoblastomicosis extensa causada por *Fonsecaea pedrosoi* que mostró evolución favorable al tratamiento combinado con antimicóticos orales asociado a criocirugía.

El abordaje terapéutico de esta micosis es un verdadero reto por la falta de respuesta y la recidiva, en especial en individuos con lesiones crónicas y extensas; siendo primordial el control clínico periódico para evaluar y diagnosticar en forma temprana las posibles recaídas y las complicaciones eventuales.

#### BIBLIOGRAFÍA:

- 1-. Breda LCD, Menezes IG y cols. Immune sensing and potencial immunotherapeutic approaches to control chromoblastomycosis. *J Fungi* (Basel). 2020 Dec 22;7(1):3.
- 2-. Cardoso de Brito A. y cols. Chromoblastomycosis: an etiological, epidemiological, clinical, diagnostic and treatment update. *An Bras Dermatol*. 2018;93(4):495-506.
- 3.- Guevarra A. y cols. Chromoblastomycosis in Latin America and the Caribbean: epidemiology over the past 50 years. *Med. Mycol*. 2021;60:myab062.
- 4.- Sousa IS. y cols. Biofilm Formation by Chromoblastomycosis Fungi *Fonsecaea pedrosoi* and *Phialophora verrucosa*: Involvement with Antifungal Resistance. *J. Fungi*. 2022;8, 963.
- 5.- Zanini M. Treatment of cromoblastomycosis with cryosurgery and systemic itraconazole. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2012;40(5):168-170.



## **CASO CLÍNICO N°4**

### **PRURIGO NODULAR DE HYDE EN UN PACIENTE INMUNOCOMPROMETIDO**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Vanuffelen, Analia - Baigorri, Maria Candela

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS DALMACIO VÉLEZ SANSFIELD**

**DATOS PERSONALES:** Sexo masculino, 53 años, argentino.

**MOTIVO DE CONSULTA:** Derivado por infectología por presentar lesiones pruriginosas generalizadas de 2 años de evolución.

**ANTECEDENTES PERSONALES:** Refiere vitiligo, ASMA, y SIDA en tratamiento con antirretrovirales y profilaxis antibiótica.

**EXAMEN FISICO:** Presenta lesiones nodulares, hiperqueratósicas, algunas excoriadas, liquenificadas, color blanquecino o rosado con centro cupuliforme, y borde hiperpigmentado, distribuidas en ambos miembros superiores y tronco, en dorso se observa el signo de la mariposa.

#### **DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES:**

- Prurigo nodular
- Liquen corneo hipertrófico
- Papulosis linfomatoide
- Enfermedad de Kyrle

#### **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

Laboratorio:

- eosinófilos y monocitos aumentados
- linfocitos disminuidos
- carga viral 56 copias/ml
- Conteo absoluto de CD4 35 cel/mm<sup>3</sup>
- Serologías HBV, HCV VDRL no reactivas

#### **HISTOPATOLOGIA**

11/12/2024 Protocolo 23B064097. Epidermis con gruesa capa cornea, hiperparaqueratosis, acantosis, proliferación irregular descendente de las redes de cresta, papilomatosis. En la dermis se ve modera infiltrado inflamatorio crónico y escasos eosinófilos.

25/05/2024 Protocolo 24B067787: Hiperparaqueratosis, acantopapilomatosis, elongación de redes de cresta pseudoepiteliomatosa, en dermis papilar bandas de colágeno orientadas

verticalmente, infiltrado inflamatorio perivascular superficial constituido por linfocitos, histiocitos y eosinófilos.

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

-Emolencia 2 veces al día

-Clobetasol tópico 2 veces al día

-Levocetirizina 10 mg/día los primeros 30 días y luego según necesidad.

A los 60 días de iniciado el tratamiento el paciente refiere mejoría completa del prurito. Al examen físico se evidencia discromía residual en las zonas afectadas, no presenta hiperqueratosis y no se palpan nódulos. En miembros inferiores, se observa menor respuesta, en ellas se irán realizando las infiltraciones.

## **COMENTARIO:**

El prurigo nodular es una dermatosis crónica con un importante componente pruriginoso, de etiología desconocida. Si bien en la actualidad hay autores que refieren que la misma es secundaria al rascado, hay otros que la consideran una patología primaria.

Se reconoce asociación con diferentes comorbilidades, patologías inmunosupresoras y trastornos psicógenos. Se ha señalado como una manifestación cutánea frecuente en individuos infectados por el VIH, secundario a un viraje Th1 a Th2.

Se caracterizan por lesiones papulares y nodulares que pueden ser múltiples o localizadas, distribuyéndose en zonas accesibles al rascado. La evolución se da por brotes y no hay tendencia a la resolución espontánea.

Es una dermatosis de difícil tratamiento donde las tasas de recurrencia son frecuentes, el mismo debe tener como objetivo la interrupción del ciclo prurito-rascado. En la actualidad se dispone de varias opciones, desde tratamientos tópicos o sistémicos hasta terapias biológicas.

La decisión de optar por un tratamiento u otro debe realizarse en base al perfil integral del paciente.

## **INTERES DEL CASO:**

El interés del caso radica en la importancia de establecer el diagnóstico de manera oportuna en un paciente inmunodeprimido donde la forma de presentación puede resultar variable o poco frecuente, y llevar a tratamientos tardíos o desacertados.

## BIBLIOGRAFIA:

1. Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. *Dermatology*, 4.<sup>a</sup> ed. España: Elsevier; 2018.
2. Docampo-Simón A, Sánchez-Pujol MJ, Silvestre-Salvador JF. Prurigo crónico: actualización. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2022;113(6):563–74. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2021.11.002>
3. Esteves C, Sylvié M, García S, Vannelli M, Aloise Í. Prurigo nodular crónico. *Dermatol Argent* [Internet]. 2021;27(2):69–71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.47196/da.v27i2.2077>
4. Frølund AS, Wiis MAK, Ben Abdallah H, Elsgaard S, Danielsen AK, Deleuran M, et al. Non-atopic chronic nodular prurigo (prurigo nodularis Hyde): A systematic review of best-evidenced treatment options. *Dermatology* [Internet]. 2022;238(5):950–60. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1159/000523700>
5. Gómez-Chicre V, Ochoa-Bermúdez JF, Gómez-Martínez L, Valencia-Aguirre P, Valderrama AJ, Herrera H. Enfermedad de Kyrle asociada a enfermedad renal. *Piel (Barc, Internet)* [Internet]. 2021;36(7):488–90. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2020.12.013>
6. Müller S, Zeidler C, Ständer S. Chronic Prurigo Including Prurigo Nodularis: New Insights and Treatments. *Am J Clin Dermatol*. 2024;25(1):15-33. doi:10.1007/s40257-023-00818-z
7. Veliz A , Cheli S , Territoriale O , Burguesser V. Dermatitis Perforante Adquirida (Enfermedad de Kyrle) [Internet]. *Rev. argent. dermatol.* (en línea). [citado el 21 de abril de 2024]. Disponible en: <http://rad-online.org.ar/2022/10/09/dermatosis-perforante-adquirida-enfermedad-de-kyrle/>

## **CASO CLÍNICO N°5**

### **ENFERMEDAD DE DARIER - WHITE**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Caruso, Cintia Elizabeth - Cejas, Karina

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** Sexo femenino, 42 años

### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Diciembre 2023: Pápulas y pequeñas placas rojo-amarronadas en el tronco. Prurito.

### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Comenzó a principios del año 2020 conpápulas y pequeñas placas rojo-amarronadas, algunas hiperqueratósicas, muy pruriginosas en el tronco, principalmente en regiones interescapular, lumbar y submamaria.

### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

No refiere

### **ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:**

No refiere.

### **EXAMEN FISICO DERMATOLOGICO:**

Pápulas y pequeñas placas rojo-amarronadas, algunas hiperqueratósicas, pruriginosas y malolientes en el tronco, principalmente en regiones interescapular, lumbar y submamaria de varios años de evolución. Presenta, además, compromiso ungueal con fragilidad y estrías longitudinales.

### **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

**HISTOPATOLOGIA:** Piel lesión de dorso (Enero 2024; n° inclusión 88741) epidermis con patrón acantolítico y presencia de células disqueratósicas vinculable a enfermedad de Darier.

### **LABORATORIO:**

Rutina, perfil tiroideo, hepatograma y perfil lipídico: dentro de parámetros normales.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

Marzo 2024: Comienza tratamiento con clobetasol 0.05% crema, dexametasona 4 mg/día por vía oral y medidas generales. A los 7 días se suspende la corticoterapia sistémica por presentar un cuadro hipertensivo y gastrointestinal con malestar general, dolor abdominal y diarrea, acompañado de fiebre, continuando sólo con tratamiento tópico.

Abril 2024: Intercurre con intertrigo submamario tratado con clotrimazol pasta.

Se plantea la posibilidad de iniciar tratamiento con isotretinoína por vía oral, siendo descartado por imposibilidad de acceso a la medicación.

A la fecha continúa con tratamiento local con clobetasol con moderada respuesta.

### **COMENTARIOS:**

La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante con penetrancia variable que se caracteriza por alteración en la queratinización y trastornos en la cohesión celular. Es poco frecuente, comienza generalmente en las dos primeras décadas de la vida, afectando a ambos sexos por igual. Se manifiesta con pápulas foliculares rojas o amarronadas que pueden confluir formando pequeñas placas con costras, pruriginosas y, en ocasiones, fétidas, localizadas principalmente en zonas seboreicas como cuero cabelludo, rostro, en especial los surcos nasogenianos, tronco, cuello, axilas y región inguinal, como también áreas de flexión. En regiones intertriginosas pueden formar masas verrugosas hipertróficas y fétidas. Puede haber, también, compromiso de palmas y plantas con pápulas planas con aspecto de empedrado, de uñas con fragilidad, estrías longitudinales y lesiones distales en V y de mucosas principalmente yugal, encías y paladar con presencia de pápulas blanquecinas con depresión central. Las lesiones se exacerban por exposición a los rayos UV, calor, humedad y traumas mecánicos.

Su patogenia está relacionada con mutaciones en el gen ATP2A2 que codifica la isoforma 2 de la bomba  $Ca^{2+}$  ATPasa del retículo endoplásmico llamada SERCA2 disminuyendo el calcio intracelular con la consecuente afectación en la adhesión intercelular y en el proceso de queratinización.

Como diagnósticos diferenciales se plantean enfermedad de Grover, enfermedad de Hailey – Hailey, dermatitis seboreica, eccema crónico, e intertrigo micótico.

Su diagnóstico se basa en la clínica, el estudio histopatológico y el antecedente familiar si existiese.

Se comienza con tratamiento tópico y medidas generales con retinoides como tretinoína, análogos de la vitamina D o corticoides y de no presentar mejoría, se agrega tratamiento sistémico con isotretinoína o acitretín.

### **INTERES DEL CASO:**

Presentar una dermatosis poco frecuente, de comienzo en la cuarta década y sin antecedentes familiares.

## **BIBLIOGRAFIA:**

1. Darier Disease: A Case Series of 20 Patients and Review of the Literature. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2021 Mar 3:S0001-7310(21)00100-9.
2. Eimer L, Lagodin C, Bonavia P, Stringa M, Rébora I, Anaya J. Enfermedad de Darier-White tratada con isotretinoína oral [Darier-White disease treated with oral isotretinoin]. *Arch Argent Pediatr*. 2011 Aug;109(4):e63-6.
3. Garrido PM, Queirós C, Soares-de-Almeida L, Borges-Costa J. Two Cases of Darier Disease Efficiently Treated with Combination of Oral Retinoids and Diclofenac Sodium 3% Gel. *Actas Dermosifiliogr*. 2023 May;114(5):T456-T457.
4. Goldsmith L, Baden H, Enfermedad de Darier – White, en Fitzpatrick, Freedberg I, Eisen A, et ál. *Dermatología en Medicina General*, Ed. Panamericana, Buenos Aires, 2003: 595-599.

## **CASO CLÍNICO N°6**

### **ESCROFULODERMA**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Robles, Ivanna - Ruiz, Mónica

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

**DATOS PERSONALES:** Mujer, 34 años, oriunda de Bolivia.

**MOTIVO DE CONSULTA:** Dermatitis en región inframandibular derecha.

**ENFERMEDAD ACTUAL:** Lesión nodular en región inframandibular derecha de 7 meses de evolución que presentó drenaje espontáneo de material seropurulento y luego serohemático. Realizó tratamiento antibiótico con amoxicilina sin respuesta. Al interrogatorio dirigido refiere misma evolución de la lesión supraclavicular 4 años atrás. Niega síntomas asociados y otros antecedentes patológicos relevantes.

**EXAMEN FISICO:** Lesión sobreelevada lineal eritematosa, erosionada, con costras y discreto drenaje serohemático en región inframandibular derecha. Lesión cicatrizal supraclavicular homolateral de 4 años de evolución.

Con diagnóstico presuntivo de Escrofuloderma se interrogó sobre antecedentes:

Pareja con diagnóstico de TBC pulmonar (hace 10 años) con tratamiento completo.

Hijos con tratamiento profiláctico por 6 meses con Isoniacida por contacto (+) a nivel escolar en octubre del 2023.

### **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

- LABORATORIO: ESD 22 mm, resto sin particularidades
- Serologías HBV, HCV, HIV Y VDRL no reactivas
- RX DE TORAX: s/p
- ECOGRAFIA DE PARTES BLANDAS: evidencia colección que mide 11,5 x 13 x 9 mm aprox. en región inframandibular derecha.
- PPD: positivo (20 mm)
- HISTOPATOLOGIA: degeneración vacuolar basal a nivel epidérmico y en dermis papilar, se observa ligero infiltrado inflamatorio mononuclear linfoplasmocitario con histiocitos.
- CULTIVO: pendiente resultado.

**TRATAMIENTO Y EVOLUCION:** Ante la sospecha clínica de Escrofuloderma se realiza interconsulta con Servicio de Neumonología quienes indican tratamiento antituberculoso con

isoniacida 300 mg/día, rifampicina 600 mg/día, etambutol 1200 mg/día y pirazinamida 1500 mg/día con buena tolerancia y evolución favorable.

**COMENTARIO:** El escrofuloderma es forma de TBC cutánea de moderada resistencia. Se produce por la extensión directa a la piel a partir de un proceso tuberculoso subyacente principalmente ganglionar u óseo. Suele localizarse preferentemente en región cervical por afectación de los ganglios regionales y suele ser unilateral. La lesión elemental es un nódulo que se reblandece, fistuliza, drena material purulento y repara con una cicatriz estrellada de aspecto queiloideo, sembrada de comedones, que sugiere el diagnóstico retrospectivo. En el tratamiento, se indica el mismo esquema terapéutico que para la forma pulmonar.

**INTERES DE LA PRESENTACION:** Presentar la forma de TBC cutánea más prevalente en nuestro medio y resaltar la importancia de la valoración clínica y epidemiológica para instaurar tratamiento.

## **BIBLIOGRAFIA**

- 1- Orozco, B., Meléndez Ramírez, E., Marchán Cárdenas, J., et al. Escrofuloderma: Reporte de un caso de diagnóstico difícil y revisión de la literatura. *Dermatología CMQ*, 2023; 21 (1): 20-23.
- 2- Mijalec, N., Katavich, E., Rüssel, M. Escrofuloderma: a propósito de dos casos. *Educandonos. Programa de Educación Médica Continua de Archivos Argentinos de Dermatología*. 2019; Vol 8 (1): 22-27.
- 3- Aidar, O., Ambroggi, M., Arévalo, J. Guías de diagnóstico, tratamiento y prevención de la tuberculosis. 2011. Hospital Muñiz-Instituto Vaccarezza.
- 4- Pizzariello, G.; Fernández Pardal, P.; D'Atri, G.; et al. **Espectro clínico de tuberculosis cutánea**. *Revista Argentina de Dermatología*. 2008. Vol. 89, (3).
- 5- Monteagudo, B., García Rodríguez, J.F., De las Heras, C. Escrofuloderma con linfadenitis tuberculosa. *Piel*. 2007; 22 (8): 374-377.



## **CASO CLÍNICO N°7**

### **LIQUEN ESCLEROSO Y MORFEA**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Navarro, Rocio Candela - Cejas, Karina

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** Sexo femenino, 59 años

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Abril 2023: Placas escleroatroficas hiperpigmentadas que afectan región submamaria y abdomen. Leve prurito.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Comenzó a principios del año 2023 con pequeñas placas escleroatroficas hiperpigmentadas en región submamaria. Luego se agregaron placas de similares características en región axilar y abdominal. Las mismas son levemente pruriginosas.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

HTA, ex tabaquista, obesidad, glucemia alterada en ayunas y bocio nodular eutiroideo, en seguimiento con servicio de Endocrinología. Como medicación habitual, en tratamiento con Valsartan/Amlodipina 160/10. Alergias niega.

#### **ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:**

No refiere.

#### **EXAMEN FISICO DERMATOLOGICO:**

Placas escleroatroficas hiperpigmentadas en región submamaria levemente pruriginosas de 7 meses de evolución. Al asistir a control a los tres meses, la paciente presenta maculas hiperpigmentadas, induradas, en región abdominal y axilar.

#### **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

**HISTOPATOLOGIA:** Piel lesión en región submamaria (Mayo 2023; n° inclusión 87849) Compatible con Liquen Escleroso.

Piel lesiones abdominales (Agosto 2023; n° inclusión 88281) compatible con morfea.

#### **LABORATORIO:**

Rutina, perfil tiroideo y colagenograma: dentro de parámetros normales.

Serologías (HIV, VDRL, HBV, HCV): no reactivas.

PPD: 0 mm

**DIAGNOSTICOS POR IMAGENES:** radiografía de tórax y ecografía abdominal sin hallazgos patológicos.

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

Desde Junio 2023, se encuentra en tratamiento con Clobetasol Propionato 0,05% (tópico), Metotrexato 15mg + Ácido Fólico 5mg (vía oral) semanalmente y fotoprotección. Controles periódicos.

## **COMENTARIOS:**

La morfea y el liquen escleroso y atrófico son trastornos inflamatorios poco frecuentes que progresan hacia dos formas distintas de compromiso cutáneo, con mayor o menor grado, respectivamente, de esclerosis en el espesor de la piel. Clínicamente, se pueden presentar como placas escleroatróficas, con características similares. La etiología, en ambos casos, es desconocida, aunque se las ha relacionado con factores genéticos, inmunológicos (HLA), hormonales y microquimerismo. Además, se describen desencadenantes infecciosos (*Borrelia burgdorferi*, sin asociación causal confirmada), ambientales, radiación, drogas y traumatismos (inyecciones/vacunas). No contamos con parámetros de laboratorio específicos para su diagnóstico, aunque el laboratorio puede presentar alteraciones inespecíficas del colagenograma y aumento de reactantes de fase aguda.

En el caso del liquen escleroso y atrófico, es más frecuente en mujeres entre la quinta y sexta década de la vida, y en niños menores de diez años. En cuanto a la morfea, la prevalencia aumenta con la edad, siendo más frecuente en mujeres.

No hay consensos ni estudios con controles adecuados para valorar la eficacia de los tratamientos disponibles para estas enfermedades. El objetivo está dirigido hacia el componente inflamatorio y, la activación y precipitación del colágeno. Para ello, contamos con: fototerapia, glucocorticoides tópicos y sistémicos, inhibidores de la calcineurina, metotrexate, análogos de vitamina D, análogos de vitamina A, ciclofosfamida, azatioprina, hidroxiclороquina, interferon gamma intralesional, entre otros.

La literatura cita múltiples referencias sobre la asociación entre morfea y liquen escleroso y atrófico y la relación entre ambas, siendo para algunos autores un espectro de la misma enfermedad.

## **INTERES DEL CASO:**

Presentar un cuadro poco frecuente de enfermedades escleroatróficas asociadas, siendo para algunos autores un espectro de la misma enfermedad. Además, destacar el rol fundamental de la histopatología para arribar al diagnóstico.

## **BIBLIOGRAFIA:**

1. Rodríguez-Salgado P, García-Romero MT. Morfea: revisión práctica de su diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Gac Med Mex.* 2019;155(5):522-531.
2. Pope E, Laxer RM. Diagnosis and management of morphea and lichen sclerosus and atrophicus in children. *Pediatr Clin North Am.* 2014 Apr;61(2):309-19.

3. Bielsa Marsol I. Update on the classification and treatment of localized scleroderma. *Actas Dermosifiliogr.* 2013 Oct;104(8):654-66.
4. Hussein MRA. Immunohistological Analysis of CD34-Positive Dermal Dendritic Cells and Microvessel Density in the Genital and Extragenital Lichen Sclerosus. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2021 Mar 13:S0001-7310(21)00114-9.
5. Alexander Kreuter, Jana Wischnewski, Sarah Terras, Peter Altmeyer, Markus Stücker, Thilo Gambichler. Coexistence of lichen sclerosus and morphea: A retrospective analysis of 472 patients with localized scleroderma from a German tertiary referral center. *Journal of the American Academy of Dermatology.* Volume 67, Issue 6, 2012, Pages 1157-1162 .
6. Blaya B, Gardeazabal J, de Lagrán ZM, Díaz-Pérez JL. Coexistencia de morfea en gotas generalizada y liquen escleroatrófico: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 2008 Dec;99(10):808-11.
7. CORTES ROS, Odisa; MATOS FIGUEREDO, Francisco; GAHONA KROSS, Trenny y VILLACRES MEDINA, Lourdes. Liquen escleroso atrófico genital y extragenital diseminado. Presentación de un caso. *Medisur [online].* 2013, vol.11, n.6 .
8. Rodríguez-Acar MC, Neri-Carmona M, Elizondo-Rodríguez A, et al. Liquen escleroso extragenital. Comunicación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2017;26(1):15-19.
9. Violini V, Romanello A y Samper A, Liquen escleroatrófico extragenital: serie de casos, *Med Cutan Iber Lat Am* 2019; 47(1):60-4.
10. Alvarado-Delgadillo A, Aristimuño-Torres M, Esquivel-Pinto IA, et al. Liquen escleroso: espectro extragenital en dos casos. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica.* 2022;20(4):402-406.
11. S. Requena López, Y. Hidalgo García, S. Gómez Díez, B. Vivanco Allende. Morfea y liquen escleroatrófico extragenital generalizados tras vacuna antigripal. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* Volume 109, Issue 1,2018,Pages 86-88,
12. Natalia Vasquez-Canizares, Suzanne C. Li. Juvenile Localized Scleroderma: Updates and Differences from Adult-Onset Disease. *Rheumatic Disease Clinics of North America.* Volume 47, Issue 4,2021,Pages 737-755,

## **CASO CLÍNICO N°8**

### **LIQUEN PLANO PIGMENTOSO**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Achával, Evangelina - Ibarra, Liliana

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS DALMACIO VÉLEZ SANSFIELD**

**DATOS PERSONALES:** Sexo masculino. Argentino. 47 años.

**MOTIVO DE CONSULTA:** Consulta el 1ro de diciembre por extensión de lesiones maculares en el lado derecho de su cuerpo asociado a prurito.

**ENFERMEDAD ACTUAL:** Concorre a consultorios externos de Dermatología, manifestando preocupación por la progresión de lesiones tipo mácula, hiperpigmentadas, color rojo violáceo, que comprometen el lado derecho de su cuerpo siguiendo las líneas de Blaschko.

Las mismas comenzaron 3 meses antes de la consulta, a nivel de pierna y arco interno de pie derecho, extendiéndose a otras zonas corporales, llegando a afectar miembro superior y, en tronco posterior, escápula, región toracolumbar con extensión hacia glúteo en hemicuerpo derecho, con descamación y prurito como síntoma acompañante.

**ANTECEDENTES PERSONALES:** No refiere.

**EXAMEN FÍSICO:** Presenta lesiones pigmentadas maculares, algunas papulosas, color eritemato-violáceas con distribución blaschkoide localizadas en miembro superior derecho y escápula derecha, paravertebral toraco dorso lumbar con extensión hasta glúteo, y en pierna y arco interno de pie derecho, con ligera descamación y prurito como síntoma asociado.

Se realiza dermatoscopia, presentando patrón combinado en sal y pimienta sobre una base eritematoviolácea con áreas parduscas, red vascular y estrías de Wickham.

**DIAGNÓSTICOS PRESUNTIVOS:** Se plantean liquen plano pigmentario, NEVIL e incontinencia pigmenti.

**ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:** Se solicita laboratorio con serologías y PPD. Aún no las realiza.

### **HISTOPATOLOGÍA:**

Protocolo 23B067169: Se informa fragmento cutáneo con epidermis adelgazada, borramiento de las redes de crestas, daño de la capa basal y a nivel de la dermis moderado infiltrado inflamatorio crónico con presencia de melanófagos. Diagnóstico: lesión de aspecto liquenoide con incontinencia pigmentaria.

**TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:** Inicia tratamiento con mezcla de clobetasol en emoliencia, fotoprotección y cetirizina 5 mg por día según síntomas.

El paciente evoluciona con desinflamación de lesiones y mejoría del prurito inicial, persistiendo lesiones tipo máculas hiperpigmentadas.

### **COMENTARIO:**

El liquen plano pigmentoso es una dermatosis crónica asociada a un trastorno pigmentario con mayor prevalencia en mujeres de mediana edad, entre la 3ra y la 5ta década de la vida, y con fototipos altos. Afecta principalmente a personas de India, Latinoamérica, Asia y África. Se ha asociado con el virus de la hepatitis C, la exposición solar y sustancias como henna, níquel y aceite de mostaza. El liquen plano pigmentoso de tipo blaschkoide se ha asociado con mosaicismo genético. Su etiopatogenia es poco clara. La respuesta inmune celular se encuentra alterada, existiendo una citotoxicidad directa contra los queratinocitos basales mediada por linfocitos T, causando una incontinencia pigmentaria intensa.

Se presenta como máculas pardo grisáceas o violáceas, localizadas en zonas fotoexpuestas y pliegues. La cara y cuello son los más afectados, siguiendo en frecuencia los miembros superiores más que los inferiores y el tronco. En el liquen plano pigmentoso inverso se afectan principalmente las axilas, pudiendo comprometer pliegues inframamarios e ingles. Raramente afecta a la mucosa oral y al cuero cabelludo. No compromete palmas ni plantas ni uñas. Las variantes morfológicas en orden de mayor a menor frecuencia son la difusa, reticular, eritematosa, folicular y anular, y pueden coexistir en el mismo paciente.

Las lesiones usualmente son asintomáticas, pero pueden presentarse con prurito y sensación urente como marcador de la actividad.

La evolución es crónica, con remisiones y exacerbaciones. Puede asociarse a otras variantes de liquen plano como la alopecia frontal fibrosante, endocrinopatías y enfermedades autoinmunes y con dermatitis cenicienta, entidad distinguible del liquen plano pigmentoso, pese a las controversias que existen al respecto entre algunos autores.

En la histopatología se observa degeneración vacuolar de la capa basal epidérmica, infiltrado en banda de tipo liquenoide, infiltrado perivascular linfocítico en la dermis papilar, e incontinencia pigmentaria superficial y melanófagos. Otros hallazgos menos comunes son la hiperqueratosis y la atrofia epidérmica de lesiones más antiguas. La inmunofluorescencia demuestra el depósito globular de inmunoglobulina M en la dermis papilar y en la unión dermoepidérmica.

El principal diagnóstico diferencial es el eritema persistente discrómico o dermatitis cenicienta.

El tratamiento es complejo y poco promisorio en resultados. Se trata de evitar disparadores (uso de ropa ajustada, exposición a RUV o a sustancias de contacto) y tratar comorbilidades que puedan tener asociación (infección por VHC, desórdenes endócrinos, metabólicos y enfermedades autoinmunes). Asimismo, administrar medicamentos tópicos (corticoides de mediana a alta potencia, tacrolimus, agentes despigmentantes y fotoprotección), y también sistémicos (corticoides, dapsona o isotretinoína) para modular la respuesta inflamatoria y reducir la hiperpigmentación, y de esa manera mejorar la apariencia estética y la calidad de vida.

### **INTERÉS DE LA PRESENTACIÓN:**

Radica en presentar un caso de liquen plano pigmentoso blasconiano en actividad, destacando la importancia de la dermatoscopia como método auxiliar de diagnóstico, y resaltar la importancia

del impacto de la imagen corporal en la autoestima de la persona, siendo aun la preocupación del paciente.

## **BIBLIOGRAFIA:**

- 1-. Balboni C, Reyes MT, Polo Cuadrado E, y col. Liquen plano unilateral pigmentado inverso blasconiano. Reporte de caso. Rev Argent Dermatol 2021, 102 (1): 66-75.  
[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2021000100066&lng=es&tlng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2021000100066&lng=es&tlng=es).
- 2-. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. Cuarta Edición. 2019. Pág 1118-1119.
- 3-. Droms R, Snadecki H, Deng A y col. Lichen planus pigmentosus in a blaschkoid distribution. Dermatol Online J. jun; 17, 23 (6) <https://escholarship.org/uc/item/4fs9c744>
- 4-. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C y col. Lever Histopatología de la piel. 8va edición. Editorial Intermédica. Año 1999. Pág. 155
- 5.- Gagliardi M, Busso C, Anaya J. Variantes clínicas infrecuentes del liquen plano: pigmentoso invertido, anular y penfigoide. Dermatol Arg 2020; (26) 4: 157-162.  
<https://doi.org/10.47196/da.v26i4.2154>.
- 6-. Gil-Quignones SR, Velandia JA, Velandia F y col.. Liquen plano y liquen plano pigmentoso inverso posterior a vacuna COVID 19 en pacientes con fototipos oscuros. Actas Dermosifiliogr 115 (2024) 609-611. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.02.005>
- 7-. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, et al. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. 8va edición. Editorial Panamericana. Tomo 1. pág. 301.
- 8-. Robles-Mendez JC, Rizo Frías P, Herz- Ruelas ME y col. Lichen planus pigmentosus and its variants: review and update. Int J Dermatol. 2018 May; 57 (5): 505-514. doi: 10.1111/ijd.13806. Epub 2017 Oct 26. PMID: 29076159.
- 9-. Williner ME, Inza M, Garay Is y col. Liquen plano lineal blaschoide, reporte de 2 casos. Rev Argent Dermatol 2019; 100 (4): 91-100.  
[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2019000400091&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2019000400091&lng=es).

## **CASO CLÍNICO N°9**

### **NEVO LIPOMATOSO**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Moreno, Gabriela - Gut, Lucia

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

**DATOS PERSONALES:** Femenina, 21 años

**MOTIVO DE CONSULTA:** Múltiples lesiones papulosas de coloración piel normal y consistencia duro elástica en zona glútea derecha.

**ENFERMEDAD ACTUAL:** La paciente consulta por múltiples lesiones localizadas en piel de región glútea derecha de 11 años de evolución. Refiere que las lesiones fueron aumentando en tamaño y cantidad en los últimos años.

**ANTECEDENTES PERSONALES:** No refiere.

**EXAMEN FISICO:** Piel de región glútea derecha: Múltiples lesiones papulonodulares de consistencia duroelástica de bordes netos, no dolorosas, cubiertas por piel normal de aspecto cerebriforme.

Piel de muslo izquierdo: Placa hiperpigmentada de aproximadamente 6 cm de diámetro, rugosa a la palpación.

#### **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

##### **1. HISTOPATOLOGIA: PROTOCOLO: 323165/66**

**1.1 PIEL DE REGIÓN GLÚTEA DERECHA:** Los cortes histológicos muestran fragmento cutáneo revestido por epitelio escamoso queratinizado con ligera acantopapilomatosis. A nivel dérmico se observa tejido adiposo maduro que rodea las estructuras anexas pilosebáceas y sudoríparas.

**1.2 PIEL DE CARA ANTERIOR DE MUSLO IZQUIERDO:** Los cortes histológicos muestran fragmento cutáneo, que exhibe a nivel epidérmico ligera acantopapilomatosis con depósito de pigmento en capa basal. Se observa en dermis adyacente anexos pilosebáceos y sudoríparos de morfología preservada.

**1.3 INMUNIHISTOQUIMICA:** Se realizan técnicas de inmunomarcación de forma automatizada con instrumento Ventana Benchmark con los siguientes resultados: **323165:** N/R, **S10:** Negativo, **323166:** N/R, **S100:** Positivo en adipocitos perianexiales e intersticiales.

**Biopsia:** Piel de región glútea derecha

**Diagnostico:** Hallazgos histológicos e inmunofenotípicos vinculables a Hamartoma Lipomatoso.

- 2. ECOGRAFIA DE PARTES BLANDAS:** En región glútea superior derecha se observa una imagen isoecogénica con tejido celular subcutáneo de bordes ligeramente difusos con diámetros de 13 x 6 x 9mm sugestiva en primera instancia como formación fibrolipomatosa y otra en cara anterior de muslo izquierdo de 9 x 4 x 6mm.
- 3. LABORATORIO:** HTO 42, HB 14.8, GB 10900, PLAQ 263000, VSG 8, GLU: 125, U 35 Cr 0.97, COLESTEROL TOTAL: 150, LDH 80, HDL: 100, BT: 0.48 BD 0.14, GOT:28, GPT: 20, Serologías: VDRL: NR, HVB: NR, HVC: NR, HIV: NR.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

**Marzo 2024:** la paciente acude por primera vez al servicio de dermatología de nuestro hospital, por el motivo de consulta descripto. Por impresión diagnóstica de Nevo lipomatoso, se realizaron 2 biopsias de piel, de cara anterior de muslo izquierdo y de región glútea derecha, para estudio histopatológico y se solicitó ecografía de piel y partes blandas, de región glútea derecha y muslo izquierdo.

El estudio histopatológico de la lesión de glúteo derecho fue compatibles con Hamartoma Lipomatoso.

Ecografía de piel y partes blandas de región glútea derecha y muslo izquierdo, informan con impresión diagnóstica de Lipomas.

Se explica a la paciente condición benigna de su patología y se interconsulta a Cirugía Plástica para valoración y posible tratamiento estético.

### **COMENTARIOS:**

El nevo lipomatoso cutáneo es un nevo o hamartoma del tejido conectivo, idiopático, caracterizado por tumoraciones lobuladas del color de la piel o amarillentas, únicas o múltiples, con cierta predilección por la cintura pélvica; su aparición es poco frecuente. Histológicamente se destaca la presencia de células grasas maduras localizadas ectópicamente en la dermis.

La etiopatogenia es controvertida. Hoffmann y Zurhelle ya señalaron en la descripción original que el depósito de tejido graso pudiera ser secundario a cambios degenerativos del colágeno dérmico. Para otros autores simplemente existe una sustitución de tejido conectivo por tejido graso. Wilson-Jones y cols. creían que los adipocitos provienen de células pluripotenciales perivasculares y observa estructuras primitivas que remedan gérmenes pilosos, por lo que el nevo lipomatoso podría constituir una lesión hamartomatosa.

Se distinguen dos formas clínicas: la forma *clásica*, descrita por Hoffmann y Zurhelle en 1921 constituida por múltiples lesiones papulosas o nodulares, de color normal o levemente amarillento, puede presentarse desde el nacimiento o desarrollarse en la segunda o tercera década. Las lesiones se localizan típicamente en cintura pelviana, glúteos, zona sacrocoxígea, región lumbar y cara posterior de muslos, pueden confluir formando placas de distribución lineal o zosteriforme.

La forma solitaria, descrita por Nikolowsky en 1950, está constituida por una lesión nodular única, de consistencia blanda. Suele aparecer después de la tercera década, es más frecuente que la forma clásica y la localización es muy variable puede presentarse en cuero cabelludo, espalda,



axilas, brazos y pabellones auriculares. El término lipofibroma pediculado ha sido propuesto por muchos autores para definir mejor este subtipo .

El principal diagnóstico diferencial desde el punto de vista clínico se establece con la neurofibromatosis segmentaria No hay predominio de sexo ni tendencia familiar. No se han observado asociaciones con otras patologías, aunque algunos autores señalan la coexistencia de máculas leucodérmicas o manchas café con leche.

Al ser un proceso asintomático y totalmente benigno, el tratamiento sólo está indicado por motivos estéticos. Se considera que el tratamiento de elección es la intervención quirúrgica, aunque por la extensión de la lesión en muchos casos, puede requerirse la reparación mediante injertos o colgajos cutáneos.

### **INTERES DE LA PRESENTACION:**

Presentar una entidad poco frecuente, de curso benigno con potencial impacto en la calidad de vida de los pacientes por su afectación estética.

### **BIBLIOGRAFIA:**

1. Arenas R. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. En: Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 6.a ed. México: MacGraw-Hill; 2015. p. 681-2.
2. Bairwa S, Sharma M, Sangwaiya A, Singla S, Gupta K, Yadav A. Nevus Lipomatosus Cutaneous Superficialis with Unusual Presentation over the Nipple. Indian J Dermatol [internet]. 2017 Jul.-Aug. [citado 16 sep. 2020];62(4):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5527730/3>.
3. Hoffmann E, Zurhelle E. Uber einen naevus lipomatodes cutáneos superficialis derlinken glutaalgegend. Arch Derm Syph1921; 130: 327-33.
4. Morales Al Zahallos P Ros C Grasa MP Caraneto FL Nevus linomatose cutáneo superficial (Hoffman-Zurbellel Med Cutan Iber Lat Am 2003: 31441- 233-2371.
5. Reymond JL, Stoebner P, Amblard P. Nevus lipomatosus cutáneos superficialis. An electron microscopic study of four cases. JCutan Pathol 1980; 7: 295-301.
6. Robinson HM, Ellis FA. Naevus lipomatosus subepidermalis superficialis cutis. Arch Dermatol 1937;35:485-8.
7. Armstrong DKB, Walsh MY, Bingham A, McMillan C. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis. Australas J Dermatol 1997;38:88-90

## **CASO CLÍNICO N°10**

### **SARCOIDOSIS CUTANEO-PULMONAR**

**MEDICO A CARGO:** Dra. Zambrano, Lorena- Dr. Strambach, Federico - Dra. Garcia Pilar

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

**DATOS PERSONALES:** Femenina, 60 años, nacionalidad venezolana.

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Dermatosis facial de 2 meses de evolución.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

- Placa infiltrada de aprox. 2mm de diámetro, de color naranja en punta nasal derecha de 7 meses de evolución, agregándose una nueva lesión de similares características en mejilla derecha. se realiza dermatoscopia y biopsia cutánea para estudio histopatológico.

#### **ANTECEDENTES DE ENFERMEDAD ACTUAL:**

- ✓ Sarcoidosis pulmonar diagnosticada en 2008 (Bx pulmonar) en Venezuela, con lesiones secuelares pulmonares en seguimiento por Neumonología de Hospital Argerich. Refirió reactivación de cuadro respiratorio en diciembre 2023 que requirió meprednisona 40mg/día.

#### **EXAMEN FÍSICO:**

- Placas infiltradas de aprox. 2mm de diámetro, de color naranja, en punta nasal y mejilla derecha. A la dermatoscopia muestra áreas focales anaranjadas y vasos lineales irregulares con tapones queratósicos foliculares y escamas blanquecinas.

#### **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

- **ECOCARDIOGRAMA (06/01/23):** Función biventricular conservada FEY 60 %, sin signos de HTP.
- **RMN (08/01/23):** Engrosamiento pleuro-parenquimatosos biapicales, consolidación pulmonar yuxtacisural en segmento apical de LSD, múltiples adenomegalias bilaterales, prevascular de 19 mm en ambos hilos de 18 (der) y 21 mm (izq).
- **ESTUDIO FUNCIONAL RESPIRATORIO (EFR) 14/03/24:** DLCO 70 % (sin criterios de aceptabilidad según informe), TLC 94 % RV 148 %, DLCO 81 % 28/03/23 13.9.
- **TC TÓRAX CON CONTRASTE EV (22/03/24)**  
Con cortes axiales y reconstrucciones multiplanares.

#### **HALLAZGOS:**

Múltiples adenomegalias calcificadas bilaterales perihiliares y en grupos 2R, 4R, 5, 6, 7, 8 y 9. Opacidades pleuroparenquimatosas bilaterales de aspecto secuelar acompañado de aisladas bronquiectasias. Patrón difuso de atenuación en mosaico. Nódulo sub-pleural de 8 mm en segmento apical del LID. Atelectasia total del LM. Disminución del volumen

pulmonar con retracción hiliar hacia los ápices. Ganglios calcificados periaórticos. No se observa derrame pleural ni pericárdico. Mediastino centrado con silueta cardiovascular conservada. Prótesis mamarias bilaterales. Las imágenes son compatibles con enfermedad granulomatosa a considerar en primer término sarcoidosis.

- **LABORATORIO (07/05/24):** Hemograma dentro de valores normales. VSG 16. PCR 13.24. Gl 90, U/Cr 35/0.75, Col 198, GOT/GPT: 22/21, BT/BD 0.33/0.11. LDL 121, TG 75, CPK 105, Proteinograma normal. Serologías HBV, HCV, HIV y VDRL: No Reactivas.

- **PPD 01/24:** Negativa.

- **HISTOPATOLOGÍA (11/04/24):**

.Protocolo 323008 (Mejilla derecha): Fragmento de tejido dérmico con granuloma histiocitario no necrotizante, constituidos por histiocitos epiteloideos, con células gigantes multinucleadas de tipo Langhans.

.Protocolo 323009 (Nariz): Fragmento cutáneo que exhibe a nivel dérmico granulomas circunscriptos no necrotizantes, constituidos por histiocitos epiteloideos, con células gigantes multinucleadas de tipo Langhans que se ubican rodeando vasos y a nivel intersticial presencia de escasos linfocitos acompañantes.

En ambas según contexto clínico e imagenológico los hallazgos histológicos podrían vincularse a sarcoidosis cutánea.

**TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

- Recibió 10 días de meprednisona 40mg por 10 días, indicado por Neumonología del Hospital Argerich ante exacerbación pulmonar.
- Se realizó IC con Neumonología de este Hospital, quien descarta progresión de disnea e indica Salmeterol- flutcasona 250mcg aerosol cada 12 hs.
- Clobetasol tópico 2 veces/día.
- Evolución por Oftalmología: s/p
- Actualmente presenta lesiones hiperpigmentadas residuales en punta nasal y mejilla derecha. Controles periódicos.

**COMENTARIO:**

La sarcoidosis es un síndrome granulomatoso multisistémico de etiología desconocida que podría deberse principalmente a dos mecanismos:

- Estímulo antigénico ya sea infeccioso, medioambiental.
- Estado inmunitario alterado en general a expensas de la inmunidad celular (linf T), con una posible predisposición genética eventual. Afecta múltiples órganos, especialmente a los pulmones, en segundo lugar la piel y tercero los ojos. Se caracteriza en la anatomía patológica por la presencia de granulomas desnudos. La edad de presentación se ubica entre los 25-35 y 45-65 años, más frecuente en mujeres.

Las manifestaciones cutáneas de sarcoidosis están en un tercio de los pacientes y pueden constituir el primer signo clínico de la enfermedad . Se presenta con mayor frecuencia con pápulas y placas de color rojo rosado a marrón rojizo que comúnmente afectan la cabeza y el cuello. Se pueden diferenciar lesiones cutáneas específicas (con granulomas) y manifestaciones cutáneas inespecíficas (sin granulomas). El examen dermatoscópico puede mostrar áreas focales anaranjadas-amarillentas y vasos lineales irregulares con tapones queratósicos foliculares y escamas blanquecinas.

Es necesario el manejo multidisciplinario por la afectación multisistémica ya que un diagnóstico temprano e intervención terapéutica pueden prevenir el desarrollo de fibrosis pulmonar e hipertensión pulmonar.

El tratamiento depende de la severidad de la enfermedad:

- Sarcoidosis sistémica:
- 1° LÍNEA: Los Corticosteroides siguen siendo la terapia de elección inicial para la mayoría de los pacientes: prednisona 0,5-1 mg/kg/día durante 4-6 semanas que se va en función de las lesiones pulmonares, o de otros órganos internos.
- 2ª LÍNEA : MTX, AZP, Leflunomida y Mofetil Micofenolato. 3º LÍNEA: Terapia Biológica (enfermedad avanzada): Infliximab.
- 
- Sarcoidosis cutánea pura: Prednisona o corticoesteroides tópicos o intralesionales.

### **INTERÉS DEL CASO:**

Destacar la importancia del manejo multidisciplinario en pacientes con 'sarcoidosis y destacar el rol del dermatólogo en el seguimiento de esta patología.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Isaac S, Bousset L, Calender A, Androdias G, Valeyre D, El Jammal T. Sarcoidosis: A Clinical Overview from Symptoms to Diagnosis. *Cells*. 2021 Mar 31;10(4):766. doi: 10.3390/cells10040766. PMID: 33807303; PMCID: PMC8066110.
2. Fernandez-Faith E, McDonnell J. Cutaneous sarcoidosis: differential diagnosis. *Clin Dermatol*. 2007;25:276---87.
3. Chen X, Lu Q, Chen C, Jiang G. Recent developments in dermoscopy for dermatology. *J Cosmet Dermatol*. 2021;20:1611---7.
4. Errichetti E, Stinco G. Dermatoscopy of granulomatous disorders. *Dermatol Clin*. 2018;36:369---75.
5. Dermoscopy of cutaneous sarcoidosis: a cross-sectional study. Mengguo Liu, Huyan Chen , Feng Xu. Department of Dermatology, Huashan Hospital, Fudan University, Shanghai, China. Received 22 October 2022; accepted 19 December 2022. Available online 22 July 2023.
6. Ezeh N, Caplan A, Rosenbach M, Imadojemu S. Cutaneous Sarcoidosis.

7. Cutaneous Sarcoidosis. *Dermatol Clin.* 2023;41(3):455-470. doi:10.1016/j.det.2023.02.012 Kalantari Y, Peymanfar AA, Mahmoudi H, Daneshpazhooh M, Etesami.
8. Dermoscopy of cutaneous granulomatous disorders: a study of 107 cases. *Skin Res Technol.* 2023;29(1):e13273. doi:10.1111/srt.13273.
9. Baughman RP, Lower EE. Treatment of Sarcoidosis. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2015 Aug;49(1):79-92. doi: 10.1007/s12016-015-8492-9. PMID: 25989728..
10. *Current Opinion in Pulmonary Medicine.* 2024 Sep 1;30(5):561-569.

## **CASO CLÍNICO N°11**

### **PENFIGO VULGAR**

**MEDICO A CARGO:** Dr. Zambrano, Esteban - Dra. Gut, Lucia

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

**DATOS PERSONALES:** Masculino, 45 años

**MOTIVO DE CONSULTA:** Erosiones en piel de cuero cabelludo de 2 meses de evolución.

**ANTECEDENTES DE ENFERMEDAD ACTUAL:** Erosiones en piel de cuero cabelludo y lesiones ampollares en tórax y miembros, de curso intermitente de 4 años de evolución, tratado en otra institución con corticoides a altas dosis por periodos prolongados, con respuesta parcial al tratamiento.

**ANTECEDENTES PERSONALES:** Diabetes tipo 2 secundaria a corticoterapia, en tratamiento con Metformina, desde el año 2021.

### **EXAMEN FÍSICO:**

**Piel de cuero cabelludo:** Se evidencian erosiones cubiertas por costras serohemáticas y zonas de alopecia.

**Mucosas:** Erosiones de fondo eritematoso y bordes netos en las mucosas de ambos carrillos, dolorosas.

### **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

#### **4. HISTOPATOLOGIA:**

**4.1 EPIDERMIS:** Los cortes histológicos muestran fragmento cutáneo, que exhibe a nivel epidérmico una formación ampollar suprabasal, acantólisis, exocitosis de eosinófilos y asilados queratinocitos apoptóticos.

**4.2 DERMIS:** Se observa edema e infiltrado inflamatorio mononuclear a predominio perivascular.

#### **4.3 INMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA:**

Se realizan cortes con criostato e incubación con sueros antihumanos marcados con isotiocinato de fluoresceína para demostración de IgG, IgA, IgM, C3:

IgG: Positiva débil (+/++++)

IgA: Negativa

IgM: Negativa

C3: Positiva débil (+/++++)

#### 4.4 Diagnóstico:

Piel (Cuero cabelludo); Biopsia:

Hallazgos histológicos en asociación a inmunofluorescencia compatibles con Pénfigo Vulgar

#### 5. LABORATORIO:

HEMOGRAMA					
GR: 4.74	HB: 14.0	HTO: 40.0	GB: 7.8	PLAQ 291	VSG: 17

QUÍMICA SANGUÍNEA:							
Glucosa: 141	Úrea: 24	Creatinina: 0.81	Ácido úrico: 4.3	Colesterol total: 157	LDH: 97	HDL: 41	Triglicéridos: 99

PERFIL HEPÁTICO:				
BT: 0.40	BD: 0.20	GOT 12	GPT: 13	FAL: 147

INMUNOGLOBULINAS:		
IgG: 2335	IgA: 318	IgM: 71

SEROLOGÍAS:				
VDRL: NR	HVA: NR	HVB: NR	HVC: NR	HIV: NR.

#### EVOLUCION Y TRATAMIENTO:

**Septiembre 2023:** el paciente acude por primera vez al servicio de dermatología de nuestro hospital, por el motivo de consulta descripto. Por impresión diagnóstica de Pénfigo Vulgar, se solicitaron exámenes de laboratorio y se realizaron 2 biopsias de piel de cuero cabelludo, para estudio histopatológico e IFD, que informaron compatibles con Pénfigo Vulgar. El paciente no acude a consulta de control.

**Marzo 2024:** el paciente refiere que viajó a Bolivia (país natal), donde presentó progresión del cuadro clínico con aparición de lesiones ampollares y erosiones en tronco y miembros, por lo que es valorado por otro especialista en dicho país, quien inició tratamiento con Rituximab (1 ciclo).

- Primera infusión (20/2/24): Rituximab 500 mg, (recibe dosis inferior a la recomendada, por presentar según refiere el paciente intolerancia durante la administración del medicamento).
- Segunda infusión (8/3/24): Rituximab 500 mg (Se mantuvo dosis inferior a la recomendada).

Según refiere el paciente, posterior al tratamiento con Rituximab, presentó marcada mejoría de lesiones en piel de tronco, extremidades y cuero cabelludo, y respuesta parcial en mucosa oral.

**Mayo 2024:** el paciente acude a control donde se evidencia aparición de nuevas lesiones ampollares en tronco y extremidades y lesiones en mucosa oral, por lo que se indica tratamiento con Meprednisona 80 mg VO/día + Azatioprina 100 MG / día.

**Julio 2024:** Mejoría del cuadro clínico, al examen físico se observan en cuero cabelludo aisladas erosiones cubiertas de costas serohemáticas y persistencia de algunas erosiones en mucosa oral. Actualmente continua tratamiento con Meprednisona 40 mg/día y Azatioprina 100 MG /día, en espera de continuar con esquema de Rituximab en septiembre 2024.

#### **COMENTARIOS:**

El Pénfigo Vulgar es una Dermatitis ampollar autoinmune, poco frecuente, crónica, que afecta las mucosas y la piel. Se caracterizan histológicamente por acantólisis, que se produce como consecuencia de la formación de autoanticuerpos dirigidos contra diferentes antígenos de los desmosomas (Desmogleína 1 y 3). Los signos y síntomas iniciales consisten en la presencia de erosiones dolorosas y persistentes en las mucosas, especialmente en la mucosa oral, sitio de inicio descrito en el 50-70% de los pacientes. Las erosiones mucosas usualmente preceden a las manifestaciones cutáneas durante meses. En la piel se caracteriza por la presencia de ampollas flácidas de contenido cetrino, que asientan sobre piel sana no eritematosa, y se



## **CASO CLÍNICO N°12**

### **SINDROME DE GORLIN**

**MEDICO A CARGO:** Dra. Bracco, Eugenia - Dr. Strambach, Federico

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

**DATOS PERSONALES:** Masculino de 40 años de edad.

#### **ANTECEDENTES:**

**PERSONALES:** Síndrome de Gorlin con paladar hendido congénito, quistes odontogénicos en la infancia, quistes epidermoides y múltiples carcinomas basocelulares a edades tempranas.

**QUIRÚRGICOS:** Cirugía reconstructiva de paladar hendido, exéresis quirúrgica de quistes odontogénicos, quistes epidermoides y múltiples carcinomas basocelulares.

**FAMILIARES:** Padre con múltiples lesiones tumorales cutáneas sin realizar estudio y tratamiento. Hija de 16 años con quistes odontogénicos en tratamiento y seguimiento por Htal. Garrahan. Hijo de 1 año sin realizar controles médicos de salud.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Paciente que consulta a nuestro servicio en el año 2019 por presentar múltiples lesiones tumorales cutáneas sospechosas de carcinomas basocelulares.

Se realiza biopsia incisional de piel que confirma estirpe tumoral queratinocítica por lo que junto a los antecedentes personales ya mencionados y a los basocelulares múltiples, se reúnen criterios suficientes para realizar diagnóstico de Síndrome de Gorlin, sin ser necesario confirmación con estudio genético.

Se solicitan estudios complementarios según manifestaciones de dicho síndrome, donde se descartan anomalías esqueléticas mediante radiografías simples de cráneo, parrilla costal y columna vertebral y queratoquistes mandibulares mediante ortopantomografía de macizo facial.

Se indica interconsulta con Odontología, Oftalmología y Psicología. Se brinda consejería genética y medidas de prevención.

Se decide realizar exéresis quirúrgica de lesiones tumorales de mayor tamaño, e iniciar tratamiento con Vismodegib 150 mg/día vía oral debido al alto número de lesiones, realizado desde el 2019 al 2021 con respuesta parcial y desaparición paulatina del número y tamaño de los tumores sin aparecer nuevos. Realiza esquemas discontinuos por falta de adherencia al tratamiento ya sea por inconvenientes al acceso de la medicación y por la mala tolerancia a los efectos adversos indeseables sin concurrir a los controles posteriores al hospital.

Consulta en el año 2024 por persistencia y progresión de carcinomas basocelulares múltiples, por lo que es presentado en Comité Oncodermatológico para ser evaluado nuevamente.

**MOTIVO DE CONSULTA:** Derivado del servicio de Oncología del Hospital Durand para reiniciar tratamiento y seguimiento en equipo multidisciplinario de su enfermedad de base.

### **EXAMEN FÍSICO:**

Al examen físico se observan lesiones tumorales compatibles clínica y dermatoscópicamente con carcinomas basocelulares pigmentados en rostro, región retroauricular, cuero cabelludo, cuello y tronco, destacando en región escapular derecha e infraclavicular derecha 2 lesiones de mayor tamaño, ulceradas y dolorosas.

Presenta leves anomalías faciales, con hipertelorismo, compromiso de la apertura bucal y alteraciones dentarias.

Resto del examen físico sin alteraciones.

### **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

- **LABORATORIO:** sin particularidades.
- **HISTOPATOLOGÍA:** biopsias incisionales de lesiones tumorales de mayor diámetro que confirman diagnóstico de carcinomas basocelulares sólidos y lobulados pigmentados.
- **INTERCONSULTAS:** Odontología, Oftalmología, Psicología, Genética.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Se plantea reiniciar tratamiento sistémico con Inhibidores de la vía de señalización Sonic Hedgehog (Vismodegib 150 mg/día VO o Sonidegib 200 mg/día VO) según accesibilidad con énfasis en el manejo de los efectos secundarios.

Tratamiento quirúrgico de carcinomas basocelulares pigmentados de mayor tamaño.

Se reiteran medidas de prevención.

### **COMENTARIO:**

El Síndrome de Gorlin también conocido como Síndrome del carcinoma basocelular nevoide, es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante de baja prevalencia producida por mutaciones en genes de la vía de señalización Sonic Hedgehog, fundamentalmente el PTCH1 y con menor frecuencia el SUFU y el PTCH2.

Se caracteriza por el desarrollo de múltiples carcinomas basocelulares en edades tempranas que pueden ir asociados a otras manifestaciones cutáneas como pits palmoplantares y extra cutáneas como anomalías en el desarrollo (queratoquistes mandibulares, calcificaciones de la hoz del

cerebro, alteraciones esqueléticas, oculares y faciales, entre otras) y mayor predisposición a desarrollar otras neoplasias (meduloblastoma, meningiomas y fibromas cardíacos u ováricos, entre otros).

El rol del Dermatólogo es indispensable para la sospecha clínica pero es necesario un equipo multidisciplinario para realizar un correcto diagnóstico, seguimiento y tratamiento a largo plazo de los pacientes y sus familiares, incluyendo asesoramiento genético, información sobre medidas de prevención y acompañamiento psicológico.

Las modalidades de tratamiento de los carcinomas basocelulares asociados a esta enfermedad son múltiples, entre los que destacan la cirugía convencional, la cirugía micrográfica de Mohs, tratamientos locales y fármacos sistémicos como el Vismodegib o Sonidegib que permiten un nuevo enfoque terapéutico.

### **INTERÉS DE LA PRESENTACIÓN:**

Presentar el caso clínico de un paciente con una genodermatosis infrecuente que pese a reunir criterios diagnósticos mayores (antecedentes heredofamiliares y queratoquistes mandibulares en la infancia) y menores (paladar hendido congénito y anomalías oculares) se llega al diagnóstico tardío de Síndrome de Gorlin ante la aparición repentina de carcinomas basocelulares múltiples a sus 35 años, sin haberse sospechado previamente.

Destacar la importancia del asesoramiento genético y seguimiento del paciente y de los familiares a lo largo de la vida (sobretudo en la primera infancia) para diagnosticar e intervenir tempranamente en las múltiples manifestaciones asociadas al síndrome, siendo algunas de gran morbimortalidad.

### **BIBLIOGRAFÍA:**

- Salvatore Alfieri, Rebecca Romanò, Sara Marceglia, Vincenzo De Giorgi<sup>3</sup>, Ketty Peris<sup>4,5</sup>, Pietro Sollena, Alfredo Piccerillo, Ruggero Moro<sup>6</sup>, Giulio Gualdi<sup>7</sup>, Paolo Antonio Ascierio<sup>8</sup>, Marco Palla, Miriam Paone, Laura Eibenschutz<sup>9</sup>, Francesco Spagnolo, Paola Queirolo, Daria Maria Filippini<sup>1</sup>, Stefano Cavalieri, Carlo Resteghini<sup>1</sup>, Cristiana Bergamini, Antonello Manocchio, Lisa Licitra, Paolo Boss. Hedgehog Inhibitors Beyond Clinical Complete Response in Basal Cell Carcinoma: Should I Stop or Should I Go?. *The Oncologist*, 2024, 29, e699–e707 <https://doi.org/10.1093/oncolo/oyad319> Advance access publication 21 December 2023.
- I. Palacios-Álvarez, R. González-Sarmiento y E. Fernández-López. Síndrome de Gorlin. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(3):207-217. A guideline for the clinical management of basal cell naevus syndrome (Gorlin–Goltz syndrome). *E. Epstein. Br J Dermatol* 2022; 186:203.
- B.J.A. Verkouteren iD 1,2 B. Cosgun iD 1,2 M.G.H.C. Reinders iD 1,2 P.A.W.K. Kessler iD 3 R.J. Vermeulen, M. Klaassens,5 S. Lambrechts iD 6 J.R. van Rheenen,7 M. van Geel iD 1,2,8 M. Vreeburg iD 8 and K. Mosterd.
- J. Kurnia Wijaya, K. Djawad, S. Wahab, A. Nurdin y A. Irawan Anwa. Vismodegib y Sonidegib en el carcinoma de células basales localmente avanzado y metastásico: actualización acerca de los inhibidores de la vía de Hedgehog. *ACTAS Dermo-Sifiliográficas* 113 (2022) 443-450.

- Citation: Murgia, G.; Valtellini, L.; Denaro, N.; Nazzaro, G.; Bortoluzzi, P.; Benzecry, V.; Passoni, E.; Marzano, A.V. Gorlin Syndrome-Associated Basal Cell Carcinomas Treated with Vismodegib or Sonidegib: A Retrospective Study. *Cancers* 2024, 16, 2166. <https://doi.org/10.3390/cancers16122166> Academic Editor: Philip R. Cohen. Received: 13 May 2024 Revised: 3 June 2024 Accepted: 5 June 2024 Published: 7 June 2024. Gorlin Syndrome-Associated Basal Cell Carcinomas Treated with Vismodegib or Sonidegib: A Retrospective Study.
- N. Basset-Seguin a, A. Hauschild b, R. Kunstfeld c, J. Grob d, B. Dréno e, L. Mortier f, P.A. Ascierto g, L. Licitra h, C. Dutriaux i, L. Thomas j, N. Meyer k, B. Guillot l, R. Dummer m, P. Arenberger n, K. Fife o, A. Raimundo p, E. Dika q, N. Dimier r, A. Fittipaldo r, I. Xynos r,1, J. Hansson. Vismodegib in patients with advanced basal cell carcinoma: Primary analysis of STEVIE, an international, open-label trial. *European Journal of Cancer* 86 (2017) 334-348.

## **CASO CLÍNICO N°13**

### **PORFIRIA CUTANEA TARDA A PROPOSITO DE UN CASO**

**MEDICO A CARGO:** Dra. Poletti, Mariana B.

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** Sexo femenino, 44 años

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Abril 2023: acude a nuestro servicio por presentar una dermatosis de 4 meses de evolución.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

En diciembre del 2022 inicia con pequeñas ampollas frágiles en dorso de manos, pruriginosas, junto con costras y erosiones secundarias a su destechamiento. La paciente también refiere haber iniciado de forma simultánea con orina de color oscura rojo / marrón.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Talasemia menor, endometriosis y dos abortos espontáneos. Como medicación habitual anticonceptivos orales. Había realizado tratamiento de fertilidad hasta el año 2017.

#### **ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:**

No refiere.

#### **EXAMEN FISICO DERMATOLOGICO:**

Se evidenciaban a nivel de rostro máculas hiperpigmentadas, hipertrichosis leve en región malar y aislados quistes de millium. Placas eritemato violáceas pruriginosas en dorso de manos con costras y erosiones secundarias al destechamiento de pequeñas ampollas. Refería dolor y ardor secundario a la exposición del sol y al tacto. Asociado a orina de color oscura rojo/marrón.

#### **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

**HISTOPATOLOGIA:** piel de dorso de ambas, en ambos casos, ampolla dermoepidérmica sin infiltrado inflamatorio, con técnica de PAS se observó engrosamiento de la membrana basal subendotelial de los vasos sanguíneos. Hallazgos morfológicos vinculables a una porfiria. (09/05/2023 Protocolo 877299)

#### **LABORATORIO:**

Rutina dentro de parámetros normales.

Estudio de porfirinas totales en orina de 24 horas aumentadas (PTO 7858; VN 20-250).

Espectro de fluorescencia de porfirinas plasmáticas aumentado (índice de fluorescencia 5.65; VN menor o igual a 1.3)

Serologías (VDRL, HBV, HVC, HVA, HIV) negativas.

**ECOGRAFIA ABDOMINAL:** dentro de parámetros normales.

**INTERCONSULTAS:** hematología y oftalmología.

Se derivó al CIPYP (Centro de investigaciones sobre porfirinas y porfirias) donde se realizó el estudio genético para porfirias para testeo genético del gen UROD que reveló la presencia de la mutación c.102G>A en heterocigosis. Siendo el genotipo compatible con Porfiria Cutánea Tarda.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

En junio 2023 indicó suspensión de ACO. Se realizó interconsulta con hematología quien contraindicó tratamiento con flebotomías por su antecedente de talasemia. Se realizó evaluación oftalmológica, dentro de parámetros normales, por lo que comenzó tratamiento con Hidroxicloroquina 200 mg semanal, dieta con abstinencia alcohólica y protección solar con buena evolución. Al momento no presenta lesiones.

### **COMENTARIOS:**

La porfiria cutánea tarda (PCT) es el tipo más frecuente de porfiria, conjunto de enfermedades metabólicas y sistémicas, caracterizadas por una alteración en la síntesis del grupo hemo. La PCT puede subdividirse en variedad familiar o esporádica. El principal factor precipitante es el consumo excesivo de alcohol, y se manifiesta clínicamente como fragilidad cutánea con formación de vesículas en zonas foto-expuestas, principalmente dorso de manos y cara, con prurito ocasional en zonas afectadas. En algunos casos se puede ver hipertrichosis facial e hiperpigmentación. No presenta síntomas sistémicos. La cuantificación de porfirinas en orina confirma el diagnóstico. Se puede tratar con flebotomías y/o antimaláricos en dosis bajas, con buena respuesta. Puede recurrir después de meses o años, por lo que requiere control de por vida.

### **INTERES DEL CASO:**

Presentar una patología poco frecuente, destacando en este caso su componente genético. Caracterizada por su severidad y la alta frecuencia de manifestaciones cutáneas, teniendo el dermatólogo un rol importante en su diagnóstico.

### **BIBLIOGRAFIA:**

1. Bickers DR, Pathak MM y Lim HW. Las porfirias. En: Fitzpatrick TB y cols. Dermatología en Medicina General. Editorial Panamericana. Buenos Aires. Argentina. 2001; 1865-1906.
2. Alberdi E, Magnin PH, Enriquez de Salamanca R, Batlle AM del C, Stella AM, Melito V y Parera V. Porfiria cutánea tarda y hepatitis. Rev Argent Dermatol 1995; 76: 139-147.
3. Bygum A, Christiansen L, Petersen NE, Horder M, Thomsen K y Brandrup F. Familiar and sporadic PCT: clinical, biochemical and genetic features with emphasis on iron status. Acta Derm Venereol 2003; 83: 115-120.
4. Melito VA, Rossetti MV, Parera VE y Batlle A. Porfirias poco frecuentes. Casos detectados en la población argentina. Rev Argent Dermatol 2006; 87: 248-263.

5. Méndez M, Rossetti MV, Batlle AM del C y Parera VE. The role of inherited and acquired factors in the development of porphyria cutanea tarda in the Argentinian population. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 417-424.
6. Khosrow M, Drage LA, Brandhagen DJ y Pittelkow MR. Association of porphyria cutanea tarda with hereditary hemochromatosis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 205-211.
7. Flamm S y Chopra S. Porphyria cutanea tarda and hepatitis C virus infection. *Up to Date* 2001; Vol 9, N°2.
8. Brady JJ, Jackson HA, Roberts AG, Morgan RR, Whatley SD, Rowlands GL, Darby C, Shudell E, Watson R, Paiker J, Worwood MW y Elder GH. CO-inheritance of mutations in the uroporphyrinogen decarboxylase and hemochromatosis genes accelerates the onset of PCT. *J Invest Dermatol* 2000; 115: 868- 874.
9. Lauer GM y Walker BD. Hepatitis C virus infection. *N Engl J Med* 2001; 345: 41- 52.
10. Fargi3n S y Fracanzani AL. Prevalence of hepatitis C infection in porphyria cutanea tarda. *J Hepatol* 2003; 39: 635- 638.

## **CASO CLÍNICO N°14**

### **SINDROME DE HALLOUPEAU**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Vidable, Natalia - Baigorri, Maria Candela

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS DALMACIO VÉLEZ SANSFIELD**

**DATOS PERSONALES:** Sexo femenino, argentina, 39 años.

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Consulta por cuadro clínico que inicia en julio de 2022 caracterizado por onicodistrofia y paroniquia en dedos de ambas manos y pies, con progresión del cuadro y alteración en la calidad de vida.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino de 39 años, sin antecedentes de relevancia, que acude a consultorio por cuadro clínico de inicio en julio 2022, caracterizado por onicodistrofia y paroniquia en dedos de ambas manos y pies, consulta en primera instancia en otro centro de salud con diagnóstico inicial de dishidrosis, recibió múltiples tratamientos tópicos con corticoides sin respuesta y finalmente pulsos de fluconazol por 8 meses por sospecha de onicomycosis, sin respuesta al tratamiento. Evoluciona con progresión de la enfermedad con afectación en la calidad de vida.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Tabaquista. G1, P1, A0

#### **ANTECEDENTES FAMILIARES:**

No refiere.

#### **EXAMEN FISICO:**

Al examen físico como positivo se destaca zona ungueal eritematosa y dolorosa, importante onicolisis, onicodistrofia con pits, pústulas y apolillamiento con despegamiento de placas ungueales en dedos de manos y palmas, con gran afectación invalidante, presenta afectación en placa de ambos hallux de los pies, en talón de pie derecho, escamas aisladas en cuero cabelludo y dolor articular en al menos 4 articulaciones.

#### **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

**LABORATORIO:** rutina dentro de parámetros normales. Ac úrico: 3, CPK: 102, LDH: 137, Ferremia: 134, VSG: 8, PCR: 0.61MG/L, Factor reumatoide: 6 UI/L, C3: 105 MG/DL, C4: 18,4 MG/DL, IGE: 99.7 UI/ML. Ac. Anti Células parietales (APCA), Ac anti nucleocitoplasmáticos, ASMA, AMA, Ac. Anti microsomas de hígado-riñón: no reactivos. FAN: negativo

**SEROLOGIAS:** VDRL, HBV y HIV (negativas), PPD: POSITIVA,

**LABORATORIO ENDOCRINOLÓGICO:** TSH, T4 libre, T3: normal ATPO: negativo.

**CULTIVO MICOLOGICO:** negativo



**03/06/24 ANATOMIA PATOLOGICA:** biopsia de piel de lesión plantar (protocolo: 24B067986) acantosis regular, elongación de redes de crestas paraqueratosis colecciones de neutrófilos en capa cornea, pústula subcórnea, mitosis basales. Dermis con infiltrado inflamatorio, linfocitario perivascular superficial. Diagnóstico compatible con psoriasis pustulosa.

**RADIOGRAFIAS:** ambos pies con osteolisis, Columna lumbar y ferguson s/p

**INTERCONSULTAS:** Reumatología, Infectología y Traumatología.

#### **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

**2022 – 2023** realizo tratamiento tópico con agua de blanca de Codex, recibió tratamiento antibiótico con amoxicilina, cremas humectantes y guantes, sin respuesta. Posteriormente se indica fluconazol 300mg semanal por 8 meses, continuó sin respuesta y progresión de enfermedad.

**Abril 2024-** inició tratamiento con clobetasol crema.

**Julio 2024** se indica etoricoxib 90mg, metotrexato 15 mg semanal, Ac. Fólico 5mg semanal, vitamina D3 100000 UI mensual.

**Agosto 2024:** Evolución favorable, mejoría sintomática. No presenta pústulas, lesiones mínimas en arco plantar, aun sin crecimiento ungueal.

**COMENTARIO:** El síndrome de Hallopeau es una variante grave y poco frecuente de la psoriasis pustulosa que se caracteriza por la aparición de pústulas estériles, especialmente en las palmas de las manos y las plantas de los pies, a menudo acompañadas de dolor intenso y dificultad para realizar actividades diarias. A diferencia de otras formas de psoriasis, el síndrome de Hallopeau presenta un patrón clínico distintivo y una resistencia notable a las terapias convencionales, lo que subraya la necesidad de un enfoque terapéutico especializado.

El manejo es particularmente desafiante debido a su resistencia a los tratamientos estándar, como los corticosteroides tópicos y los tratamientos sistémicos convencionales. Esto ha llevado a la búsqueda de opciones terapéuticas más innovadoras, incluyendo terapias biológicas y tratamientos dirigidos que puedan modular de manera más precisa la respuesta inmunitaria y reducir la inflamación local. Además, el impacto en la calidad de vida del paciente no puede subestimarse. La afectación de las áreas de alta carga funcional, como las palmas y las plantas, puede causar dolor crónico y dificultad en las actividades cotidianas, llevando a una disminución en la capacidad para realizar tareas diarias y a una alta carga psicosocial. Es crucial abordar no solo los síntomas cutáneos, sino también proporcionar apoyo integral que incluya la atención psicológica y la adaptación de estrategias para mejorar la funcionalidad y el bienestar general del paciente.

#### **INTERES DEL CASO:**

Presentamos el caso de una paciente joven con Acrodermatitis de Hallopeau, una patología rara e infrecuente, que por su compromiso acral y en ocasiones articular, genera gran afectación en la calidad de vida, hasta llegar a ser invalidante, sin dejar de lado el gran impacto cosmético y psicológico. Esta patología infrecuente y agresiva no cuenta con tratamientos curativos y específicos, actualmente se encuentran en estudio distintos tratamientos, entre ellos biológicos que podrían favorecer a la evolución y calidad de vida de estos pacientes.

## **BIBLIOGRAFIA:**

Chimenti S, et al. Psoriasis pustulosa: una revisión de la literatura. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2017; 10 (10):14–23.

Griffiths C, Barker J. Psoriasis. *Lancet.* 2007;370(9583):263-271.

Kumar B, et al. Psoriasis pustulosa acral: una variante rara de psoriasis. *Indian J Dermatol.* 2019; 64 (3): 253-255.

Lowes M, et al. Patogénesis de la psoriasis. *J Invest Dermatol.* 2019; 139 (1).

Menter A, et al. Tratamiento de la psoriasis: una revisión de la literatura. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82 (2):361-373.

Nestle F, et al. Psoriasis. *New England Journal Medicine.* 2009; 361(5):496-509.

Reich K, et al. Tratamiento de la psoriasis pustulosa: una revisión sistemática. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020; 34 (1): 31-41.

Zelickson B, et al. Psoriasis pustulosa palmoplantar: una revisión de la literatura. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(3): 538-546.

## **CASO CLÍNICO N°15**

### **SARCOMA DE KAPOSI EN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Creus, Guillermina - Lopez, Ana Laura - Ruiz, Monica

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

Datos personales: Mujer, 63 años.

Motivo de consulta: Paciente derivada del Servicio de Inmunología por dermatosis inflamatoria retroauricular derecha.

Enfermedad actual: Placa retroauricular derecha eritematosa de bordes difusos con pequeñas erosiones asociada a escasa secreción serosa de dos semanas de evolución. La paciente refería internación reciente para antibióticoterapia sistémica para tratamiento de dicha lesión con respuesta parcial. Niega fiebre y síntomas asociados.

Antecedentes personales: Alopecia areata y Sarcoma de Kaposi de 10 años de evolución sin compromiso extracutáneo con tratamientos previos de crioterapia y radioterapia de lesiones de MMII; progresión con nuevas lesiones a nivel abdominal y torácico, leucopenia e hipogammaglobulinemia de años de evolución, por lo que se deriva a Inmunología para su valoración y eventual tratamiento.

Examen físico: Conjuntamente a la dermatosis retroauricular la paciente presentaba alopecia parcheada de cuero cabelludo.

En arco interno y cara laterointerna de ambos pies presenta lesiones papulosas eritematovioláceas, algunas con escama, otras lesiones violáceas discretamente sobreelevadas a nivel de tercio distal de ambas piernas, algunas aisladas en hueco poplíteo izquierdo y muslo. A nivel abdominal lesiones eritemato-violáceas. Todas ellas vinculables a Sarcoma de Kaposi.

Estudios complementarios:

## **BIOPSIA DE PIEL CON RESULTADO HISTOPATOLOGICO**

Biopsia de lesiones tumorales de pierna derecha –

31/10/2014 – Prot. 142746 - Dr. Casas José.

Histopatología: proliferación fusocelular dérmica en la que se definen hendiduras vasculares con revestimiento endotelial incompleto. Existencia de sectores de hemorragia intersticial.

Diagnóstico: **Angiosarcomatosis de Kaposi**

*Biopsia de partes blandas de hueso poplíteo*

14/6/2019 – Prot. 354168 – Dr Alejandro Lotti

Histopatología: imagen de sarcomas de Kaposi constituidos por una proliferación de células ahusadas con abundante extravasación de eritrocitos. Las lesiones se encuentran bien delimitadas de los tejidos blandos. Margenes libres.

Diagnóstico: **Sarcoma de Kaposi.**

Biopsia de piel de mama derecha

15/10/2021 – Prot. PAT-21117-2021 – Dr Maronna E.

Histopatología: los cortes histológicos muestran epidermis con ortoqueratosis. Dermis con una proliferación de estructuras vasculares irregulares parcialmente revestidas por células endoteliales con núcleos hipercromáticos, con presencia de extravasación de eritrocitos.

Se realizó técnica de inmunohistoquímica de herpesvirus 8, que resultó positiva en las células endoteliales.

Diagnóstico: **Sarcoma de Kaposi.**

*Biopsia de piel de región submamaria izquierda*

5/8/2020 – Prot.PAT-8672-2020 - Dr Maronna E.

Histopatología: muestran epidermis con paraqueratosis focal y acantosis. Dermis superficial y media con densos infiltrados inflamatorios difusos constituidos por histiocitos epitelioides, células gigantes multinucleadas y linfocitos pequeños. No se observa proliferación vascular atípica.

Se realizaron técnicas de histoquímica de PAS, Grocott y Zhiel Neelsen, las cuales resultaron negativas para la identificación de microorganismos.

Se efectuaron técnicas de inmunohistoquímica realizadas en un equipo automatizado Ventana Benchmark XT empleando anticuerpos para Herpes Virus 8(-) CD68 (+), CD1A y Proteína S100 (-).

Diagnóstico: **infiltración linfocitaria dérmica con patrón difuso.**

**PAMO (2023):** Bicitopenia y cambios dishematopoyéticos leves.

**Estudio genético (2023):** sin alteraciones citogenéticas clonales.

**Laboratorio**

- Estudio por Hematología e Inmunología 2023:

Hipogamaglobulinemia, leucopenia 3600, HIV 1 y 2 negativo, HTLV 1 y 2 negativo, LDH levemente aumentada 232, b2 micro levemente alta 3,33, IgG baja 615, IgM baja 33, hipogamaglobulinas bajas pero inmunofijación policlonal. Bajos valores de CD4: 200, CD8 270 normal, NK 127 normal, LINF B de memoria. Repitieron los laboratorios: IGA 46 bajo, IGG 545 baja, IGM 17 baja, HIV negativo, IgG3 normal, IgG4 baja, IgA baja, IgM baja, IgG 1 normal, iGG2 normal, b2 microglobulina 2.

- Último examen de laboratorio 2/5/24

Hemograma: Eritrocitos: 4.71 mill/mm<sup>3</sup> Hematocrito: 40.8 % Hemoglobina: 14.0 g/dl Volumen Corpuscular Medio: 86.7 Hemoglobina Corpuscular Media: 29.6 Conc. Hemoglobina

Corpuscular Media: 34.2 Ancho de Distribución. Eritrocitos (RDW): 13.6 Plaquetas: 178 mil/mm<sup>3</sup> Leucocitos: 3.6 mil/mm<sup>3</sup> (3.6 - 11.0) Células Plasmáticas %: 0.0 % Monocitos %: 15 % (VN 4.0 - 10.0) Eritroblastos: 0 % Neutrófilos Absolutos: 2.02 mil/mm<sup>3</sup> Linfocitos Absolutos: 1.01 mil/mm<sup>3</sup> Coagulograma: TP: 110 % (70 - 120), RIN: 0.92 (0.90 - 1.20), APTT: 28 seg (25 - 37) IgG: 700 mg/dl (VN 700 - 1600) IgA: 53 mg/dl (VN 70 - 400) IgM: 20 mg/dl (VN 40 - 230) Fórmula Leucocitaria: Blastos %: 0.0 % Promielocitos %: 0.0 % Mielocitos %: 0.0 % Metamielocitos %: 0.0 % Neutrófilos en Cayado %: 0.0 % Neutrófilos Segmentados %: 56.0 % (43 - 71) Eosinófilos %: 1.0 % (0.0 - 7.0) Basófilos %: 0.0 % Prolinfocitos %: 0.0 % Linfocitos %: 28 % (20.0 - 46.0)

**VEDA + VCC (2019)** sin particularidades.

**TAC tórax abdomen y pelvis con contraste (2020 Y 2023):** sin particularidades.

Tratamiento y evolución:

La lesión por la cual la paciente fue derivada presentó resolución espontánea ( cultivos para gérmenes comunes y micobacterias (-) estudio histopatológico inespecífico)

La paciente recibió tratamiento para el Sarcoma de Kaposi con crioterapia y radioterapia en múltiples ocasiones (Radioterapia: 2015, 2020 y 2024)

Desde el año 2018 se constató hipogammaglobulemia y leucopenia con disminución de CD4-CD8

Inmunología indicó Infusión con GGEV 22/3/24 y solicitó estudio genético y PAMO.

Pendiente estudio genético de la mutación OX-40 y resto del genoma.

Comentarios: El sarcoma de Kaposi es una neoplasia vascular poco común, de las células endoteliales linfáticas que afecta la piel, los ganglios linfáticos y los órganos viscerales asociada a la infección con el virus del herpes humano-8 (HHV8). Se presenta principalmente en hombres mayores de origen mediterráneo, judío o de Europa del Este. Se caracteriza por lesiones cutáneas purpúricas, nodulares o en placas, que suelen aparecer en las extremidades inferiores,

especialmente en los pies y piernas. Es una forma lenta y crónica de la enfermedad, con poca afectación visceral.

Se describen cuatro formas de presentación:

- Clásica
- Asociada a HIV
- Endémico/Africano
- Iatrogénico

Interés de la presentación: Presentar un caso de Sarcoma de Kaposi, asociado a error innato de la inmunidad.

Bibliografía:

- Journal of Clinical Immunology (2022) 42:1473–1507 - Zhang Q, Frange P, Blanche S, Casanova JL. Pathogenesis of infections in HIV-infected individuals: insights from primary immunodeficiencies. *Curr Opin Immunol.* 2017; <https://doi.org/10.1016/j.coi.2017.09.002>.
- . Casanova JL, Conley ME, Seligman SJ, Abel L, Notarangelo LD. Guidelines for genetic studies in single patients: lessons from primary immunodeficiencies. *J Exp Med.* 2014; <https://doi.org/10.1084/jem.20140520>.
- Chappuis, F., S. Sundar, A. Hailu, H. Ghalib, S. Rijal, R.W. Peeling, J. Alvar, and M. Boelaert. 2007. Visceral leishmaniasis: what are the needs for diagnosis, treatment and control? *Nat. Rev. Microbiol.* 5:873–882. <http://dx.doi.org/10.1038/nrmicro1748>
- Compaan, D.M., and S.G. Hymowitz. 2006. The crystal structure of the costimulatory OX40-OX40L complex. *Structure.* 14:1321–1330. <http://dx.doi.org/10.1016/j.str.2006.06.015>
- Conley, M.E., A.K. Dobbs, D.M. Farmer, S. Kilic, K. Paris, S. Grigoriadou, E. Coustan-Smith, V. Howard, and D. Campana. 2009. Primary B cell immunodeficiencies: comparisons and contrasts. *Annu. Rev. Immunol.* 27:199–227. <http://dx.doi.org/10.1146/annurev.immunol.021908.132649>
- J Clin Immunol. 2020 July ; 40(5): 774–779. doi:10.1007/s10875-020-00804-8.
- Hendriks, J., Y. Xiao, J.W. Rossen, K.F. van der Sluijs, K. Sugamura, N. Ishii, and J. Borst. 2005. During viral infection of the respiratory tract, CD27, 4-1BB, and OX40

collectively determine formation of CD8<sup>+</sup> memory T cells and their capacity for secondary expansion. *J. Immunol.* 175:1665–1676. Hislop, A.D., U. Palendira, A.M. Leese, P.D. Arkwright, P.S. Rohrlisch, S.G. Tangye, H.B. Gaspar, A.C. Lankester, A. Moretta, and A.B. Rickinson. 2010.

- Impaired Epstein-Barr virus-specific CD8<sup>+</sup> T-cell function in X-linked lymphoproliferative disease is restricted to SLAM family-positive B-cell targets. *Blood.* 116:3249–3257. <http://dx.doi.org/10.1182/blood2009-09-238832>



## **CASO CLÍNICO N°16**

### **PSORIASIS Y HEPATITIS: DESAFIO TERAPEUTICO**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Paez Bogado, Lorena Valeria - Crespo, Alejandra

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** masculino 48 años

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

En junio de 2019 consulta por psoriasis cutánea en placas severa de varios años de evolución en tratamiento con agentes biológicos por falta de respuesta a tratamientos de 1era línea.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Psoriasis cutánea severa desde los 23 años realizo varios esquemas terapéuticos de 1era línea (metrotexato,acitretin) debido a la evolución y severidad de sus lesiones cutáneas inicia esquema terapéutico con agentes biológicos.

Se descartó tratamiento con fototerapia por antecedente de urticaria solar.

Presenta gran compromiso cutáneo y progresión de lesiones intratratamiento con agente biológico.

Sin compromiso articular hasta el momento.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Sobrepeso

Tabaco: 10 cigarrillos x día

Alcohol: ocasional

Stress laboral (camion de caudales)

Esteatosis hepatico I-II

Hepatitis B en adolescencia

Hepatitis C realizo tratamiento con Rivabirina con control de laboratorio y carga viral por especialidad.

Viraje de PPD realizo tratamiento con Isoniazida 300mg/d por 8 meses

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** no refiere

#### **EXAMEN FISICO DERMATOLOGICO:**

Placas eritematoescamosas extendidas que comprometen miembros inferiores región dorso lumbar abdomen y codos con PASI 12,5 BSA 10 DLQI 8

## **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

Laboratorio: rutina dentro de parámetros normales, Serologías en control y seguimiento por Hepatología en forma periódica.

Ecografía hepática: Esteatosis grado I-II sin lesiones focales

Rx torax s/p

Viraje PPD

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCION:**

Tratamientos tópicos convencionales (corticoides, calcipotriol) ante la progresión de sus lesiones

2008: inicia terapéutica sistémica: Metrotexato y Acitretin en diferentes dosis y vías de administración

2013: Inicia Agentes biológicos ante la falla terapéutica con esquemas de 1era línea

ENBREL: por 4 años suspende por falla secundaria

STELARA: 10 meses sin respuesta suspende por falla primaria

TALTZ: 2 años suspende por falla secundaria ( tratamiento recibido intrapandemia COVID 19)

TREMFYA: (Guselkumab) 100 mg cada 8 semanas desde abril de 2021, con muy buena respuesta terapéutica y resolución de sus lesiones cutáneas, alcanzando en la consulta de diciembre 2023 un PASI 100

Dado sus antecedentes de hepatitis B y C, se efectúan interconsultas periódicas con hepatología

(Efectúa una o dos interconsultas con hepatología por año, quienes solicitan determinaciones específicas de carga viral, habilitando la continuidad del tratamiento biológico)

En exámenes por reumatología, no se constató la presencia de artritis psoriásica.

## **COMENTARIOS:**

La psoriasis es una enfermedad inmunomediada, sistémica, crónica, no contagiosa, con una base genética asociada a desencadenantes multifactoriales, que genera gran afectación en la calidad de vida. Está asociada a comorbilidades que afectan negativamente el pronóstico y pueden limitar la elección de la mejor terapéutica para cada paciente.

Las hepatitis virales siguen siendo una preocupación ante la posibilidad de reactivación viral durante la terapéutica seleccionada por lo que es necesario un seguimiento adecuado con parámetros de laboratorio y evaluación en conjunto con especialistas.

## **INTERES DEL CASO:**

Presentamos un paciente con alto impacto de la psoriasis en su calidad de vida con fracaso a múltiples tratamientos (desde 1era línea y 4ta línea de biológicos) asociado a Hepatitis B y C constituyendo un gran desafío terapéutico, destacando la importancia del abordaje multidisciplinario para llevar a cabo un tratamiento adecuado minimizando los riesgos.

Cabe destacar que el paciente mantiene excelente respuesta, a pesar de la labilidad de su psoriasis.

## **BIBLIOGRAFIA:**

- 1-Carrascosa JM, Puig L, Belinchón Romero I, et al. Practical update of the Recommendations Published by the Psoriasis Group of the Spanish Academy of Dermatology and Venereology (GPS) on the Treatment of Psoriasis with Biologic Therapy. Part 1. Concepts and General Management of Psoriasis with Biologic Therapy. Actualización práctica de las recomendaciones del Grupo de Psoriasis de la Academia Española de Dermatología y Venereología (GPS) para el tratamiento de la psoriasis con terapia biológica. Parte 1. «Conceptos y manejo general de la psoriasis con terapia biológica». *Actas Dermosifiliogr.* 2022;113(3):261-277. doi:10.1016/j.ad.2021.10.003
- 2-Menter A, Strober BE, Kaplan DH, et al. Joint AADNPF guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with biologics. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(4):1029-1072. doi:10.1016/j.jaad.2018.11.057
- 3-KearnsDG,Uppal S,ChatVS, HanG, Wu JJ. Translating the 2019 AAD-NPF Guidelines of Care for the Management of Psoriasis With Phototherapy. *Cutis.* 2020;106(2):82-86. doi:10.12788/cutis.0026
- 4-Hugh JM, Weinberg JM. Actualización sobre la fisiopatología de la psoriasis. *Cutis.* 2018;102(5S):6-12. 8. Zhao Y, Jhamb D, Shu L, Arneson D, Rajpal DK, Yang X. Multi-omics integration reveals molecular networks and regulators of psoriasis. *BMC Syst Biol.* 2019;13(1)
- 5- Published 2019 Jan 14. doi:10.1186/s12918-018-0671-x 9. Kolios AG, Yawalkar N, Anliker M, et al. Swiss S1 Guidelines on the Systemic Treatment of Psoriasis Vulgaris. *Dermatology.* 2016;232(4):385- 406. doi:10
- 6- Centers for Disease Control and Prevention. Hepatitis B information for health professionals. 2020. <https://www.cdc.gov/hepatitis/hbv/index.htm>. Fecha de descarga: 29 Sep 2020.
- 7- Piaserico S, Messina F, Russo FP. Managing psoriasis in patients with HBV or HCV infection: practical considerations. *Am J Clin Dermatol.* 2019;20(6):829–845.
- 8- Kaushik SB, Lebwohl MG. Psoriasis: which therapy for which patient: focus on special populations and chronic infections. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(1):43–53.
- 9- Chiu HY, Chiu YM, Chang Liao NF, et al. Predictors of hepatitis B and C virus reactivation in patients with psoriasis treated with biological agent: a nine-year multicenter cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 2019;S0190–9622(19)33209–8. 10.1016/j.jaad.2019.12.001.

- 10- Snast I, Atzmony L, Braun M, Hodak E, Pavlovsky L. Risk for hepatitis B and C virus reactivation in patients with psoriasis on biologic therapies: a retrospective cohort study and systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2017;77(1):88–97.e5.
- 11- Chiu HY, Hui RC, Huang YH, Huang RY, Chen KL, Tsai YC, et al. Safety profile of secukinumab in treatment of patients with psoriasis and concurrent hepatitis B or C: a multicentric prospective cohort study. *Acta Derm Venereol*. 2018;98(9):829–834.
- 12- Ting SW, Chen YC, Huang YH. Risk of hepatitis B reactivation in patients with psoriasis on ustekinumab. *Clin Drug Investig*. 2018;38(9):873– 880.
- 13- Centers for Disease Control and Prevention. Interpretation of Hepatitis B Serologic Test Results. 2020. <https://www.cdc.gov/hepatitis/hbv/pdfs/SerologicChartv8.pdf>. Fecha de descarga: 15 Sep 2020

## **CASO CLÍNICO N°17**

### **SARCOMA DE KAPOSI EPIDEMICO: A PROPOSITO DE UN CASO**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Sosa, Sofia - Ibarra, Liliana

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS DALMACIO VÉLEZ SARSFIELD**

#### **DATOS PERSONALES:**

Paciente masculino de 32 años, argentino.

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Paciente consulta por presentar lesiones nodulares violáceas en miembros superiores, miembros inferiores y tronco de más de 6 meses de evolución.

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Diagnosticado en 2018 con virus de inmunodeficiencia humana (VIH), con interferencias en su tratamiento por intolerancia a la terapia antirretroviral (TARV). Con un periodo de aproximadamente 2 años, entre 2021 y octubre del año 2023, sin tratamiento ni seguimiento de su enfermedad de base. Con una carga viral, al momento de ser evaluado por el servicio de dermatología en diciembre 2023, de 60 c/ml y recuento CD4: 255 c/ml.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Paciente no refiere alcoholismo, uso de drogas o tabaquismo. Único factor de riesgo referido: relaciones sexuales sin protección. Actualmente desde el año 2019 se encuentra en situación de calle.

#### **EXAMEN FÍSICO DERMATOLÓGICO:**

En la primera consulta con el servicio de Dermatología, realizada el 12 de diciembre del año 2023, se reconocen lesiones nodulares violáceas angiomatosas en miembros inferiores, miembros superiores y tronco. Refiere presentar estas lesiones desde hace más de 6 meses, lo que motivó una consulta inicial al servicio de infectología. En las sucesivas consultas con nuestro servicio, ya con reinicio de TARV y posterior diagnóstico de SK, se reconoce aparición de nuevas lesiones de idénticas características a las previamente mencionadas con afectación de glande y mucosa gingival inferior. A su vez se identifican algunas lesiones con signos de regresión observándose lesiones aplanadas de coloración amarronada. También se reconoce edema unilateral de pierna derecha. No se identifican adenopatías.

#### **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

- Último laboratorio (julio/2024): carga viral 60 c/ml y recuento CD4: 302 c/ml.
- Anatomía patológica: Punch cutáneos de antebrazo izquierdo, hemiabdomen y muslo izquierdo fueron evaluados en el Hospital General Pirovano: Las secciones histológicas muestran exhiben una proliferación de células ahusadas con leve pleomorfismo nuclear que se disponen conformando pequeños canales vasculares, que disecan fibras de colágeno. Acompaña leve infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario. En la toma de muslo izquierdo la proliferación adopta una configuración nodular que en sectores tiende a colapsar la luz de los vasos preexistentes (signo

del promontorio). IHQ: HHV8: positivo. Diagnóstico: cuadro morfológico y perfil inmunofenotípico compatible con Sarcoma de Kaposi.

- Prueba de resistencia antirretroviral: descarto farmacoresistencia a los fármacos de TARV.
- Tomografía axial computarizada (julio/2024): no revela hallazgos anormales.
- Video colonoscopia y Video endoscopia digestiva alta (agosto/2024): VEDA sin lesiones en mucosa. Colonoscopia estudio incompleto por inadecuada preparación, sin lesiones evidentes en mucosa.
- Interconsulta con urología por aparición de lesión en glánde que indican tratamiento local mediante resección quirúrgica escisional.
- Se indica criocirugía de lesión nodular sangrante en dorso de pie izquierdo.

#### TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Evaluated por infectología en octubre de 2023 con reinicio de TARV luego de aproximadamente dos años sin tratamiento o seguimiento clínico de su enfermedad de base.

Carga viral y recuento de CD4:

- noviembre 2023: cv 60 c/ml y CD4 255 c/ml.
- julio 2024: cv 60 c/ml y CD4 302 c/ml.

Actualmente presenta extensión de sus lesiones y algunas exhiben signos de regresión con aplanamiento y coloración amarillada residual.

Debido a la presentación de múltiples lesiones que han aumentado de tamaño y en número, con casi un año de TARV, se decide complementar tratamiento con clorhidrato de doxorubicina liposómica en tres sesiones.

#### COMENTARIO:

El Sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor angioproliferativo de afectación predominantemente cutánea asociada con la infección por el virus herpes humano tipo 8 (HHV-8). En la mayoría de los casos el SK es una enfermedad indolente y limitada a la piel, aunque puede afectar mucosas, ganglios linfáticos y órganos internos, especialmente en individuos inmunodeprimidos, como aquellos con infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Existen cuatro variantes clínico-epidemiológicas del SK: clásica, endémica, iatrogénica y epidémica (asociada al VIH). La variante epidémica muestra una mayor agresividad en pacientes con recuentos bajos de linfocitos CD4, presentando lesiones diseminadas y posible afectación visceral. Las lesiones típicamente progresan de máculas a placas y finalmente a nódulos, los cuales pueden ulcerarse, provocar linfedema, e invadir tejidos subyacentes. Es fundamental realizar un diagnóstico diferencial con angiomas bacilares, angiosarcomas, hemangiomas, esporotricosis y micobacteriosis atípicas. La confirmación diagnóstica se obtiene a través de biopsia, y el uso de inmunohistoquímica para la detección del HHV-8 es indispensable, dado que la positividad nuclear confirma el diagnóstico y permite diferenciarlo de otras patologías con características histológicas similares.

#### INTERÉS DE LA PRESENTACIÓN:

Nuestro caso subraya la importancia de incluir el SK como un diagnóstico diferencial clave en la evaluación de lesiones cutáneas en pacientes VIH positivos. La realización de una biopsia y el subsecuente diagnóstico histológico son fundamentales para confirmar la presencia de SK y orientar el manejo adecuado. Además, es esencial mantener un seguimiento clínico continuo del paciente, que incluya la realización de estudios complementarios según sea necesario, asegurar la adherencia al tratamiento antirretroviral y otras terapias específicas. Este enfoque integral no solo

facilita un diagnóstico temprano y preciso, sino que también mejora significativamente el pronóstico y la calidad de vida del paciente.

#### BIBLIOGRAFÍA:

1: Marino, D., Russo I. et al. Kaposi's Sarcoma: Evaluation of Clinical Features, Treatment Outcomes, and Prognosis in a Single Center Retrospective Case Series. *Cancers* 2024, 16, 691.

2: Alsina D., Requena C., et al. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2018; 109(10):878-887.

3: Oliveira Lopes A., Nascimento Marinho P., Salette de Paula V., Souza Medeiros S. Human Gammaherpesvirus 8 Oncogenes Associated with Kaposi's Sarcoma. *Int. J. Mol. Sci.* 2022, 23, 7203.

4: Grayson W., Landman G. Sarcoma de Kaposi. Autores del libro: Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R. *WHO Classification of Tumours*, 4ta. Edición, Volumen 11. Pp: 341-343.

5: Claben J., Esser S., Hoffmann C., Schöfer H., et al. S1 Guidelines for the Kaposi Sarcoma. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft* 2022;1610-0379/2006.

## **CASO CLÍNICO N°18**

### **PENFIGO SUPERFICIAL Y PSORIASIS**

**MEDICO A CARGO:** Dras. Miguens Pawelek, Rocio - Crespo, Alejandra

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS A. ZUBIZARRETA**

**DATOS PERSONALES:** Sexo masculino, 57 años

#### **MOTIVO DE CONSULTA:**

Junio 2023: Erosiones y ampollas flácidas pruriginosas en pecho, dorso, cuero cabelludo y rostro

#### **ENFERMEDAD ACTUAL:**

Comenzó hace 4 años como una dermatosis inespecífica con marcado prurito con pequeñas erosiones de distribución difusa en rostro, cuero cabelludo y dorso. Luego se agregaron pequeñas ampollas flácidas a predominio de la región escapular derecha.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

Hipertensión arterial medicado con enalapril 5 mg por día, tabaquista de 20 cigarrillos por día desde hace 20 años, vitiligo estable desde los 20 años de edad. Niega alergias.

#### **ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:**

No refiere.

#### **EXAMEN FÍSICO DERMATOLÓGICO:**

Presenta erosiones costrosas, muy eritematosas, excoriaciones, máculas discrómicas residuales que se distribuyen en dorso, principalmente, torso, cuero cabelludo y rostro. Además, presenta en región lumbar central y región pretibial del miembro inferior derecho placas eritematoescamosas pruriginosas de 5 x 10 cm cada una, acompañadas de otras lesiones aisladas de menor tamaño con las mismas características. Se observan máculas hipopigmentadas en ambas muñecas y dorso de pies. En aparato ungueal se observa onicolisis y pitting en manos, y onicodistrofia en pies. No presenta lesiones en mucosas.

#### **EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:**

HISTOPATOLOGÍAS protocolo N° 88323 informa: Cuadro morfológico compatible con pénfigo superficial y cuadro morfológico compatible con psoriasis

IFD protocolo: P 31887, informa:

Anti IgG: POSITIVO INTER QUERATINOCITOS ++/4

Anti IgA: NEGATIVO

Anti IgM: NEGATIVO

Anti C3: POSITIVO INTER QUERATINOCITOS +++/4

LABORATORIO:

Rutina, perfil tiroideo y colagenograma: dentro de parámetros normales.



Serologías (HIV, VDRL, HBV, HCV): no reactivas.

PPD: 0 mm

DIAGNÓSTICOS POR IMÁGENES: radiografía de tórax y ecografía abdominal sin hallazgos patológicos.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Actualmente, se encuentra en tratamiento con espuma de Clobetasol Propionato 0,05% (tópico) y Metotrexato 15 mg + Ácido Fólico 5 mg (vía oral) semanalmente. Controles periódicos. Medidas generales y fotoprotección.

### **COMENTARIOS:**

El pénfigo superficial variante seborreica, es una enfermedad autoinmune caracterizada clínicamente por ampollas flácidas y erosiones en zonas seborreicas como es el caso de nuestro paciente. Se generan autoanticuerpos contra la glicoproteína desmogleina 1, que se ubica en las zonas superficiales de la epidermis formando parte de los desmosomas, rompiendo de esta manera las uniones inter queratinocitos. Dentro de las enfermedades ampollares de tipo pénfigo, es el segundo en frecuencia tras el pénfigo vulgar. Suele darse en mujeres, en un promedio de edad de 40-60 años. El tratamiento sugerido de primera línea son los corticosteroides sistémicos, pudiendo utilizarse como segunda línea otros inmunosupresores.

La psoriasis es una enfermedad autoinflamatoria, en la que existe una desregulación de linfocitos T, en la que se observa marcada inflamación y cambios hiperproliferativos. Clínicamente, se manifiesta como placas eritematoescamosas bien delimitadas, pueden acompañarse de compromiso ungueal, como es el caso de nuestro paciente, y articular. Epidemiológicamente, se presenta en dos picos etarios, segunda década y sexta década de vida, sin predilección por sexo. La terapéutica debe ser escalonada iniciando con terapia inmunomoduladora tópica, y evaluando la opción sistémica. El 40% de los pacientes requieren fototerapia o terapia sistémica inmunomoduladora.

El vitíligo es un trastorno autoinmune caracterizado por la formación de máculas acrómicas de bordes netos. Estas son consecuencia de la destrucción selectiva de los melanocitos de la piel. La coexistencia de psoriasis y vitíligo solía considerarse muy rara, pero esto podría ser una subestimación. Hasta un 23% de los pacientes con vitíligo presentan una o más enfermedades autoinmunes, siendo la psoriasis la segunda comorbilidad más común después de los trastornos relacionados con la tiroides. El vitíligo y la psoriasis comparten varias similitudes inmunológicas, incluidas las vías de señalización Th1 y Th17, así como la disfunción de los Tregs. Además, se ha demostrado que ambas enfermedades están asociadas con variaciones del gen NALP 1378, así como similitudes fenotípicas como el fenómeno de Koebner.

Mientras que la psoriasis es típicamente asociada con otras enfermedades autoinmunes, dentro del espectro de las enfermedades ampollares, suele ser el pénfigoide ampollar con el que más frecuentemente se encuentra asociada. Al no ser tan frecuente la asociación de pénfigo superficial y psoriasis, la bibliografía y los estudios que relacionan ambas patologías es limitada.

Existen varias teorías sobre la relación de estas enfermedades, una de ellas se basa en la expansión de epítomos, causada por la psoriasis, exponiendo de esta manera nuevos blancos antigénicos. Dentro de las otras teorías, se establece la influencia de la radiación UV, utilizada como terapia de la psoriasis, que desencadena en el fenómeno de acantolisis. La menos estudiada de las teorías nos habla de la existencia de un desbalance previo de los linfocitos T y una pérdida de la tolerancia periférica.

### **INTERÉS DEL CASO:**

Presentar tres patologías autoinflamatorias asociadas, las cuales representan un desafío terapéutico. Siendo la indicación terapéutica corticosteroides para el pénfigo superficial, se optó por la utilización de metotrexate para poder abarcar el tratamiento de tanto la psoriasis como el pénfigo superficial de distribución seborreica.

### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Ramachandran K, Kallabbe Shridhar R, Vaidya S et al. Immunobullous transformation of protracted psoriasis: a diagnostic dilemma. *Cureus*. 2023; 15: e37639.
2. Galán Lozano J, Velasco Castro J, García Agudelo L et al. Síndrome de Senear-Usher (pénfigo seborreico): un caso excepcional. *Rev Alerg Mex*. 2023; 70: 102-106.
3. Acosta AC. Pénfigo foliáceo de presentación inusual. *Dermatol Pediatr Latinoam*. 2021; 16: 1-10.
4. Tripathy T, Singh BS, Dixit N, Kar BR. Co-existence of pemphigus foliaceus and psoriasis: is there a common pathogenetic link?. *Indian Dermatol Online J*. 2021; 12: 639-42.
5. Phan K, Ramachandran V, Smith S. Association between pemphigus and psoriasis: a systematic review and meta-analysis. *Dermatology Online Journal*. 2020; 26: 19.
6. Tirado Sanchez A, Bonifaz A. Simultaneous bullous pemphigoid and vitiligo associated with adalimumab therapy in a patient with psoriasis vulgaris. *Indian Dermatol Online J*. 2020; 11: 229-31.
7. Dainichi T, Kabashima K. Interaction of psoriasis and bullous diseases. *Front Med*. 2018; 5:222.
8. Vazquez Aguilar G, Rivera Gomez M, Pulido Diaz N. Asociación de psoriasis en placas y penfigoide ampolloso: reporte de caso. *Dermatología CMQ*. 2017; 15: 14-17.
9. Sousa VB, Lima Santana CNL, Pereira DN, Gripp AC. Pemphigus foliaceus with pustular presentation in a patient with psoriasis. *An Bras Dermatol*. 2017; 92: 115-7.
10. Kurtzman DJ, Christopher M, Lian F, Sligh JE. A blistering response: concurrent psoriasis and pemphigus foliaceus. *Am J Med*. 2015; 128: 24-6.

## **CASO CLÍNICO N°19**

### **MELANOMAS SINCRONICOS**

**MEDICO A CARGO:** Dra. Morgavi, Florencia - Dr. Strambach, Federico

**HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS CARLOS G. DURAND**

**DATOS PERSONALES:** Paciente femenina de 74 años de edad

**MOTIVO DE CONSULTA:** Lesiones pigmentadas asimétricas, en diferentes ubicaciones.

**ENFERMEDAD ACTUAL:** Consulta por presentar múltiples lesiones pigmentadas, de tiempo de evolución incierto.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

- FX de muñeca izquierda en 1999
- Cáncer de mama izquierda, con mastectomía y vaciamiento ganglionar axilar. (2004) Recibió Quimioterapia y radioterapia. Año 2005, seguimiento por oncología hasta año 2014.
- Carcinoma papilar de tiroides con resolución quirúrgica ( año 2021) en seguimiento endocrinología en esta institución.
- Trastorno depresivo
- Osteoporosis
- Refiere haber presentado en año 2009 y en año 2017 exéresis de lesiones de rostro pero no cuenta con los informes de los mismos.

**MEDICACIÓN HABITUAL:** Levotiroxina 100 mcg/día, Clonazepam, Venlafaxina, Olanzapina, Lamotrigina, Vit D, Omeprazol.

**EXAMEN FÍSICO:** Paciente fototipo II, con múltiples queratosis seborreicas, lentigos solares, lesiones melanocíticas y no melanocíticas de diferente morfología.

- Región cervical posterior: lesión tumoral nodular, eritematosa pálida de bordes definidos, superficie lisa que presenta a la dermatoscopia fondo rosado lechoso, estructuras blancas brillantes, con patrón vascular arboriformes sugestivo de CBC.

-Hombro derecho: lesión hiperpigmentada, asimétrica de aproximadamente 2 cm de diámetro, pigmentación variegada, bordes irregulares a la dermatoscopia patrón multicomponente, un polo pigmentado con red de pigmento atípica, múltiples puntos grises finos (regresión) y estructuras tipo líneas anguladas, otro polo con fondo rosado lechoso, polimorfismo vascular con áreas blancas tipo cicatricial y múltiples puntos grises (regresión mixta) y líneas blancas brillantes compatible con melanoma.

-Brazo izquierdo: lesión pigmentada asimétrica, con áreas de regresión. Dermatoscopia: pigmentación asimétrica de aperturas foliculares, estructuras romboidales y áreas desestructuradas marrones periféricas compatible con lentigo maligno extrafacial.

-Región escapular izquierda: lesión pigmentada, asimétrica con red de pigmento atípica con áreas de regresión mixta (blanco cicatricial y gránulos grises) a nivel central y de forma periférica en polo inferior donde también se observa red invertida, compatible con melanoma.

-Sin adenopatías palpables.

**ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:** Biopsia para estudio histopatológico de lesión de brazo y cervical posterior . Pendiente biopsia escisional de lesiones de hombro derecho y región interescapular por parte servicio cirugía plástica.

**HISTOLOPATOLOGÍA:** 1-Lesión de región cervical: CBC sólido lobulado. 2- Brazo derecho: Lentigo maligno.

**TRATAMIENTO:** Exéresis por parte de servicio de cirugía plástica (programado) y pendiente estadificación.

**COMENTARIO:** El diagnóstico y manejo del melanoma pueden ser desafiantes debido a su amplio espectro de patrones clínicos y alteraciones dermatoscópicas. El desarrollo del melanoma está influenciado por una combinación de factores genéticos y ambientales. Entre los factores genéticos, destacan las mutaciones en genes como CDKN2A, BRAF, y NRAS, mientras que los factores ambientales incluyen la exposición solar intensa, características clínicas como el fototipo, y el uso de camas solares.

Estudios recientes basados en grandes cohortes de pacientes han revelado una notable asociación entre melanoma y carcinoma papilar de tiroides (PTC). Estos estudios indican que los pacientes diagnosticados con melanoma tienen un riesgo significativamente aumentado de desarrollar PTC, y viceversa. Esta asociación se atribuye principalmente a la alta frecuencia compartida de mutaciones en el gen BRAF, particularmente la mutación V600E. Esta mutación provoca una activación continua de la vía MAPK/ERK, que juega un papel central en la proliferación y supervivencia celular, contribuyendo así a la malignidad en ambos tipos de cáncer. Por lo tanto son necesarios una vigilancia y manejo integrado en estos pacientes.

Es crucial considerar cómo esta mutación puede influir en la presentación clínica de los melanomas. En particular, es relevante distinguir entre lesiones sincrónicas y metacrónicas en el contexto del melanoma. Las lesiones sincrónicas, es decir, aquellas diagnosticadas al mismo tiempo o dentro de un intervalo de tres meses, tienen una mayor probabilidad de mostrar similitudes dermatoscópicas en comparación con los melanomas metacrónicos.

En estudios recientes, se ha observado que la similitud dermatoscópica de los melanomas se correlaciona con el daño solar y la edad avanzada. En este grupo etario se pueden presentar melanomas múltiples, similares y delgados, que se caracterizan por redes de pigmentos y estructuras de regresión, a diferencia de los pacientes más jóvenes o aquellos con antecedentes familiares de melanoma, que tienden a presentar características variables. Por lo que la

dermatoscopia resulta ser una herramienta valiosa para la evaluación de las lesiones cutáneas pigmentadas y el seguimiento de pacientes.

**INTERÉS DEL CASO:** Presentar una paciente con melanomas sincrónicos y antecedente de carcinoma papilar de tiroides y señalar que existe un riesgo aumentado de tener ambas neoplasias por su asociación a la mutación del gen BRAF.

Destacar la dermatoscopia como herramienta útil y valiosa en la evaluación de lesiones pigmentadas y seguimiento de pacientes.

## **BIBLIOGRAFÍA:**

- Menzies S, Barry R, Ormond P. Multiple primary melanoma: a single centre retrospective review. *Melanoma Res.* 2017 Dec;27(6):638–40.
- Palacios-Diaz RD, de Unamuno-Bustos B, Abril-Pérez C, Pozuelo-Ruiz M, Sánchez-Arreaez J, Torres-Navarro I, et al. Multiple Primary Melanomas: Retrospective Review in a Tertiary Care Hospital. *J Clin Med Res* 2022 Apr 22;11(9).
- Van Doorn R. Multiple primary melanoma: risk factors -reviewed. *Br J Dermatol.* 2024 Jan 23;190(2):141–2.
- Marson JW, Chen RM, Huang A, Wechter T, Khachemoune A. Synchronizing the Nomenclature Surrounding Synchronous Primary Cutaneous Melanomas: A Systematic Review. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2024 Aug;17(8):44–9.
- Nurla LA, Aşchie M, Cozaru GC, Boşoteanu M. Multiple Primary Melanoma Associated with CDKN2A Mutation-Case Report and Review of the Literature. *Medicina* 2024 May 5;60(5).
- De Sá DC, Pinheiro JA, Magalhães EPB, Pontes MA de A. Dermoscopy in synchronous melanomas: a case series. *An Bras Dermatol.* 2022 Jul 7;97(5):667–73
- Podolec K, Brzewski P, Pirowska M, Wojas-Pelc A. Predictive value of global dermoscopic pattern in patients diagnosed with cutaneous melanoma. *Postepy Dermatol Alergol.* 2021 Aug;38(4):572–7.
- Palacios-Diaz RD, de Unamuno-Bustos B, Abril-Pérez C, Pozuelo-Ruiz M, Sánchez-Arreaez J, Torres-Navarro I, et al. Multiple Primary Melanomas: Retrospective Review in a Tertiary Care Hospital. *J Clin Med Res.* 2022 Apr 22;11(9)
- Chernyak M, Hutchison D, Smith J. Papillary thyroid cancer and cutaneous melanoma: An often underrecognized pair. *JAAD Case Rep.* 2024 Aug;50:22–4.
- Oakley GM, Curtin K, Layfield L, Jarboe E, Buchmann LO, Hunt JP. Increased melanoma risk in individuals with papillary thyroid carcinoma. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014 May;140(5):423–7.
- Lazzara DR, Zarkhin SG, Rubenstein SN, Glick BP. Melanoma and Thyroid Carcinoma: Our Current Understanding. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2019 Sep;12(9):39–41