

# Medicina CUTÁNEA

Ibero-Latino-Americana



ÓRGANO DE DIFUSION DEL COLEGIO IBERO-LATINO-AMERICANO DE DERMATOLOGÍA

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

Volumen 53, Supl. 1, Junio 2025



## CASOS CLÍNICOS

- 1 **Mucinosis cutánea juvenil autorresolutiva: una forma rara de mucinosis**  
Lluís Corbella-Bagot, Marcelina Algar-Serrano, Carla Pascual-Sala, Manuel Montesinos-Bonilla, Pilar Villalobos-Arevalo y Daniel Morgado-Carrasco
- 5 **Eritema fijo asociado a la vacuna contra el SARS-CoV-2**  
Daiana M. Cisnero, Patricia S. Della-Giovanna y Tatiana C. Alfaro
- 10 **Retraso diagnóstico en el síndrome de Hermansky-Pudlak: reporte de un caso**  
Virginia D. Dimotta, M. Eugenia Amoreo, M. Clara Mancinelli, Lucía M. Córdoba y M. Alejandra Vereá
- 16 **Nocardiosis cutánea primaria en un paciente pediátrico**  
María R. Losoya-Jaquez, Jorge A. Mayorga-Rodríguez, Giovanna Lazcano-Sherman, María F. Torres-Calderón y Arturo Lopez-Yañez Blanco
- 20 **Respuesta isotópica de Wolf posherpética**  
Luciana Almanza, Paula B. Lozano, Sofía C. Juárez, Ana L. Gallmann, María S. Gómez-Zanni, Andrés E. Guidí y Mariana B. Papa
- 25 **Características y consideraciones diagnósticas del fibroepitelioma de Pinkus: una entidad debatida**  
Sara Saldarriaga-Santamaría y Carlos García-Rementería
- 27 **Carcinoma de células de Merkel, a propósito de un caso**  
Paula B. Lozano, Luciana Almanza, Sofía C. Juárez, Ana L. Gallmann, Rodrigo Díaz-Alfaro, María S. Gómez-Zanni, Andrés Guidí y Mariana B. Papa
- 32 **Tumor glómico: presentación de un caso de nódulo doloroso en el hélix de la oreja**  
Fulin Yu-Tseng y Rodolfo Suárez-Monge
- 37 **Lesiones en piel por virus linfotrópico humano 1 (HTLV-1), a propósito de un caso**  
Marcela Alzate-Torres, Janyna Jaramillo-Moreno, Gabriela Pontón, Karla Aguilar y Verónica Posso-Ruiz
- 43 **Liquen plano ungueal: reporte de caso con respuesta a tratamiento tópico bajo oclusión**  
Cristina B. Adrián-Rivera, Reina de los Santos, Raisa Acosta, Laura Soto, Amelia Navarro y Camila Carpio



## Comité Editorial

### Editores Jefe

**María Ivonne Arellano-Mendoza**

Hospital General de México

Dr. Eduardo Liceaga,

Ciudad de México, México

**Alba Cicero Casarrubias**

Torre Médica Dalinde,

Ciudad de México, México

**Carlos García Rementería**

Dermatología Clínica y Quirúrgica, Southwestern Dermatology,

Oklahoma City, Oklahoma, E.E.U.U.

### Comité editorial

**Vicente García-Patos Briones**

Hospital Universitario Vall d'Hebron,

Universidad Autónoma de Barcelona,

Barcelona, España

**Jesús Gardeazábal García**

Hospital Universitario Cruces,

Barakaldo, Bizkaia, España

**Antonio Guilbert Vidal**

Hospital de Granollers,

Granollers, España

**Enrique Herrera Ceballos**

Hospital Universitario Virgen de La Victoria,

Universidad de Málaga,

Málaga, España

**Rosa M. Martí Laborda**

Hospital Universitari Arnau de Vilanova

de Lleida, Universidad de Lleida,

Lleida, España

**António A. Guerra Massa**

Clínica dermatológica Dr. António Massa,

Porto, Portugal

**José C. Moreno Giménez**

Práctica Privada, Córdoba, España

**Luis Puig Sanz**

Hospital de La Santa Creu i Sant Pau,

Barcelona, España

**Eduardo Silva-Lizama**

Clínica Dermatológica, Facultad de Medicina, Universidad Mariano Gálvez,

Ciudad de Guatemala, Guatemala

**María J. Tribó Boixareu**

Hospital del Mar, Barcelona, España

**Juan José Vilata Corell**

Cliniderma S.L. Clínica de Dermatología y Venereología,

Valencia, España

**María del C. Rodríguez-Cerdeira**

Hospital Vithas Nuestra Sra. de Fátima,

Universidad de Vigo, CHUVI, Vigo, España

## Comité Honorario

**Mario Lecha**

Hospital Clínico de Barcelona, Barcelona,

España

**Juan Ferrando**

Práctica privada, Barcelona,

España

**Julian Conejo Mir**

Clínica de Dermatología Avanzada Dermagrup, Sevilla,

España

**José María Mascaró**

Hospital Clínico, Barcelona,

España

## Comité Asesor

### Argentina

**Emilia N. Cohen Sabban**

Instituto de Investigaciones Médicas A. Lanari,

Universidad de Buenos Aires,

Buenos Aires

**Javier E. Consigli**

Universidad Nacional de Córdoba

Universidad Católica de Córdoba,

Córdoba

**Carlos F. Gatti**

Instituto de Medicina Cutánea,

Buenos Aires

**Patricia A. Troielli**

Universidad de Buenos Aires,

Buenos Aires

**Ana Kaminsky**

Universidad de Buenos Aires,

Buenos Aires

**Fernando M. Stengel**

Buenos Aires Skin,

Buenos Aires

**Margarita Larralde**

Hospital Alemán Hospital Ramos Mejía,

Buenos Aires

**Horacio Antonio Cabo**

Práctica privada,

Buenos Aires

### Bolivia

**Jaime Soto**

Derma Láser - FUNDERMA,

Santa Cruz de la Sierra

### Brazil

**Alice de Oliveira de Avelar Alchorne**

Universidade Nove de Julho - UNINOVE,

São Paulo

**Maurício Mota de Avelar Alchorne**

Universidade Nove de Julho - UNINOVE,

São Paulo

**Marcia Ramos E. Silva**

Universidade Federal do Rio de Janeiro,

Rio de Janeiro

**Denise Steiner Reis Longhi**

Universidade Mogi Das Cruzes, São Paulo

**Silvio Alencar Marques**

Universidade Estadual Paulista, São Paulo

### Chile

**Iván Jara Padilla**

Clínica Santa María, Santiago

**Montserrat Molgó Novell**

Departamento de Dermatología,

Facultad de Medicina,

Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago

### Colombia

**Juan G. Chalela Mantilla**

Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá

**Evelyne Halpert**

Fundación Santafé de Bogotá, Bogotá

**Alfredo Abreu Daniel**

Hospital Docente Clínico Quirúrgico

"Comandante Manuel Fajardo", La Habana

### Ecuador

**Oswaldo P. Freire Murgueyito**

Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín,

Quito

**Julio E. Baños Arévalo**

Clínica Privada, San Salvador

### España

**Enrique Herrera Ceballos**

Hospital Universitario Virgen de La Victoria,

Universidad de Málaga,

Málaga, España

**José C. Moreno Giménez**

Práctica privada, Córdoba, España

**José L. López Esteban**

Hospital Universitario Fundación Alcorcón,

Universidad Rey Juan Carlos, Madrid

**Eulalia Baselga**

Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona

**Jesús Gardeazabal García**

Hospital Universitario Cruces,

Barakaldo, Bizkaia

**María del C. Rodríguez -Cerdeira**

Hospital Vithas Nuestra Sra. de Fátima,

Universidad de Vigo, CHUVI, Vigo

**Esteban Daudén**

Hospital Universitario de la Princesa, Madrid

**Raía Botella**

Hospital Universitario de la Fe, Valencia

**Yolanda Gilaberte**

Hospital Miguel Servet, Zaragoza

**Julián Conejo-Mir Sánchez**

Hospital Universitario Virgen del Rocío,

Universidad de Sevilla, Sevilla

**Vicente García-Patos Briones**

Hospital Universitario Vall d'Hebron,

Universidad Autónoma de Barcelona

### Estados Unidos

**Mercedes Florez**

"Herbert Wertheim" College of Medicine,

University Park, Florida

### Guatemala

**Patricia E. Chang Way**

Paseo Plaza Clinic Center,

Hospital General de Enfermedades IGSS,

Ciudad de Guatemala

**Walter E. Morales**

Clínica Privada, Ciudad de Guatemala

**Eduardo Silva Lizama**

Clínica Dermatológica, Facultad de Medicina,

Universidad Mariano Gálvez,

Ciudad de Guatemala

### Honduras

**Jorge A. López González**

Hospital Leonardo Martínez Valenzuela,

Hospital Bendaña #222, San Pedro Sula

**José Silverio Morales**

Hospital Leonardo Martínez Valenzuela,

Hospital Bendaña #222 / Práctica privada,

San Pedro Sula

### México

**Minerva Gómez Flores**

Hospital Universitario Universidad Autónoma de

Nuevo León, Nuevo León

**Fermin Jurado Santa Cruz**

Centro dermatológico "Dr. Ladislao de La Pascua",

Ciudad de México

**Jorge Ocampo Candiani**

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario

Dr. José E. González, Facultad de Medicina,

Universidad Autónoma de Nuevo León,

Nuevo León

**Julio C. Salas-Alanis**

Instituto Dermatológico de Jalisco, Jalisco

**José F. Barba Gómez**

Clínica Privada, Ciudad de México

**María I. Arellano Mendoza**

Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga",

Ciudad de México

**Alba Cicero Casarrubias**

Torre Médica Dalinde, Ciudad de México

**José Fernando Barba Gómez**

Práctica privada, Ciudad de México

### Nicaragua

**Luz Salvadora Cantillo Olivarez**

Instituto de Dermatología, Cosmetología y Alergia,

Central Hospital Vivian Pellas, Managua

### Paraguay

**Arnaldo Aldama Caballero**

Hospital de Clínicas, Asunción

**Lourdes Bola**

Universidad Nacional de Asunción,

San Lorenzo

**Elisa Isabel Cubilla de Guzmán**

Dermaclínica, Asunción Perú

**Luz Salvadora Cantillo Olivarez**

Instituto de Dermatología, Cosmetología y Alergia,

Central Hospital Vivian Pellas, Managua

### Portugal

**António Augusto Guerra Massa**

Clínica dermatológica Dr. António Massa,

Porto, Portugal

### República Dominicana

**Edelmira Bonilla Rivas**

Instituto dermatológico y Cirugía de Piel

"Dr. Huberto Bogaert", Santo Domingo

### Uruguay

**Liliana Calandria**

Clínica Privada, Montevideo

**Pera Piroto**

Hospital Central de Las Fuerzas Armadas

de Uruguay - Clínica Privada, Montevideo

### Venezuela

**Jaime Piquero-Martin**

Instituto de Biomedicina/ Clínica Sanatrix, Caracas

**Elda Giansante**

Servicio de Dermatología,

Hospital Universitario de Caracas,

Universidad Central de Venezuela, Caracas

**Raul Fachin Viso**

Instituto Privado de Dermatología, Caracas

**Ricardo Miguel Pérez Alfonso**

Instituto de Biomedicina "Dr. Jacinto Convit",

Hospital Vargas, Universidad Central de Venezuela,

Clínica El Ávila, Caracas

Los trabajos originales deberán ser depositados en su versión electrónica en el siguiente URL:

<https://publisher.mcila.permanyer.com/login.php>



Esta obra se presenta como un servicio a la profesión médica. El contenido de la misma refleja las opiniones, criterios y/o hallazgos propios y conclusiones de los autores, quienes son responsables de las afirmaciones. En esta publicación podrían citarse pautas posológicas distintas a las aprobadas en la Información Para Prescribir (IPP) correspondiente. Algunas de las referencias que, en su caso, se realicen sobre el uso y/o dispensación de los productos farmacéuticos pueden no ser acordes en su totalidad con las aprobadas por las Autoridades Sanitarias competentes, por lo que aconsejamos su consulta. El editor, el patrocinador y el distribuidor de la obra, recomiendan siempre la utilización de los productos de acuerdo con la IPP aprobada por las Autoridades Sanitarias.



**Permanyer**  
Mallorca, 310  
08037 Barcelona (Cataluña), España  
permnyer@permnyer.com

**Permanyer México**  
Temístocles, 315  
Col. Polanco, Del. Miguel Hidalgo  
11560 Ciudad de México, México  
mexico@permnyer.com



[www.permnyer.com](http://www.permnyer.com)

ISSN: 1989-8932

Ref.: 11247AARG251

**Reproducciones con fines comerciales**

Sin contar con el consentimiento previo por escrito del editor, no podrá reproducirse ninguna parte de esta publicación, ni almacenarse en un soporte recuperable ni transmitirse, de ninguna manera o procedimiento, sea de forma electrónica, mecánica, fotocopiando, grabando o cualquier otro modo, para fines comerciales.

La revista de Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana es una publicación *open access* con licencia *Creative Commons* CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Las opiniones, hallazgos y conclusiones son las de los autores. Los editores y el editor no son responsables y no serán responsables por los contenidos publicados en la revista.

© 2025 Colegio Ibero-Latinoamericano de Dermatología. Publicado por Permanyer.

## Mucinosiis cutánea juvenil autorresolutiva: una forma rara de mucinosiis

### Self-healing juvenile cutaneous mucinosiis: a rare form of mucinosiis

Lluís Corbella-Bagot<sup>1</sup>, Marcelina Algar-Serrano<sup>2</sup>, Carla Pascual-Sala<sup>2</sup>, Manuel Montesinos-Bonilla<sup>2</sup>, Pilar Villalobos-Arevalo<sup>2</sup> y Daniel Morgado-Carrasco<sup>1,3\*</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona, Universidad de Barcelona; <sup>2</sup>Departamento de Pediatría, Hospital de Figueres, Fundació Salut Empordà; <sup>3</sup>Departamento de Dermatología, Hospital de Figueres, Fundació Salut Empordà. España

#### Resumen

La mucinosiis cutánea juvenil autorresolutiva (SJCM, por sus siglas en inglés) es una mucinosiis dérmica primaria rara. Se manifiesta con una erupción repentina de pápulas y nódulos que suele estar precedida por sintomatología pseudogripal. Aquí se reporta el caso de una niña de 12 años, que presentaba una erupción cutánea típica junto con edema periorbital y nódulos articulares. El diagnóstico de SJCM se basó en una combinación de hallazgos clínicos e histológicos característicos. En nuestra paciente, la clínica se resolvió espontáneamente en cuatro semanas y ha permanecido asintomática durante el período de seguimiento de 3 años.

**Palabras clave:** Mucinosiis. Mucinosiis cutánea juvenil autorresolutiva. Dermatología pediátrica.

#### Abstract

Self-healing juvenile cutaneous mucinosiis (SJCM) is a rare primary dermal mucinosiis. It presents with a sudden eruption of papules and nodules following flu-like symptoms. We hereby report a case of a 12-year-old girl, presenting with a typical eruption coupled with periorbital edema and joint nodules. SJCM diagnosis was based on a combination of clinical and characteristic histological findings. In our patient, the condition spontaneously resolved within 4 weeks and has remained asymptomatic throughout the 3-year follow-up period.

**Keywords:** Mucinosiis. Self-healing juvenile cutaneous mucinosiis. Pediatric dermatology.

#### \*Correspondencia:

Daniel Morgado-Carrasco  
E-mail: [morgadodaniel8@gmail.com](mailto:morgadodaniel8@gmail.com)

Fecha de recepción: 09-01-2024

Fecha de aceptación: 09-05-2024

DOI: 10.24875/MCUT.M25000021

Disponible en internet: 08-07-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 1:1-4

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La mucinosis cutánea juvenil autorresolutiva (MCJA) es una mucinosis dérmica primaria rara de la que solo se han descrito aproximadamente 30 casos<sup>1-3</sup>. Se presenta con una erupción súbita de pápulas y nódulos indurados, a menudo precedida por fiebre o síntomas compatibles con la gripe. La MCJA suele resolverse espontáneamente en cuestión de semanas, meses o incluso años<sup>2</sup>. Aquí, se describe un caso de MCJA con un seguimiento clínico prolongado.

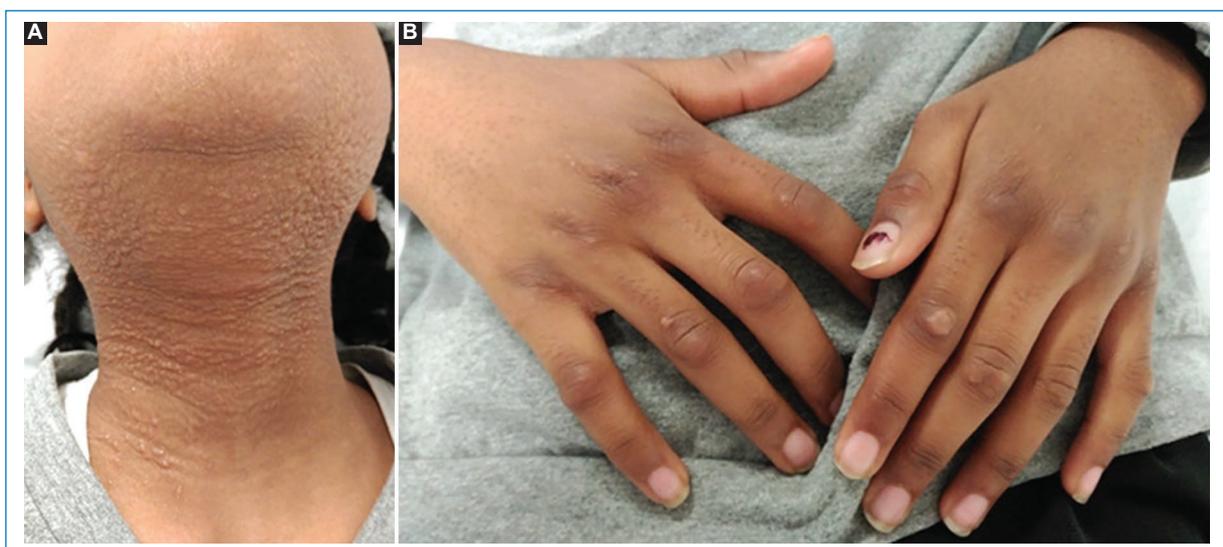
## Caso clínico

Una niña de 12 años, por lo demás sana, consultó por una erupción pruriginosa en cuello y cara, precedida por odinofagia, tos y artralgias. Doce días después, consultó nuevamente por la persistencia de los síntomas a pesar del tratamiento con antihistamínicos y corticosteroides. El examen físico reveló la presencia de múltiples pápulas confluentes del color de la piel en cara, cuello y espalda, y edema periorbitario. También se observaron nódulos infiltrados en las articulaciones de manos y rodillas (Fig. 1) y edema articular en rodillas, codo izquierdo y muñeca. Los análisis de sangre revelaron un recuento de neutrófilos de 10.663/mm<sup>3</sup> (rango, 1.800-8.000/mm<sup>3</sup>) y una velocidad de sedimentación eritrocítica de 14 mm (rango, 5-10 mm). El proteinograma y las pruebas de función tiroidea fueron normales. Las serologías virales contra el virus de

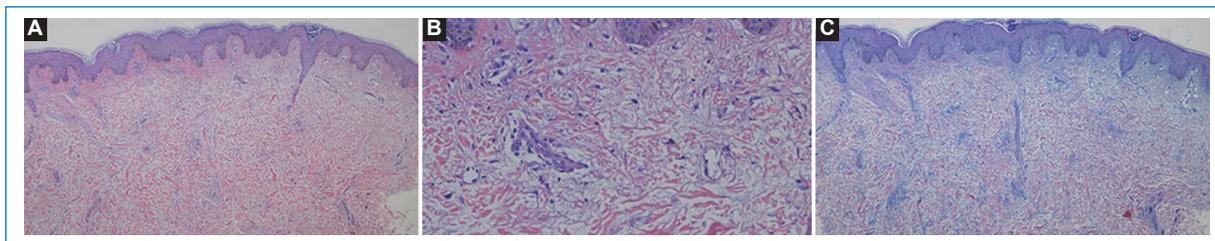
Epstein-Barr, citomegalovirus, VIH y parvovirus B19 dieron, todas ellas, negativo, así como el perfil de autoinmunidad (factor reumatoide, péptido citrulinado, HLA-B27, anticuerpos antinucleares, anti-Ro y anti-La). Se aisló flora normal del hisopado faríngeo. Una biopsia de piel realizada en un nódulo de la rodilla reveló una proliferación fibroblástica asociada al depósito de un material basófilo que separaba las fibras de colágeno, localizado principalmente en la dermis superficial, y que se tiñó con azul de Alcian (Fig. 2). En base a los hallazgos clinicopatológicos, se diagnosticó MCJA. La paciente presentó curación espontánea de todas las lesiones cutáneas y el edema articular en 4 semanas (Fig. 3) y permanece asintomática tras 3 años de seguimiento.

## Discusión

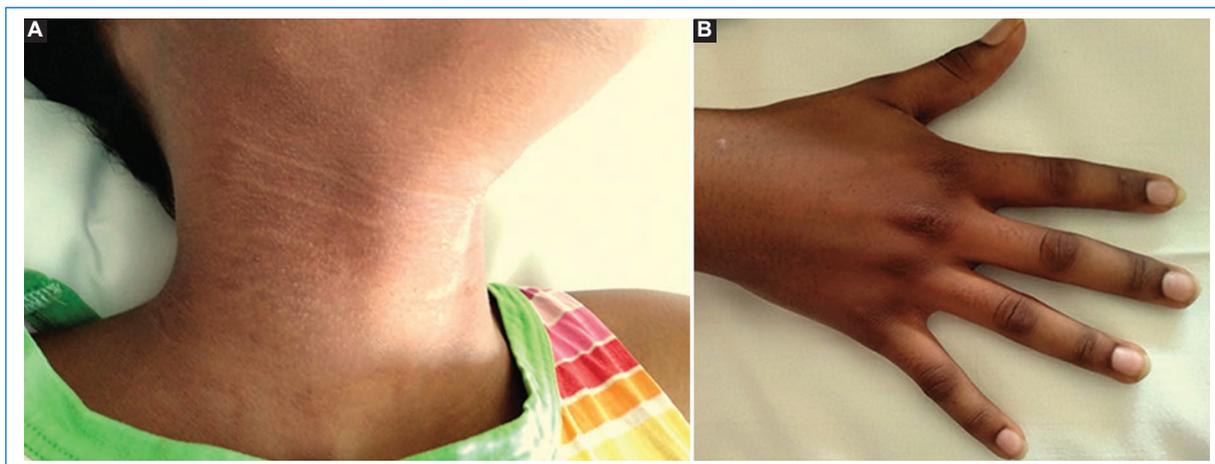
La MCJA es una mucinosis dérmica primaria rara descrita en todos los grupos de edad pediátrica, con una ligera predominancia masculina<sup>2</sup>. Se presenta con una erupción papular y nodular alrededor de la cabeza, el tronco y las articulaciones interfalángicas, asociada a edema periorbitario y síntomas articulares; suele resolverse espontáneamente. Las pápulas están compuestas por grandes depósitos de mucina en la dermis superficial y se asocian a proliferación fibroblástica. Los nódulos muestran un patrón similar pero con una proliferación fibroblástica más pronunciada<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial incluye otras



**Figura 1.** Presentación clínica de la mucinosis cutánea juvenil autorresolutiva. **A:** múltiples pápulas confluentes del color de la piel en la parte anterior del cuello, asociadas a edema. **B:** varios nódulos sobre las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales en ambas manos.



**Figura 2.** Histología de la mucinosis cutánea juvenil autorresolutiva. Se observa epidermis preservada. La proliferación fibroblástica, especialmente en la dermis superficial, se asocia a un aumento en la separación de los haces de colágeno (**A**: H&E,  $\times 40$ . **B**: H&E,  $\times 200$ ), debido al depósito de un material basófilo que corresponde a mucina (**C**: azul de Alcian,  $\times 40$ ).



**Figura 3.** Resolución de la mucinosis cutánea juvenil autorresolutiva. **A** y **B**: resolución completa y espontánea de la erupción cutánea tras 4 semanas.

mucinosis dérmicas, artritis reumatoide, lupus túbido y dermatomiositis juvenil<sup>3-5</sup>. La etiología de la MCJA es desconocida, pero la presencia de nódulos en áreas periarticulares sugiere que los depósitos de mucina podrían desarrollarse en respuesta a la inflamación articular, ocasionalmente después de ciertas infecciones (incluido el rotavirus y el herpesvirus humano 6)<sup>5</sup>.

Las lesiones cutáneas suelen resolverse sin tratamiento, aunque el período de tiempo varía de 1 mes a 2,5 años<sup>2</sup>. Se han empleado fármacos antiinflamatorios no esteroideos, corticosteroides, inmunoglobulinas e isotretinoína con poco éxito en casos refractarios<sup>2,3</sup>. Las presentaciones atípicas incluyen formas de inicio en la edad adulta, formas recurrentes, casos con inicio en el contexto de neoplasias (nefroblastoma)<sup>6</sup> o agregación familiar<sup>7</sup>. Se han descrito 2 casos con transición a una enfermedad reumatológica autoinflamatoria y a un reumatismo fibroblástico.

Este caso clínico destaca las características más importantes de la MCJA, incluidos síntomas compatibles con la gripe, una erupción dolorosa de pápulas y nódulos en áreas características, edema periorbitario indurado, compromiso articular, hallazgos histológicos compatibles y resolución espontánea. Esta paciente es uno de los casos excepcionales de MCJA descritos que han tenido un seguimiento prolongado.

## Conclusiones

La MCJA se caracteriza por la erupción súbita de pápulas y nódulos, y suele estar acompañada de edema y afectación articular. Los hallazgos histopatológicos de depósitos de mucina y proliferación fibroblástica, junto con la resolución espontánea, son características distintivas de la enfermedad. El seguimiento es crucial debido a las posibles asociaciones con otras afecciones reumatológicas.

## Financiamiento

Los autores declaran que este trabajo se llevó a cabo con recursos propios de los autores.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

## Consideraciones éticas

**Protección de humanos y animales.** Los autores declaran que no se realizaron experimentos con humanos ni animales para esta investigación.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, obtenido el consentimiento informado de los pacientes y recibido la aprobación del Comité de Ética. Se siguieron las directrices SAGER según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no se utilizó inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

1. Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X, Bosch-Amate X, Giavedoni P. Mucinosi cutáneas. *Piel (Barc)*. 2019;34(6):282-93.
2. Bishnoi A, Jindal AK, Anjani G, Patra PK, Chatterjee D, Vinay K, et al. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis, a sclerodermoid disorder simulating juvenile dermatomyositis: a case-based review. *Rheumatol Int*. 2020;40(12):1911-20.
3. Luchsinger I, Coulombe J, Rongioletti F, Haspelslagh M, DompMartin A, Melki I, et al. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis: clinical and histopathologic findings of 9 patients: the relevance of long-term follow-up. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78(6):1164-70.
4. Pucevich MV, Latour DL, Bale GF, King LE Jr. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis. *J Am Acad Dermatol*. 1984;11(2):327-32.
5. Aydingöz IE, Candan I, Dervent B. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis. *Dermatology*. 1999;199(1):57-9.
6. Wade S, Roode H, Schulz EJ. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis in a patient with nephroblastoma. *Clin Exp Dermatol*. 1994;19(2):90-3.
7. González-Enseñat MA, Vicente MA, Castellá N, Vila J, Arimany J. Self-healing infantile familiar cutaneous mucinosis. *Pediatr Dermatol*. 1997;14(6):460-2.

# Eritema fijo asociado a la vacuna contra el SARS-CoV-2

## SARS-CoV-2 vaccine-associated fixed drug eruption

*Daiana M. Cisnero\*, Patricia S. Della-Giovanna y Tatiana C. Alfaro*

*Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Profesor Alejandro Posadas, El Palomar, Provincia de Buenos Aires, Argentina*

### Resumen

*En 2019, la pandemia generada por el coronavirus 2 del síndrome respiratorio agudo grave (SARS-CoV-2) llevó al mundo a la desesperada búsqueda de la inmunización. A partir de la vacunación masiva se han notificado diversas reacciones adversas, en su mayoría cutáneas. Muchos de los eventos cutáneos manifestados son secundarios a las vacunas basadas en ácido ribonucleico mensajero (ARNm). El eritema fijo pigmentario es una reacción de hipersensibilidad de tipo IV caracterizada por la recurrencia de lesiones en sitios idénticos con cada exposición al agente causante, la mayoría producidas por fármacos. Comunicamos el primer caso latinoamericano de eritema fijo secundario a la vacuna de ARNm de Pfizer.*

**Palabras clave:** SARS-CoV-2. Vacuna. Erupciones maculopapulares por fármacos.

### Abstract

*In 2019, the pandemic caused by severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 (SARS-CoV-2) led the world to a desperate search for immunization. Since the mass vaccination, various adverse reactions have been reported, mostly cutaneous. Many of the reported cutaneous events are secondary to ribonucleic acid messenger (RNAm) vaccines. Fixed drug eruption is a type IV hypersensitivity reaction characterized by the recurrence of lesions at identical sites with each exposure to the causative agent, most of which are drug-induced. We report the first Latin American case of fixed-drug eruption due to Pfizer RNAm vaccine.*

**Keywords:** SARS-CoV-2. Vaccine. Maculopapular drug eruptions.

### \*Correspondencia:

Daiana M. Cisnero  
E-mail: [marieicisnero4@gmail.com](mailto:marieicisnero4@gmail.com)

Fecha de recepción: 16-01-2024  
Fecha de aceptación: 29-05-2024  
DOI: 10.24875/MCUT.24000006

Disponible en internet: 20-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 1:5-9  
[www.MedicinaCutanealA.com](http://www.MedicinaCutanealA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

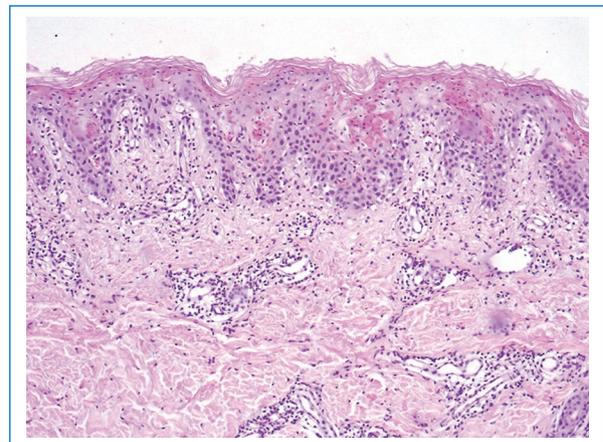
Desde diciembre de 2020 se han realizado enormes campañas de vacunación en Europa, utilizando primero las vacunas basadas en ácido ribonucleico mensajero (ARNm) Comirnaty (Pfizer/BioNTech; BNT162b2) y Moderna (Moderna; mRNA-1273), y luego también la vacuna basada en vectores virales Vaxzevira (AstraZeneca; AZD1222), todas ellas aprobadas por la Agencia Europea de Medicamentos. Además, la vacuna basada en vectores Janssen COVID-19 (Johnson & Johnson; Ad26.COV2.S) también fue aprobada para su uso en Europa. Existen otras vacunas contra la COVID-19, como Convidecia (CanSino Biologics), Sputnik V (Instituto de Investigación Gamaleya) y CoronaVac (Sinovac), que han sido aprobadas por al menos un país. Con el desarrollo de las vacunas diseñadas para prevenir la COVID-19 han aparecido diferentes efectos adversos en la piel, la mayoría secundarios a las vacunas de ARNm<sup>1</sup>. Dentro de las manifestaciones descritas se encuentra el eritema fijo pigmentario, una dermatosis generalmente asociada a la administración de fármacos<sup>2</sup>. Sin embargo, se ha demostrado que esta reacción por hipersensibilidad podría desencadenarse por otras sustancias, como vacunas, anticonceptivos orales e incluso la quinina contenida en el agua tónica<sup>3</sup>. A pesar de ser una toxicodermia frecuente, su relación con la vacunación contra la COVID-19 es muy rara, existiendo en la actualidad algunos reportes de casos.

## Caso clínico

Varón de 16 años, sin antecedentes relevantes, que consultó en julio de 2022 por un cuadro de 2 semanas de evolución, caracterizado por múltiples máculas eritematovioláceas, de diferentes tamaños, localizadas en el tronco y las extremidades, asintomáticas (Fig. 1). Niega consumo de fármacos, drogas ilegales o suplementos; tampoco fiebre ni otros síntomas asociados. Con el diagnóstico presuntivo de eritema fijo, el paciente se realizó estudio histológico de una lesión que informó sección cutánea revestida por epidermis con hiperqueratosis, acantosis y numerosos queratinocitos disqueratósicos. A mayor aumento se evidenciaba un infiltrado inflamatorio de disposición perivascular en la dermis papilar y reticular superficial. Presentaba degeneración vacuolar de capa basal y numerosos queratinocitos disqueratósicos. Con más detalle, el infiltrado inflamatorio se encontraba constituido predominantemente por linfocitos, con aislados eosinófilos, que se disponían a



**Figura 1.** Primera consulta. Máculas eritematovioláceas en la cara anterior del tronco y los miembros superiores e inferiores. Lesiones similares en el dorso y los muslos.

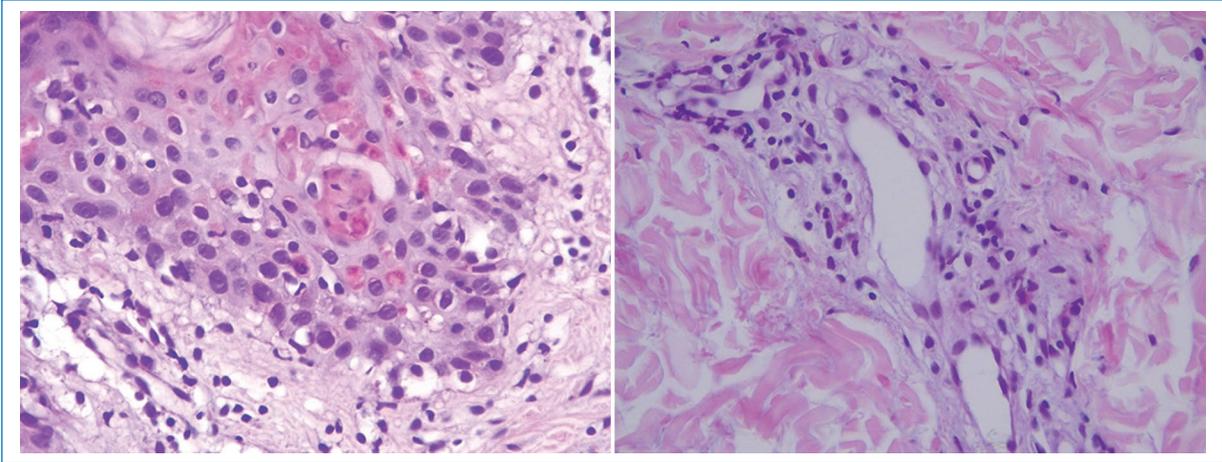


**Figura 2.** Panorámica de la biopsia cutánea con hematoxilina-eosina.

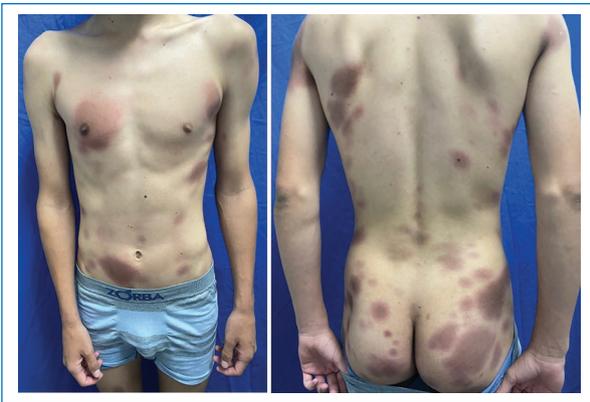
nivel perivascular. Vasos congestivos, revestidos por células endoteliales (Figs. 2 y 3).

El paciente no regresó a los controles, pero en enero de 2023 acude a una nueva consulta por lesiones de similares características morfológicas y topográficas a las de la consulta previa, de 2 días de evolución. Se realizó una comparación en los archivos fotográficos para confirmarlo (Figs. 1 y 4). En el interrogatorio dirigido, el paciente refirió que ambos episodios fueron precedidos por la aplicación de la primera y la segunda dosis de la vacuna de Pfizer.

Los exámenes complementarios informaron rutina de laboratorio normal y serologías para virus negativas.



**Figura 3.** Infiltrado de linfocitos y eosinófilos de predominio perivascular, queratinocitos disqueratósicos.



**Figura 4.** Segunda consulta. Se observan máculas eritematovioláceas en las mismas localizaciones anatómicas de la primera consulta.

En el contexto de una dermatosis caracterizada por la recurrencia de las lesiones en sitios idénticos luego de la aplicación de la vacuna de Pfizer, la histopatología compatible con una toxicodermia y descartando otros agentes causales, se interpreta el cuadro clínico como un eritema fijo por la vacuna ARNm de Pfizer.

Se indicó meprednisona, 20 mg por 5 días, evolucionando con mejoría de las lesiones con hiperpigmentación residual. Se sugirió al paciente evitar las vacunas tipo ARNm contra la COVID-19 y él decidió no completar el esquema de vacunación recomendado en Argentina, que es de cuatro dosis.

## Discusión

Con la aparición de la COVID-19 se han descrito numerosas manifestaciones en diversos órganos. Si

bien se sabe que la infección principal es respiratoria, durante los últimos años se han notificado diversas manifestaciones cutáneas producidas por este virus, y su reconocimiento cobra especial relevancia para la sospecha diagnóstica en aquellos pacientes oligosintomáticos respiratorios<sup>4</sup>. Conforme la pandemia avanzaba, surgieron diferentes tipos de vacunas con el objetivo de detener la pandemia y los efectos más devastadores producidos por la infección.

Entre los tipos de vacunas para el SARS-CoV-2 más extendidos en la población se encuentran las de ARNm, que han resultado ser muy eficaces en la prevención de la COVID-19; sin embargo, se han observado diversas reacciones cutáneas tras su administración.

BioNtech-Pfizer y mRNA-Moderna son vacunas de ARNm dirigidas a la proteína de pico del SARS-CoV-2. Su ARNm sintético codifica una proteína idéntica a la glucoproteína de pico del SARS-CoV-2, lo que permite la producción de una glucoproteína de pico inmunógena que luego provocará respuestas inmunitarias adaptativas de células T y B. Esta glucoproteína del SARS-CoV-2 se une a las células endoteliales de los capilares intradérmicos después de la vacunación, produciendo los síntomas<sup>4</sup>.

Las manifestaciones pueden ser reacciones locales en el lugar de la inyección, urticaria, erupción morbiliforme papulovesicular, pitiriasis y erupción similar a vasculitis. En muy pocos casos se ha observado erupción fija, similar a la producida por fármacos<sup>1,5</sup>.

El eritema fijo pigmentario se caracteriza por la aparición de parches o placas circulares, eritematovioláceas, bien delimitadas, que recurren en sitios idénticos con cada exposición al agente causal, habitualmente

**Tabla 1.** Casos de eritema fijo asociado a vacunas contra la COVID-19

Reporte	Vacuna	Lesiones	Sexo, edad
Avallone et al. <sup>9</sup>	3 no especificados y 2 Moderna		
Farinazzo et al. <sup>11</sup>	1 Pfizer	Máculas eritematovioláceas	Femenino, 44 años
Annabi et al. <sup>12</sup>	1 Moderna	Máculas eritematovioláceas	Femenino, 80 años
Kabir et al. <sup>13</sup>	1 Pfizer	Máculas eritematovioláceas	Femenino, 50 años
Mintoff et al. <sup>14</sup>	1 Pfizer	Máculas eritematovioláceas	Femenino, 26 años
Lellig et al. <sup>15</sup>	1 Pfizer	Máculas eritematovioláceas	Femenino, 54 años
Rekabi et al. <sup>16</sup>	1 Sinopharm	Máculas eritematovioláceas	Femenino, 38 años
Seol et al. <sup>17</sup>	1 AztraZeneca / no especificado	Máculas eritematovioláceas	Masculino, 50 años
Choi et al. <sup>18</sup>	1 Pfizer	Ampollas	Masculino, 83 años
Wantavornprasert et al. <sup>19</sup>	1 Oxford-AstraZeneca	Ampollas	Masculino, 74 años
Ben Salem et al. <sup>20</sup>	1 Oxford-AstraZeneca	Ampollas	Femenino, 41 años
Kong et al. <sup>21</sup>	1 Moderna	Ampollas	Masculino, 66 años
Alshammari et al. <sup>22</sup>	1 Pfizer	Ampollas	Masculino, 78 años

un fármaco<sup>6</sup>. Puede afectar a personas de cualquier edad, aunque la mayoría de los casos se producen en adultos jóvenes. Las localizaciones más frecuentes en el sexo femenino son las extremidades, las manos y los pies, y en los hombres el área genital<sup>7,8</sup>. Suele ser una reacción benigna y autolimitada. Luego de la etapa aguda, persiste una hiperpigmentación residual en el lugar donde estuvieron las lesiones iniciales, que puede durar varias semanas o meses. Con exposiciones repetidas se pueden desarrollar lesiones más graves y en ocasiones formas con ampollas flácidas coalescentes. Respecto a la fisiopatología, se ha observado la participación del sistema inmunitario, al parecer una reacción de hipersensibilidad tipo IV de Gell y Coombs. Entre los diversos excipientes de las vacunas COVID-19, el polietilenglicol en las de ARNm es uno de los agentes sospechosos, aunque los mecanismos biológicos exactos aún no se han dilucidado y se necesitan más estudios<sup>9</sup>.

Se desconoce por qué las lesiones tienden a aparecer en los mismos sitios. Se especula con que los linfocitos T CD8+ actúan como células de memoria.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en un interrogatorio detallado que permita reconocer su presentación clínica y sus características evolutivas. Existen métodos que ayudan a confirmar el diagnóstico:

- Prueba del parche: se realiza aplicando sobre la piel la sustancia sospechosa.
- Prueba de provocación oral: con la toma de la sustancia por vía oral (no es recomendable debido a que se puede inducir una reacción grave).
- Biopsia cutánea<sup>10</sup>: en la histología se observan queratinocitos necróticos y disqueratósicos individualizados, con espongirosis y vacuolización de la capa basal de la epidermis. En la dermis aparecen edema e infiltrado linfocitario perivascular e intersticial, con algunos eosinófilos. Es muy característica la presencia de incontinencia pigmentaria, con macrófagos melanófagos cargados de melanina en la dermis papilar<sup>6</sup>. Se han descrito más de 100 fármacos relacionados. Entre las causas no medicamentosas se encuentran la ingesta de algunas leguminosas, frutas, aditivos y colorantes de cápsulas, y la exposición a la radiación ultravioleta<sup>7</sup>.

En el tratamiento es esencial la suspensión inmediata del probable fármaco causal. Además, si se requiere, tratamiento sintomático de las lesiones y uso de corticoides por vía tópica<sup>9</sup>.

El eritema fijo pigmentario como reacción adversa a la vacuna contra la COVID-19 es excepcional. Hasta la fecha se han reportado 12 casos, siete de ellos por vacunas de ARNm (cuatro con Pfizer y tres con Moderna), uno por AztraZeneca, uno por Sinopharm y tres no especificados<sup>9-17</sup>. Además, se notificó la variante ampollar en cinco

casos<sup>18-22</sup>. Los casos fueron descritos en Asia, Europa y Norteamérica (Tabla 1). Reportamos el primer caso latinoamericano de eritema fijo pigmentario secundario a vacuna de ARNm contra la COVID-19.

Destacamos la importancia del rol del dermatólogo en la notificación de las nuevas reacciones adversas que se han reportado con la vacunación masiva contra la COVID-19, como el eritema fijo pigmentario, que puede simular otras enfermedades, por lo que su conocimiento es muy útil para alertar tanto al paciente, previniendo reacciones de mayor gravedad, como al profesional, para no realizar pruebas diagnósticas ni tratamientos innecesarios.

## Financiamiento

Las autoras declaran que este trabajo se realizó con recursos propios.

## Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Las autoras declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Las autoras declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Las autoras han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

**Uso de inteligencia artificial para generar textos.** Las autoras declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

## Bibliografía

1. Qaderi K, Golezar MH, Mardani A, Mallah MA, Moradi B, Kavoussi H, et al. Cutaneous adverse reactions of COVID-19 vaccines: a systematic review. *Dermatol Ther.* 2022;35:e15391.

2. Avilés Izquierdo JA, Huerta Brogeras M, Suárez Fernández R, Lázaro Ochaíta P. Exantema fijo medicamentoso. *Med Integral.* 2002;40:251-5.
3. Agustí-Mejías A, Mejías-Boils A, Messegueur F, Alegre De Miquel V. Eritema fijo medicamentoso: claves diagnósticas. *Semergen.* 2011; 37:215-8.
4. Magro C, Nuovo G, Mulvey JJ, Laurence J, Harp J, Crowson AN. The skin as a critical window in unveiling the pathophysiologic principles of COVID-19. *Clin Dermatol.* 2021;39:934-65.
5. McMahon DE, Amerson E, Rosenbach M, Lipoff JB, Moustafa D, Tyagi A, et al. Cutaneous reactions reported after Moderna and Pfizer COVID-19 vaccination: a registry-based study of 414 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2021;85:46-55.
6. Hermida MD, Consalvo L, Lapadula MM, Della Giovanna P, Cabrera HN. Bullous fixed drug eruption induced by intravaginal metronidazole ovules, with positive topical provocation test findings. *Arch Dermatol.* 2011; 147:250-1.
7. Brahimi N, Routier E, Raison-Peyron N, Tronquoy AF, Pouget-Jasson C, Amarger S, et al. A three-year-analysis of fixed drug eruptions in hospital settings in France. *Eur J Dermatol.* 2010;20:461-4.
8. Jurjo Sieira A, Jurjo Costa A, Jurjo Sieira MJ. Exantema fijo medicamentoso causado por amoxicilina. *Med Gen Fam.* 2015;4:133-5.
9. Avallone G, Quaglino P, Cavallo F, Rocuzzo G, Ribero S, Zalaudek I, et al. SARS-CoV-2 vaccine-related cutaneous manifestations: a systematic review. *Int J Dermatol.* 2022;61:1187-204.
10. Aguilar-Urbina EW, Plasencia-Meza C, Chávez-Rimarachín M, Aquino-Salverredy R, Velásquez Ojeda A, Bazán Gallo C, et al. Eritema pigmentado fijo ampuloso medicamentoso relacionado con el uso de ivermectina en paciente con neumonía por SARS-Cov-2: reporte de caso. *Rev Cuerpo Med.* 2021;14:394-7.
11. Farinazzo E, Ponis G, Zelin E, Errichetti E, Stinco G, Pinzani C, et al. Cutaneous adverse reactions after mRNA COVID-19 vaccine: early reports from Northeast Italy. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021; 35:e548-51.
12. Annabi E, Dupin N, Sohler P, Garel B, Franck N, Aractingi S, et al. Rare cutaneous adverse effects of COVID-19 vaccines: a case series and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021; 35:e847-50.
13. Kabir S, Feit EJ, Heilman ER. Generalized fixed drug eruption following Pfizer-BioNTech COVID-19 vaccination. *Clin Case Rep.* 2022; 10:e6684.
14. Mintoff D, Pisani D, Betts A, Scerri L. SARS-CoV-2 mRNA vaccine-associated fixed drug eruption. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35:e560-3.
15. Lellig E, Mouton-Faivre C, Abs D, Bursztejn AC. Fixed drug eruption after Pfizer-BioNTech COVID-19 vaccine: a case report. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2022;10:1922-3.
16. Rekabi M, Sadati E, Mirzaei J, Pourdowlat G, Akbar Velayati A Honarpishesh P. Fixed drug eruption after the Sinopharm COVID-19 vaccine. *J EADV Clin Pract.* 2022;1:412-5.
17. Seol JE, Ahn SW, Jang SH, Hong SM, Kim MY, Kim H. A case of recurrent fixed drug eruption following the administration of 2 different coronavirus disease 2019 vaccines verified using intradermal and patch tests. *JAAD.* 2023;33:23-6.
18. Choi S, Kim SH, Hwang JH, Jang HW, Oh SH, Kim DY, et al. Rapidly progressing generalized bullous fixed drug eruption after the first dose of COVID-19 messenger RNA vaccination. *J Dermatol.* 2023; 50:1190-3.
19. Wantavornprasert K, Noppakun N, Klaewsongkram J, Rerknimitr P. Generalized bullous fixed drug eruption after Oxford-AstraZeneca (ChAdOx1 nCoV-19) vaccination. *Clin Exp Dermatol.* 2022;47:428-32.
20. Ben Salem C, Khelif A, Sahnoun D, Ghariani N, Sriha B, Denguezli M. Another case of generalized bullous fixed drug eruption following an adenoviral vector-based COVID-19 vaccine (ChAdOx1 nCov-19). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2022;36:e516-7.
21. Kong J, Cuevas-Castillo F, Nassar M, Lei CM, Idrees Z, Fix WC, et al. Bullous drug eruption after second dose of mRNA-1273 (Moderna) COVID-19 vaccine: case report. *J Infect Public Health.* 2021;14:1392-4.
22. Alshammari F, Abuzied Y, Korairi A, Alajlan M, Alzomia M, AlSheef M. Bullous pemphigoid after second dose of mRNA (Pfizer-BioNTech) Covid-19 vaccine: a case report. *Ann Med Surg (Lond).* 2022; 75:103420.

## Retraso diagnóstico en el síndrome de Hermansky-Pudlak: reporte de un caso

### *Diagnostic delay in Hermansky-Pudlak syndrome: report of a case*

Virginia D. Dimotta\*, M. Eugenia Amoreo, M. Clara Mancinelli, Lucía M. Córdoba y M. Alejandra Verea

Servicio de Dermatología, Hospital Interzonal Especializado en Agudos y Crónicos San Juan de Dios de La Plata, La Plata, Argentina

#### Resumen

El síndrome de Hermansky-Pudlak es un grupo heterogéneo de trastornos autosómicos recesivos infrecuentes, que se expresan con albinismo oculocutáneo, diátesis hemorrágica y manifestaciones sistémicas por acumulación de material ceroid lisosomal. El diagnóstico se basa en sus características clínicas y en la disminución de gránulos densos de plaquetas observada por microscopía electrónica de transmisión. Actualmente no cuenta con un tratamiento definitivo y se sustenta en el manejo multidisciplinario de sus complicaciones. Presentamos el caso clínico de una paciente con confirmación diagnóstica de síndrome de Hermansky-Pudlak, condición poco documentada en la literatura.

**Palabras clave:** Síndrome de Hermansky-Pudlak. Albinismo oculocutáneo. Diátesis hemorrágica.

#### Abstract

Hermansky-Pudlak syndrome is a heterogeneous group of rare, autosomally recessively inherited disorders that are expressed with oculocutaneous albinism, hemorrhagic diathesis and systemic manifestations due to the accumulation of lysosomal ceroid material. Its definitive diagnosis is based on clinical characteristics and decrease in dense platelet granules observed by transmission electron microscopy. Currently there is no definitive treatment and it is based on multidisciplinary management of its complications. We present the clinical case of a patient with confirmed diagnosis of Hermansky-Pudlak syndrome, an entity little documented in the literature.

**Keywords:** Hermansky-Pudlak syndrome. Oculocutaneous albinism. Bleeding diathesis.

#### \*Correspondencia:

Virginia D. Dimotta  
E-mail: [virginiadimotta@gmail.com](mailto:virginiadimotta@gmail.com)

Fecha de recepción: 16-01-2024

Fecha de aceptación: 29-05-2024

DOI: 10.24875/MCUT.24000009

Disponible en internet: 05-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 1:10-15

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El síndrome de Hermansky-Pudlak (SHP) es un grupo de trastornos de herencia autosómica recesiva, no ligados al sexo, poco comunes, causados por 11 genes implicados en humanos de diferentes orígenes étnicos<sup>1</sup>. Se expresa clínicamente con hipopigmentación oculocutánea, diátesis hemorrágica y diversas manifestaciones sistémicas, como fibrosis pulmonar, colitis granulomatosa, insuficiencia renal, miocardiopatía, cáncer de piel e inmunodeficiencia<sup>2-4</sup>. El pilar para su diagnóstico es la observación de la hipogranulación plaquetaria por microscopía electrónica de transmisión (MET)<sup>5-7</sup>. Las pruebas moleculares contribuyen a su confirmación, son útiles para subclassificarlo y proporcionan información pronóstica y terapéutica<sup>6,8,9</sup>.

Se describe el caso clínico de una paciente que cumple desde la infancia con los criterios típicos del SHP, con una importante demora en su sospecha diagnóstica.

## Caso clínico

Mujer de 58 años, con antecedentes personales de infección por virus de la inmunodeficiencia humana en tratamiento antirretroviral con buen perfil inmunológico, albinismo oculocutáneo y diátesis hemorrágica que se manifestó desde la infancia con episodios de epistaxis, gingivorragia, hematomas espontáneos y menometrorragia en su adolescencia, con indicación de múltiples transfusiones de sangre y estudios compatibles con trombostenia de Glanzmann. Como antecedentes heredofamiliares, padres con unión consanguínea (primos hermanos) y albinismo oculocutáneo en un bisabuelo materno. Fue derivada desde el servicio de hematología por presentar un historial médico de múltiples tumores de piel, con diagnósticos histopatológicos de carcinomas basocelulares, realizando distintas modalidades de tratamiento con resolución de los mismos.

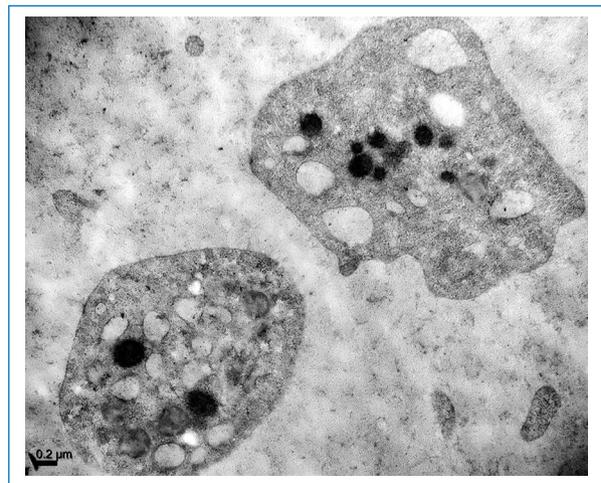
En la exploración física se evidenció piel clara con signos de fotodaño e hipopigmentación de cabello, cejas y pestañas; ojos claros con nistagmo horizontal y fotofobia (Fig. 1).

Con el diagnóstico presuntivo de SHP se solicitó el estudio de MET de plaquetas, que informó un número de gránulos densos notablemente disminuido (Fig. 2), lo cual, asociado al cuadro clínico y el fenotipo de la paciente, confirmó el diagnóstico de SHP.

Se realizó un abordaje multidisciplinario en búsqueda de complicaciones sistémicas asociadas. En el



**Figura 1.** Frente y dorso de la paciente con disminución de la pigmentación cutánea, del cabello y de las cejas, signos de fotodaño y cicatrices quirúrgicas de extirpación de cáncer cutáneo no melanoma.



**Figura 2.** Microscopía electrónica de transmisión de plaquetas. Se aprecia la disminución notable de los gránulos densos.

estudio hematológico se evidenció recuento de plaquetas con frotis de sangre periférica normal, tiempo de sangría aumentado, y tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial activado y factores de la coagulación VII y Von Willebrand normales. La agregometría plaquetaria mostró una agregación secundaria ausente con difosfato de adenosina y adrenalina, muy disminuida con colágeno y ácido araquidónico, y normal con ristocetina. La citometría de flujo informó déficit de glucoproteínas de membrana IIb/IIIa. Se evaluó la función pulmonar con espirometría y se realizó una tomografía computarizada de alta resolución de tórax, sin

**Tabla 1.** Principales manifestaciones clínicas por sistemas y pruebas de tamizaje y seguimiento

Sistemas	Manifestaciones clínicas	Pruebas de tamizaje y seguimiento
Tegumentario	Hipopigmentación de piel, cabello, pestañas y cejas Fotodaño, lentigos solares Queratosis actínicas Cáncer de piel no melanoma	Evaluación dermatológica anual o más frecuente en pacientes con lesiones o antecedentes de cáncer de piel
Hematológico	Diátesis hemorrágica con hematomas, epistaxis, gingivorragia, sangrados prolongados durante la menstruación o posterior a procedimientos dentales o quirúrgicos	Estudio hematológico con recuento plaquetario y frotis de sangre periférica Tiempos de coagulación Agregometría plaquetaria Microscopía electrónica de plaquetas
Visual	Nistagmo, fotofobia, estrabismo, disminución de la agudeza visual, transiluminación del iris, hipoplasia foveal con hipopigmentación de la retina y del iris	Examen oftalmológico anual Agudeza visual Fondo de ojo Fundoscopia Transiluminación del iris
Respiratorio	Fibrosis pulmonar restrictiva Tos, disnea, hipoxia	Pruebas de función pulmonar Espirometría Tomografía computarizada de alta resolución de tórax
Inmunitario	Infecciones recurrentes Neutropenia Linfocitopenia hemofagocítica	Evaluar manifestaciones clínicas y de laboratorio de inmunodeficiencia
Urinario	Insuficiencia renal	Evaluación nefrológica Laboratorio con función renal
Cardiovascular	Miocardiopatía	Evaluación cardiológica Electrocardiograma Ecocardiograma
Digestivo	Colitis granulomatosa Dolor abdominal, fiebre y malabsorción con diarrea	Evaluación gastroenterológica Colonoscopia

alteraciones. En el examen oftalmológico presentó agudeza visual disminuida, nistagmo horizontal, hipopigmentación retiniana y fotosensibilidad.

Actualmente está en seguimiento interdisciplinario en nuestro nosocomio, con manejo preventivo y control de las diferentes complicaciones de la enfermedad.

Desde el área de dermatología se insistió en las pautas de fotoprotección estricta y se indicó inicio de quimioprevención secundaria de cáncer cutáneo no melanoma con nicotinamida, 500 mg dos veces por día, con evaluación cutánea periódica.

Se aguarda la investigación del subtipo de SHP por panel genético para obtener información en cuanto a su evolución y tratamiento, así como para afirmar o descartar la coexistencia de ambos trastornos plaquetarios hereditarios, hecho que sería excepcional en la literatura.

## Discusión

El SHP fue descrito por primera vez en Checoslovaquia en el año 1959 por los médicos Hermansky y Pudlak<sup>10</sup>.

Es un grupo de trastornos hereditarios multisistémicos que se vinculan directamente a la biogénesis alterada de los orgánulos relacionados con los lisosomas y a las manifestaciones clínicas en común de albinismo oculocutáneo y sangrado anormal por disfunción plaquetaria<sup>2-4</sup> (Tabla 1). Su prevalencia es baja, pues ocurre en 1 de cada 500,000 a 1,000,000 de personas en todo el mundo, siendo más frecuente en ascendientes de Puerto Rico por una mutación fundadora en el exón 15 del gen SHP 1, con una frecuencia en estos de 1 por cada 1800 puertorriqueños<sup>2-4</sup>.

En su patogenia se han implicado 11 subtipos (SHP-1 a SHP-11) en humanos y 15 en ratones<sup>1</sup>. Cada uno es definido por variantes en un gen específico que codifica componentes proteicos como la proteína adaptadora-3 (AP-3) y la biogénesis de los complejos de orgánulos relacionados con los lisosomas 1, 2, 3 (BLOC 1-2-3), que impactan directamente en el tráfico de proteínas intracelulares, esenciales para el correcto funcionamiento de los melanosomas, los gránulos densos de plaquetas y los gránulos de células inmunitarias<sup>1-3,5</sup>.

La alteración de los melanosomas con la disminución parcial o total de melanina en los melanocitos se manifiesta con diversos grados de hipopigmentación del cabello y de la piel, y afectación ocular que provoca complicaciones como fotofobia, estrabismo, nistagmo, disminución de la agudeza visual, hipoplasia foveal y transluminación del iris<sup>7,8,11</sup>.

La diátesis hemorrágica es secundaria a una formación defectuosa de trombos por una exocitosis alterada de los gránulos densos de plaquetas, debido a la deficiencia de difosfato de adenosina y de la proteína disulfuro isomerasa extracelular, con una disminución de la generación de fibrina y la consecuente alteración de la agregación plaquetaria<sup>12</sup>. Esta puede manifestarse desde la niñez con episodios de epistaxis, equimosis y sangrado gingival, y en edades más avanzadas con menometrorragia, hemorragia posparto o sangrado excesivo durante prácticas quirúrgicas o dentales<sup>7,12,13</sup>.

La fibrosis pulmonar representa la complicación más frecuente y la principal causa de muerte entre la cuarta y quinta décadas de la vida en los subtipos SHP-1, SHP-2 y SHP-4. Se expresa como una enfermedad pulmonar restrictiva fibrótica con clínica, histología y estudios por imágenes similares a los de la fibrosis pulmonar idiopática<sup>7,8</sup>. Se cree que se debe a defectos en la biogénesis de los cuerpos lamelares, que se encuentran en el interior de las células alveolares de tipo II encargadas de la síntesis de surfactante, y a una activación de respuestas inmunitarias que conducen a inflamación y fibrosis<sup>2,14</sup>. Los pacientes con los subtipos SHP-2 y SHP-10, además de la afectación pulmonar, sufren infecciones recurrentes debido a la alteración de la respuesta inmunitaria<sup>9</sup>. Los estudios recientes han demostrado que la inmunodeficiencia se debe a mutaciones en AP-3 que llevan a la disfunción de las células T citotóxicas, las células dendríticas y las células asesinas naturales<sup>13,15</sup>.

Un subconjunto de pacientes con SHP-1, SHP-4 y SHP-6 también sufren colitis granulomatosa, un tipo de enfermedad inflamatoria intestinal que se manifiesta clínicamente con dolor abdominal, fiebre, diarrea y disminución de peso, siendo muchas veces indistinguible de la enfermedad de Crohn<sup>7,16</sup>.

Se cree que el depósito de un compuesto llamado lipofuscina ceroides lisosomal, que deriva de la peroxidación de lípidos de las membranas subcelulares de diferentes tejidos, sería la causa de las diferentes manifestaciones del SHP, como la colitis granulomatosa, la fibrosis pulmonar, la miocardiopatía y la insuficiencia renal aislada o asociada con nefritis lúpica<sup>3,8,17</sup>.

El diagnóstico definitivo se basa en la identificación de la disminución o de la ausencia de los gránulos densos de plaquetas por MET, sumado a la clínica de albinismo oculocutáneo y diátesis hemorrágica<sup>5-7,9</sup>. Se puede realizar un estudio hematológico complementario, aunque sus resultados no son patognomónicos, evidenciando un recuento plaquetario con frotis de sangre periférica y tiempos de coagulación normales, y tiempo de sangría prolongado. La agregometría plaquetaria está alterada, mostrando una agregación secundaria ausente o prolongada por la falta de gránulos densos<sup>8,13,17</sup>.

El análisis genético molecular no es indispensable para el diagnóstico, pero ayuda a clasificar los diferentes subtipos de SHP y brinda información en cuanto a su pronóstico y tratamiento<sup>5,6,8</sup>.

Debe realizarse el diagnóstico diferencial con otras patologías congénitas autosómicas recesivas relacionadas con el síndrome de pool de depósito de gránulos densos, como el síndrome de Chédiak-Higashi (SCH) y el síndrome de Griscelli (SG). El SCH se manifiesta con albinismo oculocutáneo, sangrados, infecciones respiratorias y piógenas recurrentes, problemas neurológicos y una tendencia en la infancia a desarrollar linfocitosis hemofagocítica (LHH). Se diferencia del SHP al mostrar en el frotis de sangre periférica inclusiones gigantes intracitoplasmáticas en los leucocitos, y al examen de microscopía óptica del pelo pequeños gránulos de pigmento distribuidos uniformemente. El SG, en sus diferentes subtipos (SG 1, 2 y 3) es clínicamente similar al SCH y al SHP, con albinismo parcial, cabello gris plateado, síntomas neurológicos y alteraciones inmunitarias con LHH. Se distingue por la presencia normal de gránulos densos de plaquetas y la carencia de grandes inclusiones en los leucocitos<sup>8,9,18</sup>.

La complicación más grave que pueden sufrir los pacientes con SCH, SG o HPS-2 es la LHH, reacción inmunitaria anormal como consecuencia de la activación descontrolada de linfocitos T y macrófagos. Se manifiesta clínicamente con fiebre, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia y alteraciones de laboratorio con bicitopenias, ferritina aumentada, hipofibrinogemia e hipertrigliceridemia. La LHH es infrecuente en el SHP-2, a diferencia del SCH, en el que ocurre hasta en el 80% de los pacientes dentro de los primeros 10 años de vida<sup>8</sup>.

Nuestra paciente cuenta con estudios compatibles con trombostenia de Glanzmann, otro trastorno hereditario autosómico recesivo de la función plaquetaria causado por ausencia o disminución de las glicoproteínas

de membrana IIb/IIIa, con alteración en la adhesión plaquetaria. Se manifiesta con hemorragias que pueden iniciarse desde el nacimiento, más comúnmente con episodios de epistaxis recurrente y gingivorragia. Se diferencia clínicamente del SHP por no presentar albinismo oculocutáneo y por evidenciar en la agregometría plaquetaria agregación ausente o disminuida con todos los agonistas excepto con ristocetina, en la cual es normal, y en la citometría de flujo muestra una expresión disminuida de las glucoproteínas IIb/IIIa<sup>19</sup>.

No existe hasta el momento un tratamiento curativo para el SHP; se basa en un abordaje multidisciplinario para la prevención y la detección precoz de las complicaciones sistémicas<sup>8,9,20</sup>. Se recomienda iniciar las evaluaciones pulmonares en personas asintomáticas entre los 18 y 21 años de edad, por la elevada mortalidad a causa de la fibrosis pulmonar<sup>7</sup>. Se deben realizar, para su diagnóstico, pruebas de función pulmonar, espirometría y estudios por imágenes con tomografía computarizada de alta resolución de tórax<sup>6,14,20</sup>, y con controles anuales a menos que aparezcan síntomas de fibrosis pulmonar<sup>7,8</sup>. El trasplante de pulmón es el principal tratamiento definitivo en estos pacientes<sup>14,20</sup>; sin embargo, la aprobación de nuevos fármacos antifibróticos, como la pirfenidona y el nintedanib, han demostrado ser capaces de disminuir o retardar la progresión de la fibrosis pulmonar<sup>7,8,14,20</sup>.

Dada la tendencia a la hemorragia, son imperativas la prevención y la protección contra los traumatismos. Se recomienda el uso de antifibrinolíticos, principalmente desmopresina, ácido tranexámico, ácido aminocaproico y factor VIIa recombinante, para el tratamiento de hemorragias agudas o antes de prácticas quirúrgicas u odontológicas. La transfusión de plaquetas está indicada en caso de sangrado grave<sup>7,8,13</sup>. Debido a la alteración de la agregación plaquetaria, no se recomienda el uso de aspirina ni de fármacos antiinflamatorios no esteroideos<sup>4,7,13,20</sup>.

Los pacientes con síntomas de colitis granulomatosa justifican la valoración temprana por un gastroenterólogo y la consideración de realizar una colonoscopia<sup>3</sup>. Se han informado casos de tratamiento exitoso con el anticuerpo monoclonal infliximab<sup>2,16</sup>.

En comparación con la población general, el SHP se asocia con un mayor riesgo de daño solar y cáncer de piel. Como en el caso en cuestión, la transformación neoplásica más frecuente es el cáncer cutáneo no melanoma, incluidos los carcinomas de células basales y de células escamosas<sup>4,8,21</sup>. La incidencia de melanoma es menor, pero su presentación típica amelanótica complica y retrasa su diagnóstico y tratamiento<sup>22</sup>. Debido a

esto, es de suma importancia la realización de controles dermatológicos anuales basados en prácticas preventivas de educación sobre las medidas de fotoprotección, la detección y el tratamiento precoz de lesiones precancerosas, y la eventual indicación de quimiopprofilaxis farmacológica de cáncer cutáneo no melanoma para disminuir el riesgo y la mortalidad asociada<sup>7,20,23</sup>.

## Conclusión

El interés de esta publicación es dar a conocer una enfermedad rara y muchas veces subdiagnosticada, que representa un desafío médico en su reconocimiento y en el manejo oportuno de su comorbilidad, por lo que es de suma importancia considerar siempre su diagnóstico y cribado ante todo paciente que presente antecedentes de albinismo oculocutáneo y episodios de sangrado anormal.

Destacamos el rol crucial del dermatólogo en su detección y el abordaje multidisciplinario de sus complicaciones asociadas, para brindar las medidas preventivas y de apoyo necesarias que eviten su desarrollo o evolución, proporcionando de esta manera una mejor calidad de vida a los pacientes afectados por este síndrome.

## Financiamiento

Las autoras declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

## Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

**Bibliografía**

1. Li W, Hao CJ, Hao ZH, Ma J, Wang QC, Yuan YF, et al. New insights into the pathogenesis of Hermansky-Pudlak syndrome. *Pigment Cell Melanoma Res.* 2022;35:290-302.
2. Bowman SL, Bi-Karchin J, Le L, Marks MS. The road to lysosome-related organelles: insights from Hermansky-Pudlak syndrome and other rare diseases. *Traffic.* 2019;20:404-35.
3. Wei AH, Li W. Hermansky-Pudlak syndrome: pigmentary and non-pigmentary defects and their pathogenesis. *Pigment Cell Melanoma Res.* 2013;26:176-92.
4. Ambur AB, Nyckowski TA. Hermansky-Pudlak syndrome. *J Osteopath Med.* 2022;122:601-2.
5. Huizing M, Malicdan MCV, Wang JA, Pri-Chen H, Hess RA, Fischer R, et al. Hermansky-Pudlak syndrome: mutation update. *Hum Mutat.* 2020;41:543-80.
6. El-Chemaly S, Young LR. Hermansky-Pudlak syndrome. *Clin Chest Med.* 2016;37:505-11.
7. De Jesús Rojas W, Young LR. Hermansky-Pudlak syndrome. *Semin Respir Crit Care Med.* 2020;41:238-46.
8. Loredana Asztalos M, Schafemak KT, Gray J, Berry A, Paller AS, Mancini AJ. Hermansky-Pudlak syndrome: report of two patients with updated genetic classification and management recommendations. *Pediatr Dermatol.* 2017;34:638-46.
9. Takaldani AHS, Javanshir N, Salimi M, Negaresh M. A case of Hermansky-Pudlak with dyspnea. *Oxf Med Case Rep.* 2023;2023:omad001.
10. Hermansky F, Pudlak P. Albinism associated with hemorrhagic diathesis and unusual pigmented reticular cells in the bone marrow: report of two cases with histochemical studies. *Blood.* 1959;14:162-9.
11. Marek-Yagel D, Abudi-Sinreich S, Macarov M, Veber A, Shalva N, Philosoph AM, et al. Oculocutaneous albinism and bleeding diathesis due to a novel deletion in the HPS3 gene. *Front Genet.* 2022;13:936064.
12. Sharda A, Kim SH, Jasuja R, Gopal S, Flaumenhaft R, Furie BC, et al. Defective PDI release from platelets and endothelial cells impairs thrombus formation in Hermansky-Pudlak syndrome. *Blood.* 2015;125:1633-42.
13. Özdemir N, Celik E, Başlar Z, Celkan T. A rare cause of thrombocyte dysfunction: Hermansky-Pudlak syndrome. *Turk Pediatr Ars.* 2014;49:163-6.
14. Velázquez-Díaz P, Nakajima E, Sorkhdini P, Hernández-Gutiérrez A, Eberle A, Yang D, et al. Hermansky-Pudlak syndrome and lung disease: pathogenesis and therapeutics. *Front Pharmacol.* 2021;12:644671.
15. Gil-Krzewska A, Murakami Y, Peruzzi G, O'Brien KJ, Merideth MA, Cullinane AR, et al. Natural killer cell activity and dysfunction in Hermansky-Pudlak syndrome. *Br J Haematol.* 2017;176:118-23.
16. Demirtas CO, Alahdab YO, Kani HT, Atug O, Imeryuz N. Treatment of Hermansky-Pudlak syndrome associated granulomatous colitis with anti-TNF agents: case series and review of literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2019;31:1597-600.
17. Paredes Aguilera R, López Santiago N, Monsiváis Orozco A, Carrasco Daza D, Salazar-Bailón JL. Síndrome de Hermansky-Pudlak. Expresión clínica variable en dos casos clínicos. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2012;69:300-6.
18. Vizcargüenaga MI. Síndrome de pool de depósito. Revisión. Presentación de estudios de laboratorio. *Acta Bioquím Clín Latinoam.* 2006;40:327-34.
19. García-Chávez J, Hernández-Juárez J, Sánchez-Jara B, García-Lee M, Rodríguez-Castillejos C, Montiel-Cervantes L, et al. Consenso mexicano para el diagnóstico y tratamiento de la trombostenia de Glanzmann. *Gac Med Mex.* 2022;158(no. spe. 4):1-17.
20. Seward SL, Gahl WA. Hermansky-Pudlak syndrome: health care throughout life. *Pediatrics.* 2013;132:153-60.
21. Iwata Y, Kobayashi T, Arima M, Numata S, Yagami A, Okamura K, et al. Case of Japanese Hermansky-Pudlak syndrome patient with deeply invasive squamous cell carcinoma and multiple lesions of actinic keratosis on the face and neck. *J Dermatol.* 2017;44:219-20.
22. Fan R, Johnston MS, Gowen MF, Damsky W, Odell I, Clune J, et al. Amelanotic melanoma in a patient with Hermansky-Pudlak syndrome. *JAAD Case Rep.* 2022;27:61-3.
23. Bosch-Amate X, Morgado-Carrasco D, Martínez N. FR - Prevención farmacológica del cáncer cutáneo no-melanoma en pacientes de alto riesgo. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111:609-10.

# Nocardiosis cutánea primaria en un paciente pediátrico

## Primary cutaneous nocardiosis in a pediatric patient

Maria R. Losoya-Jaquez<sup>1</sup>, Jorge A. Mayorga-Rodríguez<sup>2</sup>, Giovanna Lazcano-Sherman<sup>3</sup>,  
María F. Torres-Calderón<sup>4</sup> y Arturo Lopez-Yañez Blanco<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Dermatología Pediátrica, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan; <sup>2</sup>Centro de Referencia en Micología (CEREMI), Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan; <sup>3</sup>Dermatología, Práctica privada, Guadalajara. Jal., <sup>4</sup>Departamento de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio. México

### Resumen

La nocardiosis cutánea primaria es una infección oportunista excepcional en pacientes sanos y en la edad pediátrica. Es causada principalmente por *Nocardia brasiliensis* y se reporta con mayor incidencia en población adulta. Presentamos el caso en un paciente pediátrico inmunocompetente secundario a un traumatismo, tratado satisfactoriamente con trimetoprima/sulfametoxazol. El propósito de presentar este caso es enfatizar en una entidad poco reportada en la edad pediátrica, cuyo desconocimiento podría llevar a diagnósticos y/o tratamientos erróneos.

**Palabras claves:** Nocardia. Nocardiosis. Pediátrico.

### Abstract

Primary cutaneous nocardiosis is an opportunistic infection that occurs exceptionally in healthy patients and in pediatric age. It is mainly caused by *Nocardia brasiliensis* and is reported to have a higher incidence in the adult population. We present the case of an immunocompetent pediatric patient secondary to trauma, successfully treated with trimethoprim/sulfamethoxazole. The purpose of presenting this case is to emphasize a rarely reported entity in the pediatric age, which ignorance could lead to erroneous diagnoses and/or treatments.

**Keywords:** Nocardia. Nocardia infections. Child.

### \*Correspondencia:

Arturo Lopez-Yañez Blanco  
E-mail: arturolyb@hotmail.com

Fecha de recepción: 30-01-2024

Fecha de aceptación: 25-04-2024

DOI: 10.24875/MCUT.24000011

Disponible en internet: 05-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 1:16-19

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permayer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La nocardiosis cutánea primaria (NCP) es una infección oportunista infrecuente, que se presenta en solo 1/3 de los pacientes inmunocompetentes. Es causada principalmente por *Nocardia brasiliensis*, una bacteria grampositiva aerobia, débilmente ácido-alcohol-resistente. Presenta un pico de incidencia entre los 30 y 60 años. Ocurre tras inoculación directa, siendo en los casos reportados en la edad pediátrica, picadura de insectos y traumatismos los principalmente asociados. Tras una búsqueda en base de datos en revistas indexadas hasta nuestro conocimiento solo encontramos 28 casos reportados en pacientes pediátricos y solo existiendo una serie de reporte de casos<sup>1</sup>.

## Caso clínico

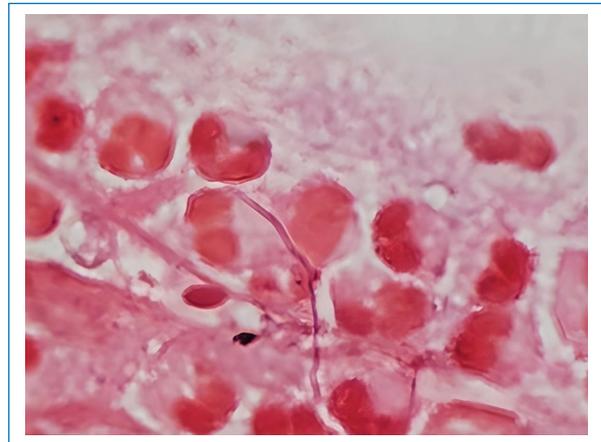
Paciente de sexo masculino de 10 años quien una semana posterior a presentar traumatismo mientras jugaba fútbol, inició con lesiones dolorosas en pie derecho, recibiendo tratamiento con amoxicilina con ácido clavulánico, sin mejoría. Dermatitis que afecta a extremidad inferior derecha, en pie en cara dorsal y maléolo interno, constituida por algunas pústulas milimétricas y tres gomas, de dimensiones que van de 2 x 1,5 x 0,3 cm hasta 3 x 2,5 x 0,4 cm, de superficie eritematosa, fluctuantes a la palpación, con aumento de la temperatura local y bordes precisos (Fig. 1). El examen directo mostró filamentos microsifonados grampositivos y numerosos polimorfonucleares, sin presencia de granos (Fig. 2). Cultivo con crecimiento de colonias blanco amarillento de apariencia yesosa con aspecto de «palomita de maíz» y olor a humedad (Fig. 3). La tipificación mediante reacción en cadena de polimerasa (PCR) reportó *N. brasiliensis*. La biometría hemática, subpoblaciones linfocitarias, inmunoglobulinas, niveles de complemento y radiografía de tórax y de pie derecho no mostraron alteraciones. Se indicó trimetoprima con sulfametoxazol (TMP-SMZ) a 10 mg/kg/día, completando ocho semanas de tratamiento con respuesta favorable a los siete meses de seguimiento.

## Discusión

Las infecciones cutáneas por *Nocardia* spp. se dividen en micetoma actinomicético y nocardiosis cutánea, en la cual la forma primaria corresponde al 1-2% de los casos, siendo *N. brasiliensis* el principal agente etiológico. Ocurre tras la inoculación traumática, principalmente asociada en población pediátrica el antecedente

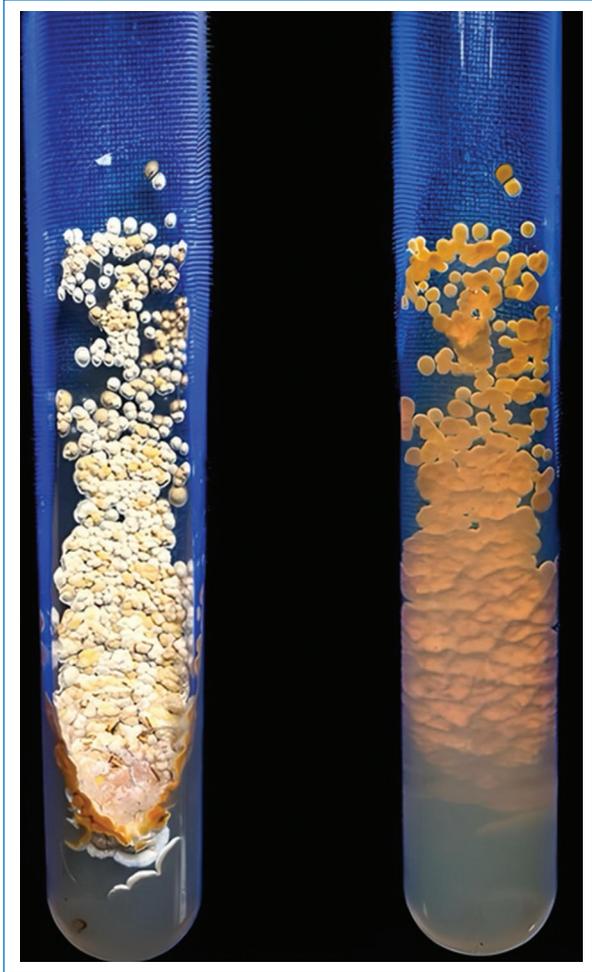


**Figura 1.** Pie derecho que muestra pústulas y tres gomas secundario a una infección por *Nocardia brasiliensis*.



**Figura 2.** Tinción de Gram: filamentos microsifonados de menos de 1 µm grampositivos.

de la picadura de insectos<sup>1,2</sup>. Las características clínicas son inespecíficas y van desde pápulas, pústulas, abscesos, gomas con o sin trayecto linfangítico de aparición y evolución aguda. El diagnóstico se realiza con la toma de examen directo donde se observan filamentos microsifonados tabicados menores de 1 µm de diámetro, que se fragmentan en formas bacilares y coccoides con ausencia de granos, que pueden ser ácido-alcohol-resistentes. Se puede cultivar en agar sangre o agar Sabouraud dextrosa, sin antibióticos, donde las colonias muestran crecimiento entre los 25 y 37 °C a los 8 a 15 días en forma de colonias blanco amarillento, de aspecto yesoso, de forma acuminada en «palomita de maíz», con olor a «tierra húmeda». Sin embargo, se requieren técnicas moleculares como la PCR, la cual se considera el método de referencia para



**Figura 3.** Cultivo agar Sabouraud, colonias blanco-amarillentas de forma acuminada.

la tipificación de especies de *Nocardia*<sup>2,3</sup>. Con la finalidad de descartar inmunodeficiencia asociada es necesario solicitar subpoblaciones linfocitarias, perfil de inmunoglobulinas y niveles de complemento para descartar inmunodeficiencia asociada y radiografía de tórax, ya que los pulmones son el sitio más frecuente de diseminación de la forma cutánea<sup>2</sup>. El principal diagnóstico diferencial es el micetoma, en el cual al examen directo se observan granos, no así en la NCP, donde solo se presentan filamentos microfilarados; otros diferenciales son esporotricosis, micobacteriosis atípica, cromoblastomycosis e infección de tejidos blandos. El tratamiento depende de la presentación clínica y de la cepa aislada. Para la NCP por *N. brasiliensis*, la TMP-SMZ sigue siendo de primera elección como tratamiento, y se deberá considerar la linezolidina en caso de diseminación. No existe un consenso sobre la duración del tratamiento en este grupo etario; sin embargo,

generalmente se recomiendan al menos seis semanas de tratamiento<sup>4</sup>.

La NCP presenta buen pronóstico, sin embargo, debido a que *Nocardia* ejerce inhibición de la hidrólisis dentro del fagolisosoma, puede permanecer dentro de las células cursando con cuadros de recaída a pesar del tratamiento apropiado, además, la presencia de linfocitopenia incrementa el riesgo de diseminación, por lo que se requiere estrecha vigilancia<sup>1,5</sup>.

## Conclusión

La NCP es una enfermedad poco reportada en pacientes pediátricos e inmunocompetentes, debe sospecharse ante el antecedente de traumatismo y la posterior aparición de lesiones agudas con rápida progresión y que no responden a terapia empírica. Es necesario el aislamiento en el cultivo y de ser posible la tipificación mediante PCR que nos permita diagnosticar y tratar adecuadamente esta entidad infrecuente, realizando además vigilancia estrecha por posible riesgo de recurrencia o diseminación.

## Financiamiento

Los autores declaran que no recibieron apoyo económico de la industria ni de ninguna institución federal durante el desarrollo de este estudio.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

1. Fergie JE, Purcell K. Nocardiosis in South Texas children. *Pediatr Infect Dis J.* 2001;20(7):711-4.
2. Bonifaz A. *Micología médica básica*. 6.ª Edición. México, D.F., México: McGraw-Hill; 2020.
3. Rouzaud C, Rodríguez-Nava V, Catherinot E, Méchal F, Bergeron E, Farfour E, et al. Clinical assessment of a Nocardia PCR-based assay for diagnosis of nocardiosis. *J Clin Microbiol.* 2018;56(6).
4. Wang C, Sun Q, Yan J, Liao X, Long S, Zheng M, et al. The species distribution and antimicrobial resistance profiles of Nocardia species in China: A systematic review and meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis.* 2023;17(7):e0011432.
5. Soueges S, Bouiller K, Botelho-Nevers E, Gagneux-Brunon A, Chirouze C, Rodríguez-Nava V, et al. Prognosis and factors associated with disseminated nocardiosis. A ten-year multicenter study. *J Infect.* 2022;85(2):130-6.

# Respuesta isotópica de Wolf posherpética

## Postherpetic Wolf's isotopic response

Luciana Almanza<sup>1\*</sup>, Paula B. Lozano<sup>1</sup>, Sofía C. Juárez<sup>1</sup>, Ana L. Gallmann<sup>1</sup>, María S. Gómez-Zanni<sup>1</sup>,  
Andrés E. Guidí<sup>2</sup> y Mariana B. Papa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Córdoba, Argentina

### Resumen

Se define como respuesta isotópica de Wolf aquella afección en la que aparece una segunda dermatosis en la zona de un trastorno cutáneo inicial no relacionado y a menudo ya resuelto. Son múltiples las dermatosis primarias y secundarias que pueden formar parte de ella, siendo el herpes zóster el principal gatillante. Exponemos el caso de una paciente, puérpera, que presentó múltiples comedones abiertos sobre un dermatoma previamente afectado por herpes zóster.

**Palabras clave:** Comedón. Herpes zóster. Respuesta isotópica.

### Abstract

The Wolf isotopic response is defined as a condition in which a second dermatosis appears in the area of an initial, unrelated and often resolved skin disorder. There are multiple primary and secondary dermatoses that can be part of it, with herpes zoster being the main trigger. We present the case of a young patient, undergoing postpartum period, who presented multiple open comedones on a dermatome previously affected by herpes zoster.

**Keywords:** Comedon. Herpes zoster. Isotopic response.

### \*Correspondencia:

Luciana Almanza  
E-mail: luciana\_almanza@hotmail.com

Fecha de recepción: 27-02-2024  
Fecha de aceptación: 24-06-2024  
DOI: 10.24875/MCUT.24000020

Disponible en internet: 10-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 1:20-24  
[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El fenómeno o respuesta isotópica de Wolf corresponde a la aparición de una segunda dermatosis en la misma localización de un trastorno cutáneo inicial ya resuelto, y con el cual no guarda relación<sup>1-3</sup>. El término «isotópico» (del griego *iso*, mismo, y *topos*, lugar) significa en el mismo sitio y hace referencia a esta manifestación<sup>2</sup>. Es una afección poco frecuente y escasamente conocida, y por ende, probablemente subdiagnosticada<sup>4</sup>.

## Caso clínico

Mujer de 35 años, hipotiroidea, tratada con levotiroxina, puérpera, con lactancia materna exclusiva, que consultó por una dermatosis, dolorosa y urente, localizada en el hemitórax derecho, de 24 horas de evolución. En la exploración física presentó múltiples vesículas de contenido seroso, agrupadas en ramilletes, que asentaban sobre una base eritematosa y que seguían una distribución dermatómica. Con diagnóstico clínico de herpes zóster, se indicó tratamiento con aciclovir 800 mg por vía oral cinco veces por día durante 8 días, aciclovir al 5% en crema seis veces al día durante 7 días e ibuprofeno 600 mg cada 12 horas por 3 días; además, se indicaron medidas de protección para disminuir el riesgo de contagio al lactante. La paciente evolucionó favorablemente, con resolución completa de las lesiones, persistiendo únicamente una hiperpigmentación posinflamatoria.

Aproximadamente al mes consultó de nuevo por la aparición de múltiples lesiones asintomáticas, clínicamente compatibles con comedones abiertos, ubicados en el mismo sitio donde previamente había presentado el herpes zóster. Con el dermatoscopio se evidenciaron múltiples aperturas foliculares de contenido negruzco sobre máculas hiperpigmentadas residuales (Figs. 1 y 2).

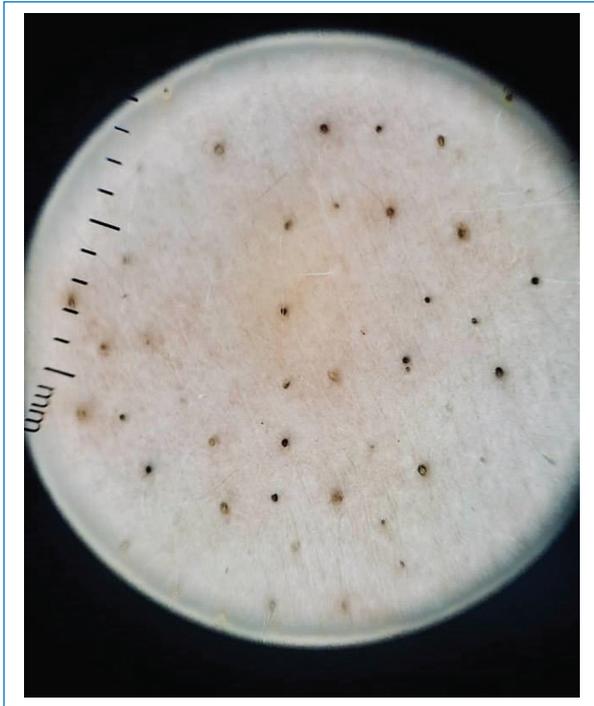
Con la sospecha de fenómeno isotópico de Wolf, se consideran posibles dermatosis secundarias tales como reacción comedogénica, micosis fungoide foliculotropa, liquen espinuloso y paraqueratosis granular. Se realizó una biopsia de piel y el estudio histopatológico informó múltiples *ostia* foliculares dilatados con retención de material córneo, compatibles con comedones (Fig. 3), por lo que se inició tratamiento tópico con una asociación de adapaleno al 0.1% y peróxido de benzoilo al 2.5% en gel, una vez por día, evidenciando la desaparición completa de los comedones y el aclaramiento franco de la hiperpigmentación luego de 1 mes de tratamiento.



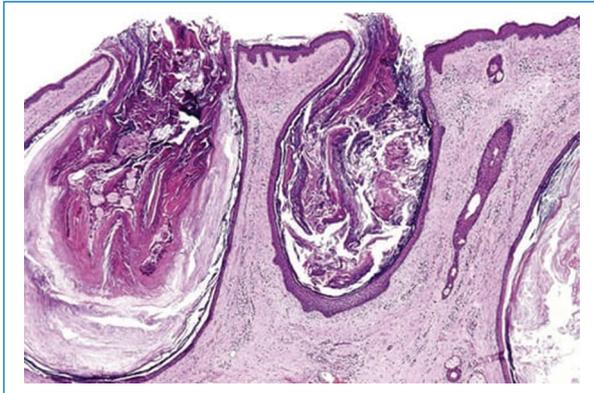
**Figura 1.** Múltiples comedones sobre áreas de hiperpigmentación residual de distribución dermatómica.

## Discusión

Los primeros casos de respuesta isotópica de Wolf posherpética fueron descritos por Wyburn-Mason, un neurólogo inglés, que en 1955 reportó 26 casos de tumores malignos en el mismo sitio donde previamente se había presentado un herpes zóster. Posteriormente, en 1985, los hermanos Wolf, un dermatólogo y un pediatra, fueron los primeros en publicar una serie de casos de *tinea corporis* como dermatosis secundaria y le adjudicaron el término *isoloci response* (mismo locus). En 1995 se renombró como «respuesta isotópica». Por último, en 2002, el dermatólogo italiano Vincenzo Ruocco propuso incluir el nombre de Rooni Wolf por su importante aporte, definiéndose como la conocemos en la actualidad<sup>2,5</sup>.



**Figura 2.** Con dermatoscopia: *ostia* foliculares dilatados, con tapones córneos, sobre áreas hiperpigmentadas.



**Figura 3.** Estudio histopatológico, tinción de hematoxilina-eosina, 10x: múltiples *ostia* foliculares dilatados rellenos con material córneo alrededor de los infundibulos pilosos.

Su incidencia es desconocida; en la literatura se encuentran descritos aproximadamente 200 casos<sup>6,7</sup>.

Realizamos una revisión bibliográfica de los casos reportados en los últimos 10 años cuyos datos se resumen en la [tabla 1<sup>8-18</sup>](#). De la información recabada podemos concluir que el herpes zóster es la dermatosis primaria reportada con mayor frecuencia. Sin embargo, también hay reportes de casos asociados con herpes

simple, varicela y procesos inflamatorios locales como tromboflebitis, sitios de inyección y cicatrices de traumas<sup>3,6,19</sup>. El grupo de las dermatosis secundarias, en cambio, es más extenso e incluye procesos liquenoides, granulomatosos, tumorales o infiltrativos. En cuanto al sexo, parece haber una mayor prevalencia en el femenino. En la mayoría de los casos, el tiempo entre la resolución de la dermatosis primaria y la aparición de la secundaria fue menor de 1 año. Además, un porcentaje importante de los pacientes reportados presentaban alguna inmunodepresión o estaban bajo tratamiento inmunosupresor, lo que pudo haberles predispuesto a desarrollar el cuadro viral y, posteriormente, la dermatosis secundaria<sup>1,2,3,5-19</sup>.

El herpes zóster es producido por una reactivación del virus varicela zóster (VVZ), siendo más vulnerables aquellas personas que presentan algún tipo de inmunocompromiso, aunque cada vez es más frecuente en pacientes inmunocompetentes<sup>20</sup>. Si bien el herpes zóster es reconocido como el principal desencadenante de la respuesta isotópica de Wolf, se desconoce exactamente el mecanismo por el cual gatillarían la aparición de la segunda dermatosis<sup>3,8</sup>. Existen varias teorías al respecto. Por un lado, partículas virales residuales en los tejidos afectados podrían generar procesos inflamatorios persistentes<sup>6</sup>. Además, una respuesta de hipersensibilidad retardada al VVZ podría generar inflamación, secreción de moléculas proinflamatorias e inmunosupresión local<sup>8</sup>. Por otra parte, la infección viral podría aumentar la expresión de antígenos leucocitarios humanos tipo II y de moléculas de adhesión en los queratinocitos, y en consecuencia los anticuerpos contra partículas virales reaccionarían de forma cruzada contra estas moléculas, generando inflamación persistente y originando en ese dermatoma un «área predispuesta» a una nueva dermatosis<sup>21</sup>. Por último, el VVZ provocaría daño a las fibras nerviosas sensoriales periféricas, tipo Aδ y C, las cuales liberarían neuromediadores (sustancia P, péptido intestinal vasoactivo y péptido relacionado con el gen de la calcitonina) y causarían tanto lesión tisular directa como alteración de la respuesta inmunitaria local<sup>7,22</sup>. Si bien la etiopatogenia es compleja y aún continua en estudio, en la mayoría de las hipótesis propuestas existen elementos comunes, como el estado proinflamatorio persistente y la afección del sistema neuroinmunitario local, lo que traería como consecuencia una alteración en la estructura vascular y linfática local, perpetuándose los mecanismos antes mencionados<sup>7,8,19,21,22</sup>. Además, considerando que la mayoría de las personas no presentan respuesta isotópica de Wolf,

**Tabla 1.** Resumen de casos descritos en la literatura<sup>8-18</sup>

Edad y n.º de casos	Sexo y n.º de casos	Dermatosis primaria y n.º de casos	Dermatosis secundaria y n.º de casos	Intervalo entre ambas dermatosis y n.º de casos	Antecedentes patológicos y n.º de casos
< 20 años: 2 21 a 40 años: 12 41 a 60 años: 10 61 a 80 años: 18 > 81 años: 2	F: 28 M: 16	HZ: 37 HS: 2 Varicela: 2 Cicatriz: 1 Sitio de inyección: 1 Tiña: 1	Dermatitis liquenoide: 9 Dermatitis granulomatosa: 6 Comedones: 4 Dermatitis eosinófila: 4 Penfigoide ampollar: 3 Psoriasis: 3 Leucemia cutánea: 2 Vitiligo: 2 Queloides: 2 Prurigo: 2 Linfoma folicular: 1 Pseudolinfoma: 1 LCCB: 1 Granuloma de Lever extrafacial: 1 PLEVA: 1 CBC: 1 Sífilis secundaria: 1	< 1 año: 39 > 1 año: 4 No informado: 1	Presentes: 19 Ausentes: 4 No informado: 21

CBC: carcinoma basocelular; F: femenino; HS: herpes simple; HZ: herpes zóster; LCCB: linfoma cutáneo primario de células B; M: masculino; PLEVA: pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.

se consideran factores genéticos, ambientales y nutricionales, que también podrían estar involucrados<sup>6</sup>.

Se debe diferenciar la respuesta isotópica de Wolf del fenómeno isomórfico de Koebner, el cual se define como la aparición de nuevas lesiones histopatológicamente idénticas a una enfermedad cutánea previa y que aparecen en el sitio de una lesión o trauma. Si bien su etiopatogenia es diferente de la propuesta para la respuesta isotópica de Wolf, se cree que, en algunos casos, podría existir una superposición entre ambos fenómenos<sup>3,23</sup>.

Por otro lado, la reacción de memoria por radiación es un fenómeno que también merece la pena diferenciar de la respuesta isotópica de Wolf. En ella se produce una reacción inflamatoria en una zona tratada previamente con radioterapia y, por lo general, está desencadenada por la administración de un fármaco. Aunque encontramos cierta similitud con la respuesta isotópica de Wolf, ya que ambas ocurren en tejidos expuestos previamente a una noxa, la reacción de memoria por radiación solo se desarrolla en una zona previamente irradiada y, si bien el órgano con más frecuencia afectado es la piel, puede aparecer en cualquier tejido, como los pulmones o las mucosas. Además, aunque hay excepciones, suele ser necesaria la acción de un fármaco, en general un quimioterápico, para que se desencadene la respuesta inflamatoria<sup>24,25</sup>.

En cuanto al tratamiento, no hay evidencia que indique que los antivirales prevengan la posible aparición

de una respuesta isotópica de Wolf. El tratamiento de la dermatosis secundaria debe ser dirigido según cada caso<sup>9</sup>.

## Conclusión

Presentamos un caso de una dermatosis poco común en la práctica clínica, con escasos reportes en la literatura médica. Destacamos la importancia de familiarizarse con esta condición para lograr un diagnóstico preciso. Aunque no se conoce con certeza el intervalo de tiempo entre las dermatosis primaria y secundaria, subrayamos la importancia de realizar un seguimiento continuo de los pacientes afectados por herpes zóster, debido a la posibilidad de una respuesta isotópica de Wolf que podría facilitar el desarrollo de otras dermatosis, incluidas las neoplasias, que pueden ser potencialmente graves.

## Financiamiento

Los autores declaran que no recibieron patrocinio para este artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

- Downing C, Mendoza N, Sra K, Tyring SK. Virus del herpes humanos. En: *Dermatología*. 4.ª ed. Barcelona: Elsevier; 2018. p. 1400-24.
- Barros R, Plaza MG, Verdi MC, Zusaeta MM. Pseudolinfoma post herpes zoster: fenómeno isotópico. *Rev Argent Dermatofiliol*. 2016;97:39-49.
- Gurel MS, Savas S, Bilgin F, Erdil D, Leblebici C, Sarikaya E. Zosteriform pemphigoid after zoster: Wolf's isotopic response. *Int Wound J*. 2016;13:141-2.
- Reolão BR, Mora DS, Garcia MCDS, Bonamigo RR. Breast carcinoma metastasis and Wolf's isotopic response. *An Bras Dermatol*. 2022;97:467-70.
- Bruzón MP, González YP, Lincheta LF, Pérez AV, de Valle Castro MC. Fenómeno isotópico de Wolf en dos pacientes. *Folia Dermatológica Cubana*. 2020;12(3).
- Queiroz MT, Almeida JR, Sementilli A, Mattos e Dinato SL, Romiti N. Wolf's isotopic response, presenting as lichen planus. *An Bras Dermatol*. 2015;90(3 Suppl 1):91-3.
- Yang Y, Wang T. Wolf's isotopic response of eosinophilic dermatitis after herpes zoster infection: case reports and literature review. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2022;15:211-6.
- Barber D, Robertson L. Granuloma annulare as an isotopic response to herpes zoster. *J Cutan Med Surg*. 2014;18:413-9.
- Jaka-Moreno A, López-Pestaña A, López-Núñez M, et al. Wolf's isotopic response: a series of 9 cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:798-805.
- Wang T, Zhang M, Zhang Y, Zhang Y, Zhang S, Qu T, et al. Wolf's isotopic response after herpes zoster infection: a study of 24 new cases and literature review. *Acta Derm Venereol*. 2019;99:953-9.
- Wollina U, Schönlebe J, Hansel G, Koch A. First case of primary diffuse large B-cell lymphoma of skin as Wolf's postherpetic isotopic response. *Dermatol Ther*. 2020;33:13714.
- Melgar E, Henry J, Valois A, Dubois-Lacour MB, Truchetet F, Cribier B, et al. [Extra-facial Lever granuloma on a herpes zoster scar: Wolf's isotopic response]. *Ann Dermatol Venereol*. 2018;145:354-8.
- Mishra E, Patnaik S, Nayak S, Rout AN, Sethukumaran AG, Sahoo RL. Psoriasis as Wolf's isotopic response over BCG scar. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2021;87:712-4.
- Sinha P, Madakshira MG, Lekshmi Priya K, Sharma J. Wolf's isotopic response seen as a rare occurrence of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) lesions over healed lesions of tinea corporis. *Indian Dermatol Online J*. 2022;13:660-2.
- Hsu HT, Su HA, Chen YC. Wolf's isotopic response following COVID-19 vaccination. *Indian J Dermatol*. 2023;68:589.
- Chun SH, Kim BY, Kim CM, Park JB, Ryu HJ. A case of Wolf's isotopic response presenting as bullous pemphigoid. *Ann Dermatol*. 2017;29:499-500.
- Kwak JH, Na CH, Kim MS, Choi H. Superficial basal cell carcinoma at the site of herpes zoster: Wolf's isotopic response or idiopathic? *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2023;89(1):1-3.
- Gayen T, Shome K, Bandyopadhyay D, Roy S, Gharami RC. Secondary syphilid developing over healed lesions of varicella: Wolf's isotopic response? *Indian J Dermatol*. 2015;60:191-3.
- Vojvodic A, Tirant M, Nardo VD, Lotti T, Wollina U. Immunocompromised districts of skin: a case series and a literature review. *Open Access Maced J Med Sci*. 2019;7:2969-75.
- Ramos Ríos MA, Román AR, Rodríguez YL, Corbo LV. Estrés, infecciones e inmunodeficiencia en una profesional de la salud. *Rev Cub Med Int Emerg*. 2021;60:1-5.
- Xu W, Yu C, Le Y, Zhang J. Wolf's isotopic response after herpes zoster infection in chronic lichen sclerosus-like graft versus host disease: case report and literature review. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2022;15:2153-7.
- Panzarelli A. Fenómeno de Köebner versus fenómeno de Wolf: aclarando conceptos. *Dermatología Venezolana*. 2016;54(2).
- Lee NY, Daniel AS, Dasher DA, Morrell DS. Cutaneous lupus after herpes zoster: isomorphic, isotopic, or both? *Pediatr Dermatol*. 2013;30:110-3.
- Jamaluddin MF, Abraham AG, Menon G, Nakatsui T, Roa W. Recurrent radiation recall dermatitis 40 years after radiation therapy for breast cancer. *Breast J*. 2021;27:543-6.
- McKay MJ, Foster R. Radiation recall reactions: an oncologic enigma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2021;168:103527.

## Características y consideraciones diagnósticas del fibroepitelioma de Pinkus: una entidad debatida

### Characteristics and diagnostic considerations of fibroepithelioma of Pinkus: a debated entity

Sara Saldarriaga-Santamaría<sup>1\*</sup> y Carlos García-Rementería<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia; <sup>2</sup>Departamento de Dermatología, Southwestern Dermatology, Oklahoma City, Oklahoma, Estados Unidos

El fibroepitelioma de Pinkus, variante poco común del carcinoma basocelular, se presenta principalmente en adultos mayores de 50 años, con una ligera inclinación hacia el sexo femenino. Localizado típicamente en el tronco y extremidades proximales, se manifiesta como una lesión polipoide y pedunculada de tonalidades rosa, marrón claro o normocrómica<sup>1</sup>.

A la dermatoscopia usualmente se observan líneas blanco brillantes, vasos en serpentina, puntiformes y polimorfos. Menos frecuentemente se describen vasos arboriformes, ulceración y quistes tipo milio<sup>1-3</sup>.

Los diagnósticos diferenciales abarcan fibroma péndulo, neurofibroma, nevos intradérmicos y acrodornes (Tabla 1)<sup>4-7</sup>. Histológicamente, las hebras de células basaloides con un patrón fenestrado y un estroma fibroso abundante son características clave para el diagnóstico<sup>1</sup>. Por su comportamiento benigno, morfología y características moleculares, algunos autores argumentan que podría ser un tipo de tricoblastoma<sup>8</sup>.

La figura 1A ilustra una lesión de cinco años de evolución, localizada en el brazo de un paciente de 30

**Tabla 1.** Principales diagnósticos diferenciales del fibroepitelioma de Pinkus y sus características clínicas

Diagnóstico diferencial	Características clínicas
Fibroma péndulo	Pápulas normocrómicas, pedunculadas, usualmente localizadas en cara o cuello. Suelen originarse a partir de neurofibromas plexiformes en pacientes con neurofibromatosis.
Neurofibroma	Nódulos normocrómicos, indoloros, de consistencia firme. Se localizan usualmente en el tronco y las extremidades. Pueden ser solitarios o múltiples, casos en los cuales pueden estar asociados a neurofibromatosis.
Nevo intradérmico	Pápulas o nódulos sésiles, normocrómicos o ligeramente pigmentados. A la dermatoscopia se observan vasos en coma y en ocasiones glóbulos de pigmento marrón.
Acrocordones	Pápulas pedunculadas, normocrómicas, de predominio en zonas intertriginosas como axilas, cuello e ingles.

Adaptada de Henington et al., 1959<sup>4</sup>, Farma et al., 2022<sup>5</sup>, Kim et al., 2012<sup>6</sup> y Pandey et al., 2024<sup>7</sup>.

**\*Correspondencia:**

Sara Saldarriaga-Santamaría  
E-mail: sarissalda@gmail.com

Fecha de recepción: 22-03-2024

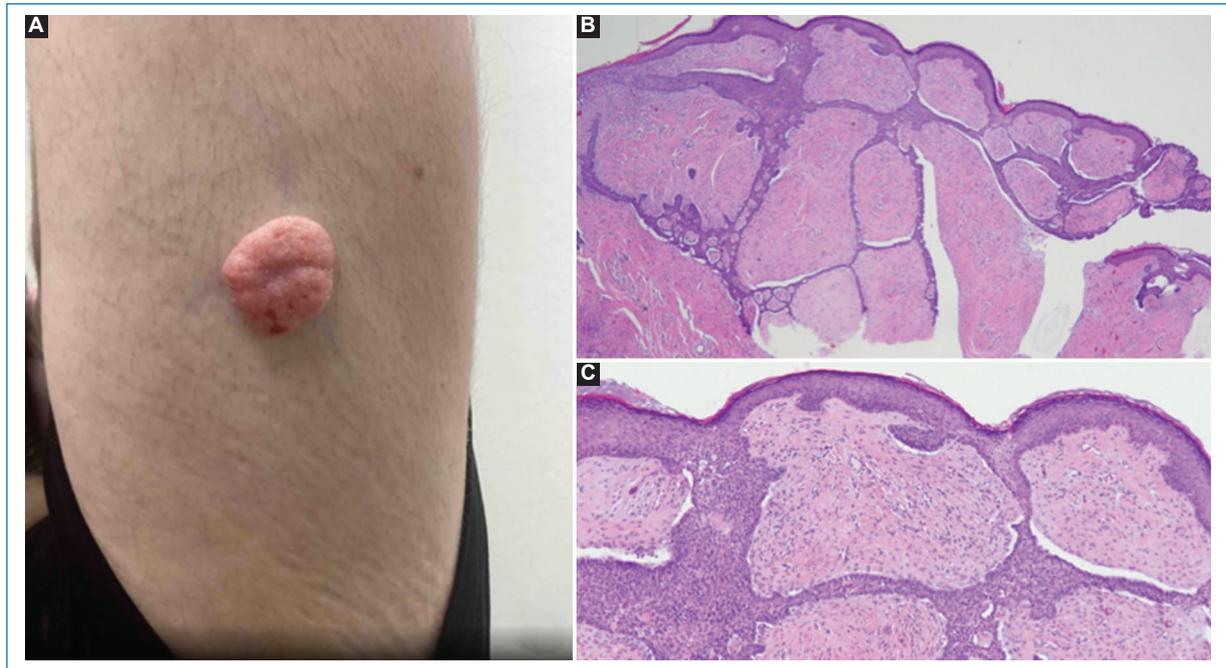
Fecha de aceptación: 29-10-2024

DOI: 10.24875/MCUT.24000028

Disponibile en internet: 19-12-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 1:25-26

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



**Figura 1. A:** nódulo pedunculado, eritematoso, de 2 x 2.5 cm de diámetro, localizado en la región posterior del brazo de un hombre de 30 años de edad. **B y C:** los cortes muestran piel representada hasta la dermis reticular, con una lesión tumoral maligna de linaje epitelial compuesta por columnas de células basaloideas dispuestas en patrón reticulado, formando cordones anastomosantes rodeando islas de tejido fibroso, con retracción estromal y empalizada periférica.

años, la cual se asociaba a prurito y sangrado ocasional. El paciente refería crecimiento progresivo en el último año, motivo que lo llevó a consultar. Se realizó una biopsia de piel confirmando el diagnóstico de fibroepitelioma de Pinkus (Figura 1 B-C).

### Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria y anonimizados, por lo que no fue necesario el consentimiento informado. Se han seguido las recomendaciones pertinentes.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de

inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

### Bibliografía

1. Nanda JK, Marghoob N, Forero Cuevas DM, Lee KR, Levy M, Reiter O, et al. Clinical and dermoscopic features of Fibroepithelioma of Pinkus: case series with an emphasis on hypopigmented to pink lines intersecting at acute angles. *Arch Dermatol Res.* 2021;313(8):633-40.
2. Lupu M, Clatici VG, Barinova E, Voiculescu VM. Fibroepithelioma of Pinkus: dermoscopic and reflectance confocal microscopic patterns. *Dermatol Ther.* 2021;34(2):e14831.
3. Zalaudek I, Ferrara G, Broganelli P, Moscarella E, Mordente I, Giacomel J, et al. Dermoscopy patterns of fibroepithelioma of pinkus. *Arch Dermatol.* 2006;142(10):1318-22.
4. Henington VM, Caroe AE. Massive fibroma pendulum: report of a case. *AMA Arch Dermatol.* 1959;80(5):580-3.
5. Farma JM, Poriglia AS, Vo ET. Benign neurogenic tumors. *Surg Clin North Am.* 2022;102(4):679-93.
6. Kim JK, Nelson KC. Dermoscopic features of common nevi: a review. *G Ital Dermatol E Venereol.* 2012;147(2):141-8.
7. Pandey A, Sonthalia S. Skin tags [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado: 7 ago 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK547724>
8. Russell-Goldman E, Lindeman NI, Laga AC, Hanna J. Morphologic, immunohistochemical, and molecular distinction between fibroepithelioma of Pinkus and "fenestrated" basal cell carcinoma. *Am J Dermatopathol.* 2020;42(7):513-20.

# Carcinoma de células de Merkel, a propósito de un caso

## Merkel cell carcinoma, a case report

Paula B. Lozano<sup>1\*</sup>, Luciana Almanza<sup>1</sup>, Sofía C. Juárez<sup>1</sup>, Ana L. Gallmann<sup>1</sup>, Rodrigo Díaz-Alfaro<sup>2</sup>,  
María S. Gómez-Zanni<sup>1</sup>, Andrés Guidi<sup>3</sup> y Mariana B. Papa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología; <sup>2</sup>Unidad de Cirugía Oncológica, Servicio de Dermatología; <sup>3</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Córdoba, Argentina

### Resumen

El carcinoma de células de Merkel es una neoplasia cutánea poco frecuente y agresiva por su alta tasa de recurrencia local y de metástasis a distancia. Afecta a pacientes de edad avanzada o con cierto grado de inmunosupresión. Se manifiesta clínicamente como un tumor de crecimiento rápido, generalmente en zonas expuestas a la luz. Presentamos el caso de un paciente con carcinoma de células de Merkel localizado en la rodilla izquierda que presentó buena respuesta al tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** Carcinoma de células de Merkel. Cáncer cutáneo. Carcinoma neuroendocrino.

### Abstract

Merkel cell carcinoma is a rare and aggressive skin neoplasm due to its high rate of local recurrence and distant metastasis. It affects older patients or those with a certain degree of immunosuppression. It manifests clinically as a rapidly growing tumor, generally in areas exposed to light. We present the case of a patient with Merkel cell carcinoma located in the left knee who presented a good response to surgical treatment.

**Keywords:** Merkel cell carcinoma. Skin cancer. Neuroendocrine carcinoma.

### \*Correspondencia:

Paula B. Lozano  
E-mail: paula\_lozano@hotmail.com

Fecha de recepción: 28-03-2024

Fecha de aceptación: 10-12-2024

DOI: 10.24875/MCUT.24000030

Disponible en internet: 09-01-2025  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 1:27-31

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una forma poco frecuente, pero agresiva, de cáncer de piel. Por lo general, se presenta como un tumor eritematoso de crecimiento rápido, localizado en áreas fotoexpuestas, en personas mayores, de fototipo I-II y con algún grado de inmunosupresión<sup>1</sup>. Exponemos el caso de un paciente con CCM localizado en la rodilla izquierda.

## Caso clínico

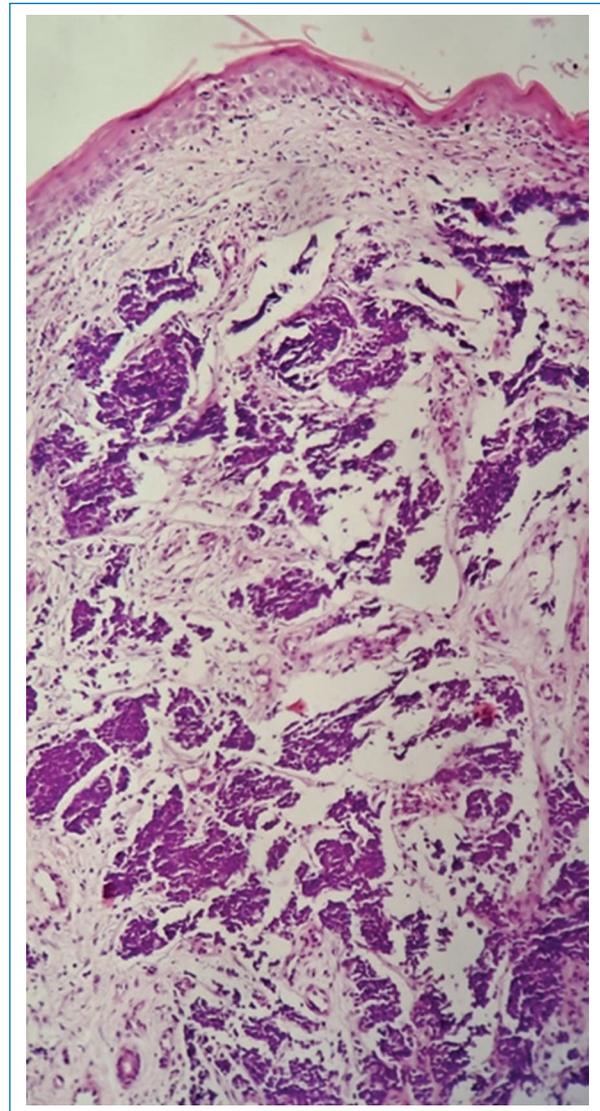
Se trata de un paciente de sexo masculino, de 79 años de edad, con antecedentes de urticaria crónica en estudio de varios años de evolución, que consultó a nuestro servicio por una lesión cutánea, asintomática, de crecimiento rápido, localizada a nivel infrarrotoaliano de la pierna izquierda, de 2 meses de evolución. En la exploración física dermatológica evidenciamos una lesión tumoral, eritematosa, cupuliforme, de superficie lisa, bordes definidos y consistencia dura y elástica, de aproximadamente 2 cm de diámetro (Fig. 1). El resto del tegumento presentaba daño actínico marcado, evidenciándose múltiples queratosis actínicas en el rostro y el cuero cabelludo. Como diagnósticos presuntivos planteamos CCM, melanoma amelanótico, angiosarcoma, metástasis cutánea, carcinoma basocelular y linfoma cutáneo de células B. Se solicitó una ecografía Doppler dermatológica que informó una lesión nodular sólida hipervascularizada de 21 × 16 × 23 mm de diámetro, con invasión de tejido celular subcutáneo. El estudio histopatológico de la biopsia de la lesión informó una neoplasia maligna poco diferenciada de células pequeñas y redondas (Fig. 2), con invasión linfovascular. La inmunohistoquímica fue positiva para CK-20 (paranuclear) (Fig. 3), cromogranina (Fig. 4) y sinaptofisina, y negativa para CK-7, TTF-1 y ACL; en el 90% de las células, Ki67 fue positivo. Teniendo en cuenta la presentación clínica, la histología y la inmunohistoquímica llegamos al diagnóstico de CCM. No fue posible realizar detección de poliomavirus en el tejido tumoral por falta de disponibilidad de dicho estudio en nuestro medio.

Se solicitaron tomografía por emisión de positrones (PET-SCAN) corporal total y tomografía computada de alta resolución (TC-AR) de tórax, abdomen y pelvis, las cuales descartaron evidencia de metástasis a distancia.

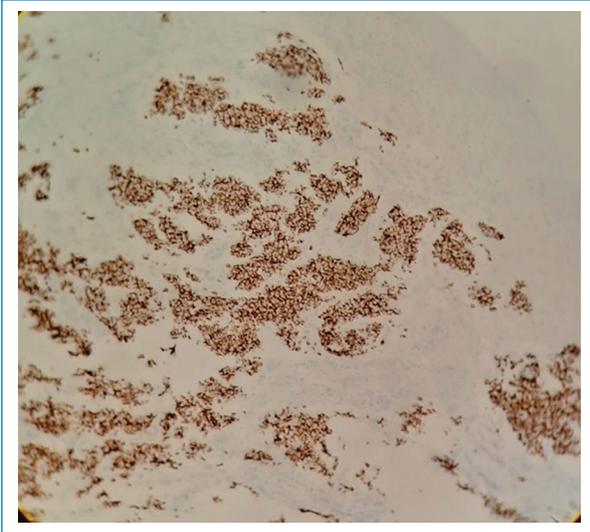
Se realizó la resección quirúrgica completa de la lesión con márgenes de 2 cm y estudio de ganglio centinela, siendo este negativo para malignidad; por lo



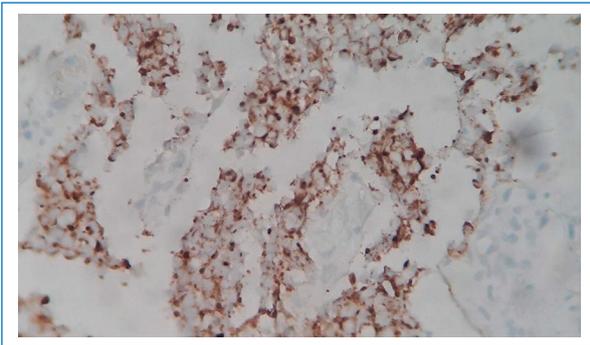
**Figura 1.** Lesión tumoral, eritematosa, cupuliforme, localizada a nivel infrarrotoaliano izquierdo.



**Figura 2.** Estudio histopatológico, H/E 4x. En la dermis, proliferación tumoral expansiva e infiltrante. Se observa una mezcla de láminas, nidos y trabéculas de células neoplásicas pequeñas.



**Figura 3.** Inmunohistoquímica: anticuerpo monoclonal CK20 positivo paranuclear.



**Figura 4.** Inmunohistoquímica: anticuerpo monoclonal cromogranina positivo.

tanto, obtuvimos como resultado un Tp2 N0 M0. En una junta interdisciplinaria con los servicios de dermatología, oncología, cirugía oncológica y radioterapia se sugirió radioterapia del lecho quirúrgico, pero el paciente se negó, por lo que se decidió control clínico cada 3 meses y tomográfico cada 6 meses sin evidenciar recaída hasta el momento, luego de 9 meses del diagnóstico.

## Discusión

El CCM es una neoplasia cutánea maligna conformada por células altamente anaplásicas, que comparten ciertas características estructurales con células de origen neuroendocrino, y por esto también es llamado «carcinoma neuroendocrino primario de la piel»<sup>1</sup>.

Se trata de un tumor agresivo, descrito por primera vez en el año 1972 por Toker<sup>2</sup>. Su frecuencia de presentación es baja, con una tasa de incidencia entre 0.1 y 2.5 casos por cada 100,000 personas por año, pero permanece en aumento, siendo Australia el país con más casos reportados<sup>3,4</sup>. Afecta principalmente a hombres y la media edad en el momento del diagnóstico es de 75 años<sup>5,6</sup>.

Respecto a su etiopatogenia, la célula de origen del CCM es motivo de debate; algunos autores lo relacionan con la misma célula de Merkel, mientras que otros relacionan su origen con células madre epidérmicas<sup>7</sup>. Los principales factores de riesgo para su aparición son la edad avanzada, la exposición solar prolongada y la inmunosupresión (infección por virus de la inmunodeficiencia humana, trasplante de órgano sólido o neoplasias hematológicas)<sup>8</sup>. Esta asociación entre el CCM y los estados de inmunosupresión plantea un posible origen viral. Feng et al.<sup>9</sup> describieron el «poliomavirus asociado a CCM», un virus ADN bicatenario perteneciente a la familia *Poliomaviridae* que estuvo presente en el 80% de los CCM estudiados por estos autores. El mecanismo oncogénico se desconoce por completo, pero se sabe que este virus se integra al genoma humano y es capaz de codificar una oncoproteína, denominada «antígeno T», que inhibiría a la proteína supresora de tumores del retinoblastoma, evadiendo la respuesta inmunitaria innata y promoviendo el desarrollo celular<sup>6,8</sup>. Por otro lado, los tumores que son poliomavirus negativos presentan mutaciones en diferentes genes supresores de tumores y se consideran asociados a radiación ultravioleta, debido a que se presentan en individuos con antecedentes de exposición solar prolongada<sup>10</sup>.

Clínicamente suele aparecer en áreas expuestas a la luz solar, con mayor frecuencia en la cabeza y el cuello, seguidos por las extremidades y el tronco, como un tumor indoloro, único y de coloración violácea<sup>6,11,12</sup>. Presenta crecimiento rápido y, en ocasiones, puede ulcerarse<sup>13</sup>. Heath et al.<sup>14</sup> describieron las características clínicas de 195 pacientes, proponiendo el acrónimo AEIOU para una mejor identificación de las lesiones (Tabla 1); en nuestro paciente se cumplían cuatro criterios de este acrónimo. En la dermatoscopia no existen signos específicos para el CCM, pero se pueden evidenciar vasos irregulares arboriformes y lineales, y áreas brillantes blanquecinas<sup>15</sup>.

Los diagnósticos diferenciales del CCM incluyen carcinoma basocelular, melanoma amelanótico, carcinoma espinocelular, linfoma y metástasis cutánea<sup>14,16</sup>.

**Tabla 1.** Acrónimo AEIOU\*<sup>14</sup>

A	Asintomático
E	Expansión rápida
I	Inmunosupresión
O	Edad avanzada ( <i>Older</i> )
U	Zona expuesta a radiación ultravioleta ( <i>UV exposed</i> )

\*Tres o más criterios: alta sospecha clínica.  
UV: ultravioleta

Histológicamente, el CCM invade y borra la arquitectura dérmica, y las células se disponen en láminas, nidos o trabéculas, o bien presentan un patrón mixto. Las mismas son pequeñas, con citoplasmas eosinófilos y núcleos ovalados irregulares con fina cromatina granular, descrita como en «sal y pimienta». Normalmente abundan las figuras mitóticas<sup>17</sup>. La inmunohistoquímica suele ser negativa para TTF-1 (factor de transcripción tiroideo) y positiva para CK-20 con una tinción paranuclear característica, y marcadores neuroendocrinos como enolasa neuronal específica (expresada también en otros tumores neuroendocrinos), sinaptofisina y cromogranina (la más específica de CCM). La inmunohistoquímica es especialmente útil para distinguir el CCM de la metástasis cutánea del carcinoma de células pequeñas de pulmón, siendo esta última positiva para TTF-1 y negativa para CK-20<sup>18,19</sup>.

Respecto a la estadificación, la National Comprehensive Cancer Network (NCCN) recomienda realizar PET-SCAN corporal total (en especial en aquellos tumores localizados en los miembros inferiores) o bien TC-AR de tórax, abdomen y pelvis, en pacientes con evidencia clínica o alta sospecha de metástasis locales o a distancia. Además, sugiere realizar resonancia magnética de cerebro en caso de sintomatología específica, y TC-AR de cabeza y cuello en caso de localización primaria del tumor en esa región<sup>20</sup>. El estudio del ganglio centinela está indicado para la estadificación en pacientes sin evidencia de metástasis a distancia<sup>10</sup>.

La NCCN incluye en su guía la estadificación de la American Joint Commission on Cancer (AJCC), utilizando el examen clínico, imagenológico e histopatológico para definir el estadio TNM y así clasificar la enfermedad como local, regional o diseminada (Tabla 2)<sup>20</sup>.

Una vez estadificado el paciente, la NCCN propone un algoritmo para el manejo de cada estadio en particular. Para enfermedad localizada es de elección la extirpación quirúrgica convencional con márgenes

**Tabla 2.** Estadificación del carcinoma de células de Merkel según la American Joint Commission on Cancer<sup>19</sup>

Clínico (cTNM)			
Estadio	T	N	M
0	Tis	N0	M0
I	T1	N0	M0
IIA	T2-T3	N0	M0
IIB	T4	N0	M0
III	T0-T4	N1-N3	M0
IV	T0-T4	Cualquier N	M1
Histopatológico (pTNM)			
Estadio	T	N	M
0	Tis	N0	M0
I	T1	N0	M0
IIA	T2-T3	N0	M0
IIB	T4	N0	M0
IIIA	T1-T4 T0	N1a(sn) o N1a N1b	M0
IIIB	T1-T4	N1b-3	M0
IV	T0-T4	Cualquier N	M1

laterales de 2 cm y hasta la fascia en profundidad. La cirugía micrográfica de Mohs es una opción para zonas donde se desea preservar tejido sano por motivos funcionales o estéticos<sup>20</sup>.

La asociación con radioterapia adyuvante del lecho quirúrgico ha mostrado menores tasas de recurrencia. Las indicaciones son tumor > 1 cm, localización en la cabeza o el cuello e invasión linfocelular<sup>21</sup>. En nuestro paciente no se realizó radioterapia debido a la negativa por su parte. También se ha descrito la monoterapia efectiva con radioterapia para aquellos pacientes en los que no sea posible realizar resección quirúrgica<sup>21</sup>. En caso de ganglio centinela positivo se sugiere linfadenectomía o radioterapia de la zona<sup>20</sup>. Si bien este tumor es quimiosensible a esquemas con doxorubicina, vincristina y ciclofosfamida, presenta altas tasas de recurrencia<sup>22</sup>. La inmunoterapia con avelumab, nivolumab y pembrolizumab es de elección en pacientes con enfermedad avanzada<sup>20,23</sup>.

El pronóstico del CCM es malo, debido a la alta tasa de recurrencia local y de metástasis a distancia, que es de aproximadamente el 40%, mayor que la del melanoma. El 90% de las mismas ocurren dentro de los primeros 3

años desde el diagnóstico<sup>24</sup>. Los órganos a los que metastatiza con mayor frecuencia son los ganglios linfáticos regionales, la piel, el pulmón, la médula ósea y el hueso, seguidos por el páncreas, el cerebro y el riñón<sup>20,24</sup>. Los factores predictivos de mal pronóstico son la edad avanzada, el tamaño tumoral > 2 cm, la localización en la cabeza o el cuello (especialmente en los labios), la inmunosupresión asociada y la invasión linfovascular<sup>18,20</sup>.

En cuanto al seguimiento, las recurrencias se presentan dentro de los 24 meses en el 90% de los pacientes, por lo que se sugiere examen clínico cada 3 meses y estudios por imágenes según corresponda al estadio<sup>20</sup>.

Presentamos el caso de un paciente con CCM localizado en la pierna izquierda, tratado mediante resección quirúrgica y que, actualmente, permanece bajo seguimiento, sin signos de recidiva. Recalcamos la importancia de un diagnóstico precoz, un estudio exhaustivo, un enfoque multidisciplinario y un seguimiento estrecho en estos pacientes.

## Financiamiento

Los autores declaran que este trabajo se realizó con recursos propios.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki. Los procedimientos fueron autorizados por el Comité de Ética de la institución.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

## Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.

Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

1. Siqueira SOM, Campos do Carmo G, Dos Santos ALS, Martins C, de Melo AC. Merkel cell carcinoma: epidemiology, clinical features, diagnosis and treatment of a rare disease. *An Bras Dermatol*. 2023;98:277-86.
2. Tokar C. Trabecular carcinoma of the skin. *Arch Dermatol*. 1972;105:107-10.
3. Silling S, Kreuter A, Gambichler T, Meyer T, Stockfleth E, Wieland U. Epidemiology of Merkel cell polyomavirus infection and Merkel cell carcinoma. *Cancers (Basel)*. 2022;14:6176.
4. Garbutcheon-Singh KB, Curchin DJ, McCormack CJ, Smith SD. Trends in the incidence of Merkel cell carcinoma in Victoria, Australia, between 1986 and 2016. *Australas J Dermatol*. 2020;61:34-8.
5. Mistry K, Levell NJ, Craig P, Steven NM, Venables ZC. Merkel cell carcinoma. *Skin Health Dis*. 2021;1:55.
6. Brady M, Spiker AM. Merkel cell carcinoma of the skin. *StatPearls. Treasure Island: StatPearls*; 2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482329/>.
7. Xue Y, Thakuria M. Merkel cell carcinoma review. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2019;33:39-52.
8. Yang JF, You J. Merkel cell polyomavirus and associated Merkel cell carcinoma. *Tumour Virus Res*. 2022;13:200232.
9. Feng H, Shuda M, Chang Y, Moore PS. Clonal integration of a polyomavirus in human Merkel cell carcinoma. *Science*. 2008;319:1096-100.
10. Rama AS, Neglia V, Abeldaño A. Carcinoma de células de Merkel. *Dermatol Argent*. 2020;26:140-52.
11. National Cancer Institute. Merkel Cell Carcinoma Treatment (PDQ®): Health Professional. Disponible en: <https://www.cancer.gov/types/skin/hp/merkel-cell-treatment-pdq>.
12. Cullison CR, Zheng DX, Levoska MA, Scott JF, Bordeaux JS. Tumor primary site as a prognostic factor for Merkel cell carcinoma disease-specific death. *J Am Acad Dermatol*. 2021;85:1259-66.
13. Cogshall K, Tello TL, North JP, Yu SS. Merkel cell carcinoma. An update and review: pathogenesis, diagnosis, and staging. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78:433-42.
14. Heath M, Jaimes N, Lemos B, Mostaghimi A, Wang LC, Peñas PF, et al. Clinical characteristics of Merkel cell carcinoma at diagnosis in 195 patients: the AEIOU features. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58:375-81.
15. Jallilian C, Chamberlain AJ, Haskett M, Rosendahl C, Goh M, Beck H. Clinical and dermoscopic characteristics of Merkel cell carcinoma. *Br J Dermatol*. 2013;169:294-7.
16. Nyrud MK, Bratland A, Landrø L, Brevig T, Ryder T, Hermann R, et al. Merkel cell carcinoma. *Tidsskr Nor Lægeforen*. 2022;142(9).
17. Tetzlaff MT, Nagarajan P. Update on Merkel cell carcinoma. *Head Neck Pathol*. 2018;12:31-43.
18. Gauci ML, Aristei C, Becker JC, Blom A, Bataille V, Dreno B, et al. Diagnosis and treatment of Merkel cell carcinoma: European consensus-based interdisciplinary guideline. *Eur J Cancer*. 2022;171:203-31.
19. Lombart B, Requena C, Cruz J. Actualización en el carcinoma de células de Merkel: epidemiología, etiopatogenia, clínica, diagnóstico y estadificación. *Actas Dermosifiliogr*. 2017;108:108-19.
20. Schmults CD, Blitzblau R, Aasi SZ, Alam M, Amini A, Bibee K, et al. NCCN Guidelines. Merkel cell carcinoma. Version 1.2023. *J Natl Compr Canc Netw*. Disponible en: <https://merkelcell.org/wp-content/uploads/2022/04/NCCN-Guidelines-for-Merkel-Cell-Carcinoma-v1.2023.pdf>.
21. Hong AM, Stretch JR, Thompson JF. Treatment of primary Merkel cell carcinoma: radiotherapy can be an effective, less morbid alternative to surgery. *Eur J Surg Oncol*. 2021;47:483-5.
22. Angeles CV, Sabel MS. Immunotherapy for Merkel cell carcinoma. *J Surg Oncol*. 2021;12:775-81.
23. Zitvogel L, Kroemer G. Targeting PD-1/PD-1L interactions for cancer immunotherapy. *Oncoimmunology*. 2012;1:1223-5.
24. McEvoy AM, Lachance K, Hippe DS, Cahill K, Moshiri Y, Lewis CW. Recurrence and mortality risk of Merkel cell carcinoma by cancer stage and time from diagnosis. *JAMA Dermatol*. 2022;158:382-9.

## Tumor glómico: presentación de un caso de nódulo doloroso en el hélix de la oreja

### *Glomus tumor: presentation of a case from painful nodule on ear helix*

Fulin Yu-Tseng<sup>1\*</sup> y Rodolfo Suárez-Monge<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Dermatología, Hospital Internacional La Católica; <sup>2</sup>Departamento de Patología, Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica

#### Resumen

El tumor glómico es un tumor vascular benigno infrecuente que puede deteriorar la calidad de vida de los pacientes debido al retraso entre el inicio de los síntomas, la sospecha diagnóstica, la confirmación histopatológica y el tratamiento quirúrgico. En innumerables ocasiones, las patologías tumorales no se presentan con la clínica ni las localizaciones habituales que describen los libros de medicina; con frecuencia aparecen con síntomas, signos y localizaciones anatómicas atípicos que pueden confundir al médico tratante y no darle la importancia que se merece la dermatosis. Se describe un caso de tumor glómico en el hélix de la oreja izquierda de un paciente con más 2 años de evolución.

**Palabras clave:** Tumor glómico. Hélix oreja izquierda. Tumor vascular.

#### Abstract

Glomus tumors are infrequent benign vascular neoplasms that deteriorate patients' quality-of-life due to delays between onset of symptoms and suspicion of diagnosis, histopathological confirmation, and treatment. These tumoral pathologies rarely present themselves as described in medical textbooks or in their usual locations, and frequently exhibiting atypical symptoms, signs, and anatomical sites, which can confuse the treating physician and can lead to disregarding this dermatosis. A patient with a glomus tumor of the helix in the left ear, with an evolution of more than 2 years, is described in this case.

**Keywords:** Glomus tumor. Left ear helix. Vascular tumor.

#### \*Correspondencia:

Fulin Yu-Tseng  
E-mail: fulincr@yahoo.com

Fecha de recepción: 03-07-2023  
Fecha de aceptación: 25-04-2024  
DOI: 10.24875/MCUT.23000047

Disponible en internet: 05-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 1:32-36  
[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El tumor glómico fue descrito por primera vez por Wood en 1812 y sus características histológicas las reportó Masson en 1924. Es un tumor benigno de origen vascular en la anastomosis arteriovenosa en la dermis reticular, no muy frecuente; se ha descrito una incidencia del 1% al 5% de los tumores de las manos<sup>1-3</sup>, aunque se han reportado casos de tumores glómicos cutáneos malignos, que afortunadamente son mucho más escasos<sup>4-6</sup>. Tiene un componente neuromioarterial que se deriva de las células del músculo liso especializado o pericitos en el cuerpo glómico, o llamado canal de Suquet-Hoyer, para la función de termorregulación. Este tumor se encuentra en mayor proporción solitario, aunque se han descrito formas múltiples en un 10% de los casos<sup>7,8</sup>, con herencia autosómica dominante conocidos como glomangiomas o paragangliomas, estos últimos derivados del sistema celular APUD. Se localiza frecuentemente en zonas distales de las extremidades, como los dedos, las palmas y las plantas, con mayor frecuencia en el lecho ungueal. Las presentaciones extradigitales son poco frecuentes y por tal razón el diagnóstico es a veces tardío y puede llegar hasta años después de ser visto por primera vez en consulta médica.

Presentamos un tumor glómico que aparece como un nódulo doloroso en el hélix de la oreja izquierda, una ubicación anatómica inusual.

## Caso clínico

Varón de 48 años, conocido diabético sin tratamiento ni control médico y antecedentes de sífilis adquirida, tratado con penicilina, con cicatriz serológica, piel con fototipo Fitzpatrick III, que refirió historia de abultamiento cupuliforme con un nódulo esférico pediculado de color violáceo y consistencia dura-elástica, único, de 10 años de evolución, que le producía dolor a la palpación (Fig. 1) y al acostarse del lado izquierdo, y se asociaba a sensaciones dolorosas paroxísticas con las temperaturas frías. Se le realizó el contacto con un cubo de hielo y una punción con un objeto punzante, a la cual el paciente refirió mucho dolor, que clasificó con un 9 es una escala de 1 a 10.

Se decidió realizar una biopsia incisional de la lesión, que reportó tumor glómico con tinción inmunohistoquímica, caldesmón positivo y actina de músculo liso positivo.



**Figura 1.** Pápula de color violáceo sobre un nódulo único de color piel.

## Discusión

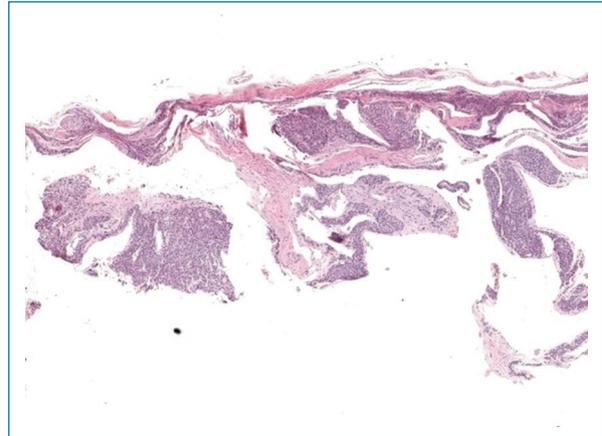
Los tumores dolorosos que aparecen en la piel son poco frecuentes comparados con los no dolorosos. Para el diagnóstico diferencial de los tumores que presentan dolor se utiliza un acrónimo como una guía para diferenciar los diferentes tipos de nódulos con las características dichas anteriormente: ENGLAND (espiradenoma, neurilemoma, tumor glómico, leiomioma [angioleiomioma, piloleiomioma y leiomioma de músculo dartos], angioliopoma, neuroma y dermatofibroma) o GLEND TEN (tumor glómico, leiomioma, espiradenoma, neurilemoma, dermatofibroma, angioliopoma, tumor de células granulosas, endometriosis y neuroma)<sup>9,10</sup>. En este caso, la presentación clínica fue un nódulo rojo-azulado que a la presión con el dedo producía dolor y palidecía con la misma maniobra, lo que nos orienta a una lesión vascular. La dermatoscopia que describe la literatura corresponde en su mayoría a áreas ungueales, con un área blanca homogénea con desaparición de la lúnula. Se encuentran otras descripciones en zonas de aparición extradigitales, como lagos purpúricos homogéneos rodeados de un área blanquecina<sup>11</sup>, o un patrón de estructura multicolor con una mácula purpúrica central rodeado de un área blanquecina con pigmentación de color café periférica<sup>12</sup>, como anillos concéntricos de color café o máculas telangiectásicas sobre un área azul-gris pobremente definida<sup>13-15</sup>. En nuestro caso se



**Figura 2.** Dermoscopia de contacto en la que se observan lagunas de color rojo-violáceo homogéneas separadas y rodeadas por unos anillos circulares de color blanco.

observan lagunas de color rojo-violáceo homogéneas separadas y rodeadas por unos anillos circulares de color blanco (Fig. 2).

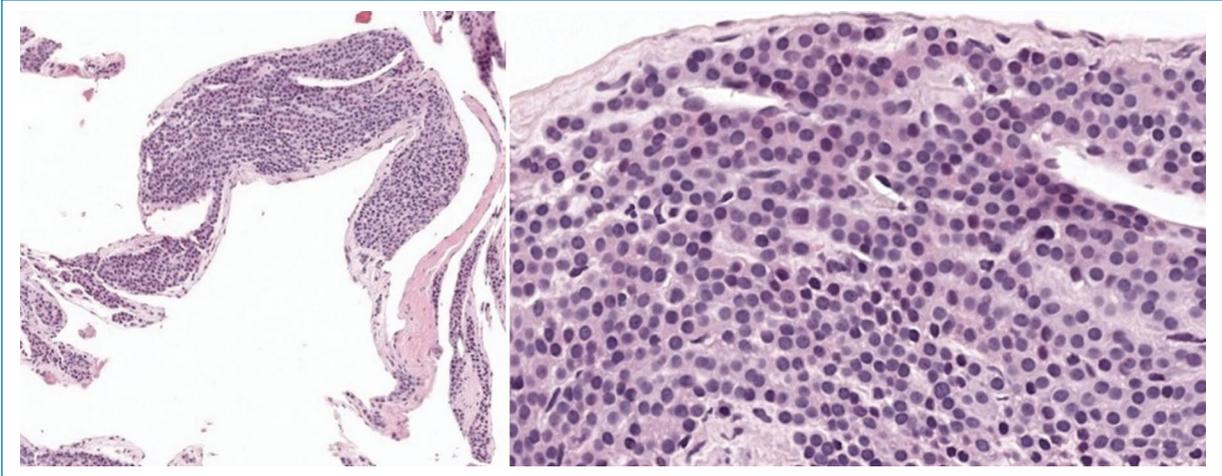
Este tumor se origina en el cuerpo glómico neuro-mioarterial, que es una estructura que se involucra en la termorregulación, y se encuentra en los dedos, las palmas y las plantas, con más frecuencia en el lecho ungueal. Se clasifica en: 1) glomangioma cutáneo solitario, que representa más del 90%, no familiar, localizado, cápsula fibrosa, a menudo doloroso e histológicamente con cavidades alineadas de endotelio pequeño y alto número de células glómicas; 2) glomangiomas cutáneos múltiples, de herencia autosómica dominante,



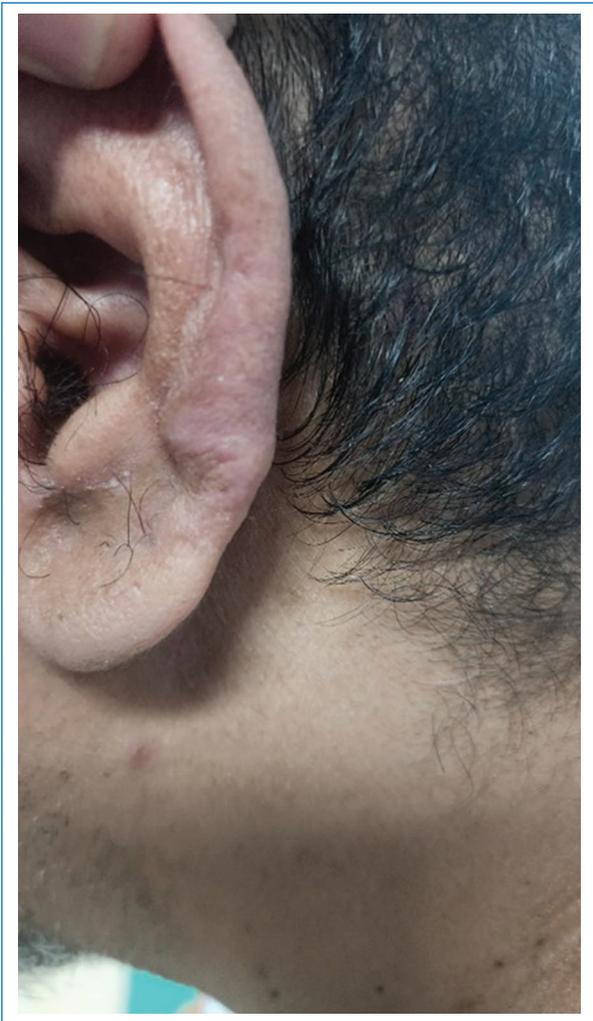
**Figura 3.** Tinción de hematoxilina y eosina (4x). Se identifica en la dermis la presencia de una proliferación vascular capilar rodeada de sábanas de células glómicas.

que pueden ser localizados, segmentados o diseminados, no dolorosos, no encapsulados e histológicamente con vasos ectásicos grandes e irregulares y pocas células glómicas; y 3) glomangiomas, compuestos por cantidades proporcionales de células de músculo liso y vasculares<sup>16</sup>.

El tumor glómico es poco frecuente y representa aproximadamente el 1-5% de los tumores que se presentan en las manos, aunque algunos autores describen menos del 1%<sup>2,3,17</sup>. En un estudio realizado en la Clínica Mayo, en revisión retrospectiva de 20 años se encontró que el 61% eran extradigitales<sup>14</sup>, pero en este estudio, realizado por Kumar et al.<sup>2</sup> en 2014 en pacientes con neurofibromatosis de tipo 1, de los 42 pacientes, en el 66.7% se localizaban en las manos, con mayor frecuencia en áreas subungueales, y en el 33.3% se localizaban en otras áreas<sup>2,3,14</sup>, e inclusive se han descrito glomangiomas intraóseos<sup>17</sup>. En nuestro caso, la aparición en el hélix es muy poco frecuente y existen escasos reportes en la literatura; por ejemplo, un caso reportado en el año 1931<sup>18</sup>. Clínicamente suele evidenciarse como una dermatosis compuesta por una mácula, una pápula, un nódulo de color rojo, violáceo o rosado en la piel, o una protuberancia palpable, un aumento de la curvatura o deformidad de la lámina ungueal, y en ocasiones distrofia ungueal. En este caso se observó una pápula de color violáceo sobre un nódulo de color piel, único, doloroso a la palpación (Fig. 1); se realizó la prueba con agua fría y se intensificó el dolor en el área afectada. El test de Love consiste en la aplicación de un objeto puntiforme que desencadena dolor en el área de la lesión; esta prueba es de alta sensibilidad, pero con una especificidad muy



**Figura 4.** Tinción de hematoxilina y eosina (10× y 40×). Los espacios vasculares se encuentran revestidos por células endoteliales sin cambios significativos. Las células glómicas son redondeadas, de bordes indistintos, con un núcleo redondo y cromatina homogénea (nucléolo inconspicuo). No se identifica actividad mitótica.



**Figura 5.** Foto de la oreja izquierda posterior a la resección quirúrgica del tumor.

baja que en la literatura se compara al 0%. El test de Hildreth consiste en aplicar un torniquete en una extremidad para producir isquemia y con eso disminuye o desaparece el dolor, con una especificidad del 91-100% y una sensibilidad del 77-92%<sup>9,19</sup>. El test del frío consiste en la exposición del tumor a un objeto o sustancia fría que genera una intensificación del síntoma del dolor.

La histopatología que reporta la literatura corresponde a varios componentes, como células glómicas, vasos sanguíneos y músculo liso. En el tumor glómico sólido se encuentran nidos de células glómicas agrupadas de manera uniforme sin abundante presencia de vascularización ni tejidos de músculo liso. Los tumores con diferenciación significativa de tejido de músculo liso se subclasifican como glomangiomiomas. En los glomangiomas se observan nidos intradérmicos de células glómicas monomórficas o espacios vasculares formados irregularmente con nidos de células poligonales con citoplasma eosinófilo y núcleo redondeado<sup>8,11</sup>. En nuestro caso se identificó en la capa de la dermis una proliferación vascular capilar rodeada de sábanas de células glómicas (Fig. 3), y los espacios vasculares revestidos de células endoteliales con células glómicas redondeadas con núcleo redondo, cromatina homogénea y nucléolo inconspicuo (Fig. 4). No se documentó actividad mitótica. Dichas células muestran positividad para actina específica de músculo y H-caldesmon.

El tratamiento en este caso, por ser un tumor glómico solitario, fue la escisión quirúrgica completa (Fig. 5).

## Conclusión

El tumor glómico es una neoplasia vascular benigna poco frecuente que se localiza en su mayoría en áreas acrales, sobre todo subungueales. La presentación fuera de esta localización es infrecuente y la aparición en el hélix de la oreja izquierda lo hace un caso único que pocas veces se había reportado en la literatura.

## Agradecimientos

Los autores agradecen al departamento de patología del Hospital San Rafael de Alajuela por las fotos suministradas.

## Financiamiento

Los autores declaran que este trabajo se realizó con recursos propios.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de

inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

- Pilny J, Švarc A, Vodová H, Kletensky J, Tichá P, Sukop A. Has a glomus tumor always a quick diagnosis? *Acta Chir Plast.* 2017;59:82-4.
- Kumar MG, Emmett RJ, Bayliss SJ, Gutmann DH. Glomus tumors in individuals with neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:44-8.
- Samaniego E, Crespo A, Sanz A. Claves del diagnóstico y tratamiento del tumor glómico subungueal. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:875-82.
- Kim M, Jung J, Cinn Y, Shim S. A case of atypical glomus tumor: Small malignant glomus tumor progressed from symplastic glomus tumor. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(Suppl 2):AB83.
- Luzar B, Martin B, Fisher C, Calonje E. Cutaneous malignant glomus tumours: applicability of currently established malignancy criteria for tumours occurring in the skin. *Pathology.* 2018;50:711-7.
- Bolado-Gutiérrez P, Ordás-Bayón A, López-Ruiz E, Berjón-García A, Pozo-Krellinger JJ, Casado-Pérez C. Tumor glómico maligno: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Cir Plast Ibero-latinoam.* 2017;43:187-92.
- Eber AE, Vasquez T, Perper M, Nouri K, Tosti A. Optical coherence tomography in evaluation of glomus tumor. *J Am Acad Dermatol.* 2019;81(Suppl 1):AB248.
- Kampshoff JL, Cogbill TH. Unusual skin tumors: Merkel cell carcinoma, eccrine carcinoma, glomus tumors, and dermatofibrosarcoma protuberans. *Surg Clin North Am.* 2009;89:727-38.
- Ramos-Garibay A, Medina Hernández E. Tumor glómico. Publicación de un caso con topografía poco usual. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2000;9:160-3.
- Naversen DN, Trask DM, Watson FH, Burket JM. Painful tumors of the skin: "LEND AN EGG". *J Am Acad Dermatol.* 1993;28:298-300.
- Campos García L, Nunes de Sousa Fernandes E, de Paiva Sobreira N, Vasques Bittencourt F. Extradigital glomus tumor: dermoscopic description and histopathological correlation. *An Bras Dermatol.* 2021;96:765-7.
- Oliveira A. Dermoscopy in the diagnosis of extradigital glomus tumors. *Int J Dermatol.* 2016;55:e506-8.
- Mutsaers ER, Genders R, van Es N, Kukutsch N. Dermoscopy of glomus tumor: more white than pink. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75:e17-8.
- Sánchez IM, Ilkovitch D. A case of a glomus tumor presenting as an atypical hyperkeratotic papule of the hypothenar palm. *J Am Acad Dermatol Case Rep.* 2018;4:38-40.
- Allegue F, González-Vilas D, Fachal C, Zulaica A. Mácula telangiectásica como forma de presentación de un tumor glómico solitario. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111:434-6.
- Blume-Peytavi U, Adler YD, Geilen CC, Ahmad W, Christiano A, Goerdts S, et al. Multiple familial cutaneous glomangioma: a pedigree of 4 generations and critical analysis of histologic and genetic differences of glomus tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:633-9.
- Chuang GS, Branch KD, Cook J. Intraosseous subungual glomus tumor: a cautionary tale. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:e58-60.
- Costa AJ. Tumor del glomus neuro-mio-arterial del dedo índice izquierdo (tumor glómico). *Boletín de la Sociedad de Cirugía de Montevideo.* 1932;3:277-92. Disponible en: [https://revista.scu.org.uy/index.php/cir\\_urug/article/view/211](https://revista.scu.org.uy/index.php/cir_urug/article/view/211).
- Findley A, Elston D, Conologue T. Glomus tumor presenting as mobile nodule on the knee. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64(Suppl 1):AB49.

## Lesiones en piel por virus linfotrópico humano 1, a propósito de un caso

### *Skin lesions caused by human lymphotropic virus 1, a case report*

Marcela Alzate-Torres<sup>1</sup>, Janyna Jaramillo-Moreno<sup>1\*</sup>, Gabriela Pontón<sup>1</sup>, Karla Aguilar<sup>2</sup>  
y Verónica Posso-Ruiz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín; <sup>2</sup>Dermatología, Centro Privado; <sup>3</sup>Servicio de Anatomía patológica, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. Quito, Ecuador

#### Resumen

La dermatitis infectiva es la manifestación pediátrica de la infección por virus linfotrópico humano tipo 1 por transmisión vertical. Cuadro caracterizado por eccema exudativo, costroso, de carácter crónico y recurrente. Presenta respuesta parcial a la antibioticoterapia como trimetoprima/sulfametoxazol con recurrencias tras suspender el tratamiento. Los dermatólogos deben familiarizarse con los hallazgos clínicos e histológicos característicos, ya que podría confundirse con muchas afecciones dermatológicas comunes. La presentación de este caso clínico representa un desafío que permitirá tener un mejor entendimiento de la patología, dar un tratamiento oportuno y adecuado.

**Palabras clave:** Dermatitis infectiva. HTLV-1. Pediatría.

#### Abstract

Infective dermatitis is the pediatric manifestation of infection by human lymphotropic virus type 1 by vertical transmission. The clinic is characterized by exudative, crusty eczema of a chronic and recurrent nature. Presented partial response to antibiotic therapy such as trimethoprim/sulfamethoxazole with recurrences after discontinuing treatment. Dermatologists should become familiar with the characteristic clinical and histological findings, as it could be confused with many common dermatological conditions. The presentation of this clinical case represents a challenge that will allow us to have a better understanding of the pathology, give timely and adequate treatment.

**Keywords:** Infective dermatitis. HTLV-1. Pediatrics.

#### \*Correspondencia:

Janyna Jaramillo-Moreno  
E-mail: jany\_nj@hotmail.com

Fecha de recepción: 30-07-2023

Fecha de aceptación: 24-06-2024

DOI: 10.24875/MCUT.23000052

Disponible en internet: 20-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 1:37-42

[www.MedicinaCutaneaLA.com](http://www.MedicinaCutaneaLA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permaner. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La dermatitis infectiva (DI) es la manifestación pediátrica de la infección por virus linfotrópico humano tipo 1 (HTLV-1) por transmisión vertical, con predominio en mujeres y resolución en la edad adulta que se manifiesta como paraparesia espástica tropical y leucemia-linfoma de células T del adulto<sup>1,2</sup>. Se caracteriza por eccema exudativo, costroso, de carácter crónico, recurrente y grave que compromete el cuero cabelludo, área retroauricular, pliegues y áreas periorificiales, además se puede presentar una erupción papular generalizada y rinorrea cristalina<sup>3</sup>; este cuadro se asocia a la infección persistente por *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus* beta-hemolítico<sup>3</sup>. Los hallazgos laboratoriales incluyen linfocitosis, anemia, aumento de la velocidad de eritrosedimentación globular, hiperinmunoglobulinemia y elevación del conteo de linfocitos CD4+ y CD8+ en sangre periférica. Las medidas de prevención incluyen evitar la transmisión vertical mediante la realización de cesárea electiva y disminuir el periodo de lactancia a menos de seis meses<sup>3</sup>.

Presenta respuesta parcial a la antibioticoterapia con trimetoprima/sulfametoxazol, pero con recurrencias si se suspende el tratamiento<sup>4</sup>.

La infección por HTLV-1 es una virosis emergente, aproximadamente 10 millones de personas en el mundo están infectadas, la mayoría son asintomáticos y solo un 10% desarrollan enfermedad con alta morbilidad y alta mortalidad. Es por esto que los dermatólogos y dermatopatólogos de regiones endémicas deben familiarizarse con los hallazgos clínicos e histológicos característicos, ya que podría confundirse con muchas afecciones dermatológicas comunes, como la dermatitis atópica, dermatitis seborreica, pustulosis amicrobiana de los pliegues, incluyendo el diagnóstico diferencial con micosis fungoide. El HTLV-1 también se ha asociado con afecciones cutáneas de la piel como sarna costrosa y xerosis, pudiendo llegar a desarrollar infecciones dermatofíticas. Por lo tanto, la presentación de este caso clínico representa un desafío que nos permitirá entender mejor la patología, proporcionar un tratamiento oportuno y adecuado, así como implementar medidas de prevención para evitar la propagación de esta entidad<sup>5,6</sup>.

## Presentación de caso

Adolescente de sexo masculino de 17 años de edad producto de primera gestación, parto vaginal, padres

sin grado de consanguinidad, aparentemente sanos, procedente de la provincia de Santo Domingo de los Tsáchilas, sin antecedentes patológicos de importancia. El paciente no tenía historia de transfusiones ni intervenciones quirúrgicas, negó ser usuario de drogas IV y se le había alimentado con lactancia materna por seis meses. Consultó por cuadro de dos años de evolución caracterizado por lesiones eccematosas, diseminadas y recurrentes que se acompañaron de costras melicéricas, previamente tratado por múltiples ocasiones con cremas polivalentes (corticosteroide-antimicótico-antibiótico) y antihistamínicos, sin obtener respuesta satisfactoria al tratamiento, además refirió haber recibido tratamiento con antibioticoterapia y presentar recaídas al suspender dicha medicación.

Al examen físico se evidenció dermatosis caracterizada por placas eritemato-escamosas, exudativas, con costras melicéricas, que comprometían piel cabelluda, frente, pliegues retroauriculares, conducto auditivo externo y en tórax las placas mostraban tendencia a confluir en patrón reticulado con predominio de pliegues axilares, región inguinal y parte proximal de extremidades (Figs. 1-4).

En relación con los exámenes complementarios la serología para HTLV-1 en sangre periférica fue reportada como reactiva mediante quimioluminiscencia de partículas, no se pudieron realizar los estudios de serología a la madre. En la histopatología se observó la epidermis con acantosis, hiperplásica con espongirosis, así como focos de hiperqueratosis y paraqueratosis juntos con agregados serosos e infiltrado inflamatorio con neutrófilos. La dermis papilar mostró edema, con vasos dilatados, mientras que los vasos de la dermis superficial y media presentó infiltrado inflamatorio linfocitario y neutrofilico. Se concluyó como dermatosis espongiótica, compatible con DI (Figs. 5 y 6). El paciente recibió tratamiento de trimetoprima-sulfametoxazol 160/800 mg/día durante un año, loratadina 10 mg/día, betametasona en zonas más pruriginosas del cuerpo y emolientes diarios. No se pudo realizar valoración por otros servicios, ni consejo genético pertinente, ya que el paciente se perdió durante el seguimiento.

## Discusión

El HTLV-1 es un retrovirus ARN con un diámetro de 100 nm y con un tropismo para linfocitos T CD4+, principalmente CD4+, CD25+ y CCR4+. Puede infectar en menor medida a otras células como linfocitos T CD8+, células dendríticas, linfocitos B, monocitos y células

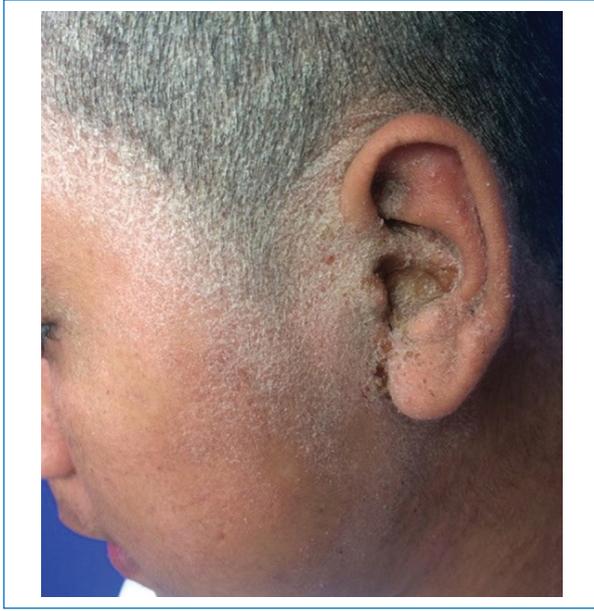


Figura 1. Eczema exudativo en pabellón auricular.



Figura 3. Rash eritematodescamativo en tórax.



Figura 2. Eczema y descamación en cuero cabelludo.

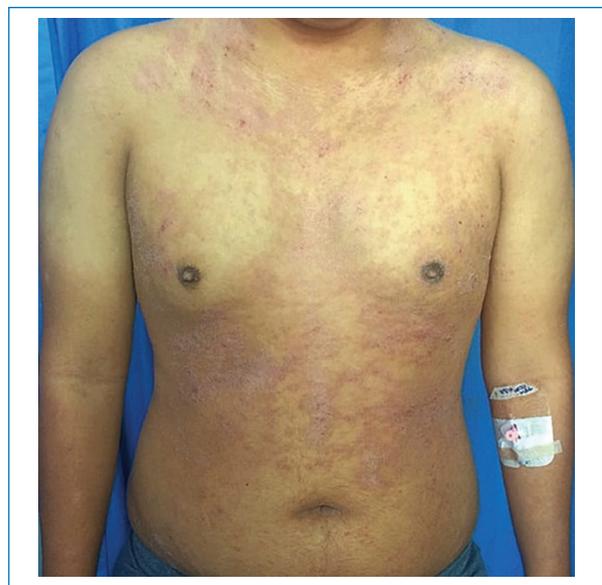
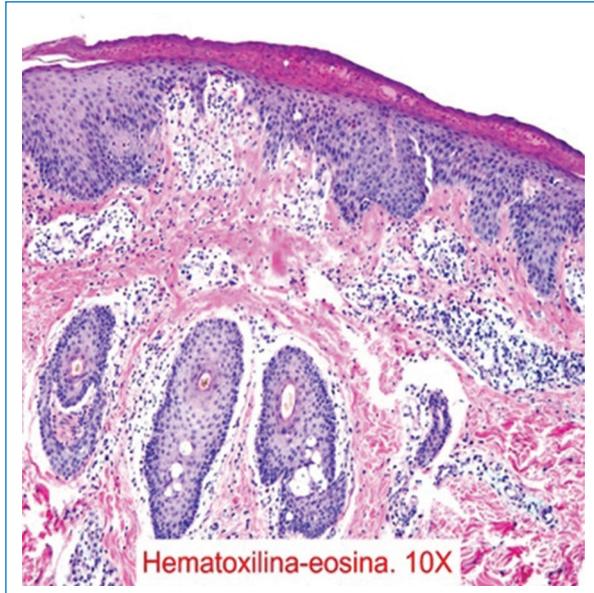


Figura 4. Rash descamativo en región suprapúbica.

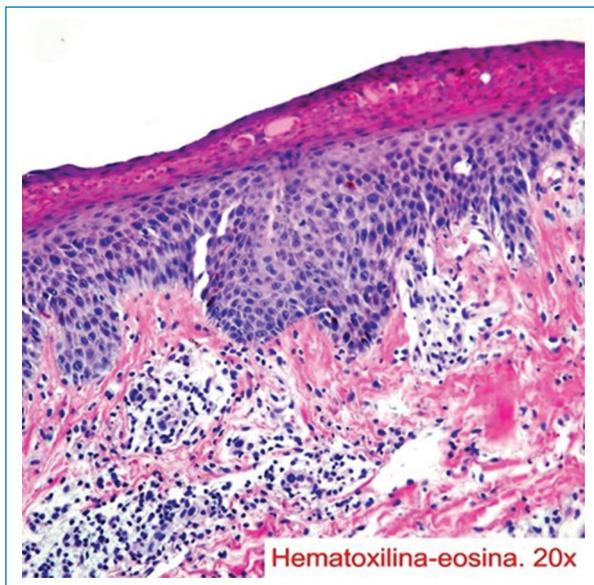
asesinas naturales. La replicación viral ocurre mediante la acción de la transcriptasa inversa. Además, las células circundantes se infectan por contacto de célula a célula por medio de la formación de una «sinapsis viral». Este proceso es facilitado por una estructura extracelular similar a un *biofilm*. Cabe destacar que la infección por HTLV-1 se caracteriza por un número reducido de células libres de partículas virales, lo que

permite que el virus evite ser detectado y atacado por el sistema inmunitario del huésped<sup>7</sup>.

Una vez que se establece la infección, se producen proteínas virales específicas, que incluyen HTLV-1, factores básicos de transcripción de leucina (HBZ), tax, rex, p12I, p30II, p13II y p21<sup>Rex</sup>. La proteína viral tax es la más patógena, modula la expresión génica viral, activa vías de señalización de NF- $\kappa$ B, desregula el



**Figura 5.** Piel. Epidermis con acantosis, espongiosis y paraqueratosis e infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo.



**Figura 6.** Piel. Epidermis con espongiosis, focos de paraqueratosis con agregados serosos y de neutrófilos. En la dermis infiltrado inflamatorio perivascular linfohistiocitario.

ciclo celular, interrumpe la apoptosis e induce inestabilidad genómica, lo que resulta en la transformación celular y oncogénesis mediada por virus<sup>8</sup>. La proliferación celular se logra principalmente iniciando la transcripción y replicación viral, promoviendo y acelerando el ciclo celular y aumentando la actividad de la

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de la dermatitis infecciosa asociada a HTLV-1

**Criterio mayores**

Dermatitis del cuero cabelludo, oído externo, área retroauricular, margen palpebral, piel paranasal, cuello, axilas, zonas inguinales.  
 Descarga nasal acuosa crónica sin otros signos de rinitis y/o descamación de las narinas.  
 Dermatitis crónica recurrente con pronta respuesta a una apropiada terapia antibiótica, pero con recurrencia al abandono de esta.  
 Inicio usual en la niñez temprana.  
 Serología HTLV-1 positiva (serología o biología molecular).

**Criterio menores**

Cultivos de piel o narinas positivos para *Staphylococcus aureus* y/o estreptococo betahemolítico.  
 Erupción papular generalizada fina.  
 Linfadenopatía con linfadenitis dermatopática.  
 Anemia.  
 Velocidad de sedimentación globular alta.  
 Hiperinmunoglobulinemia (IgE e IgD)  
 Elevación de linfocitos CD4+, CD8+.

IgE: inmunoglobulina E; IgD: inmunoglobulina D; HTLV-1: virus linfotrópico humano 1. Modificada de La Grenade et al., 1998<sup>9</sup>.

interleucina-2 (IL-2) y del receptor de IL-2, lo que culmina en la producción de clones inmortales de linfocitos CD4+ y CD8+. La respuesta inmunitaria está aumentada de tipo Th1 con un aumento de la producción de citocinas proinflamatorias que desencadena una respuesta de células T citotóxicas que conduce a la lisis de las células infectadas. El desarrollo de la DI está asociado con el incremento de carga viral y la presencia de anticuerpos anti-HTLV-1.

Las principales vías de transmisión son la vía sexual, la transmisión vertical, exposición a hemoderivados contaminados, como transfusión sanguínea o el compartir agujas<sup>8</sup>. La transmisión vertical se produce principalmente a través de la leche materna en países endémicos, riesgo que puede llegar hasta el 30,6% si la lactancia se mantiene más de los seis primeros meses de edad. Según estudios se considera que el riesgo de transmisión disminuye cuando la carga proviral (PVL) es inferior al 0,1%, pero aumentando significativamente cuando la PVL es mayor al 3%<sup>9</sup>. Además, el riesgo es mayor mientras mayor sea la duración de la lactancia y cuantos menos anticuerpos maternos transplacentarios estén presentes.

El HTLV-1 es un virus cosmopolita que presenta una amplia distribución mundial. Entre las áreas endémicas destacan África, América del Sur, sureste de Japón, Trinidad y Tobago, Brasil, Colombia, Perú, Argentina y Australia<sup>10</sup>. Algunas bibliografías describen a Ecuador como área endémica, sin embargo no hay datos

epidemiológicos oficiales que sustente lo dicho<sup>11,12</sup>. No obstante hay series de casos en los que se reporta complicaciones neurológicas secundarias infección por HTLV-1 en la provincia costera de Esmeraldas, donde la mayor proporción de la población es afrodescendiente y pertenece a estratos socioeconómicos bajos<sup>7</sup>.

El diagnóstico laboratorial de HTLV-1 se realiza mediante la identificación de anticuerpos anti-HTLV-1 (ELISA) en sangre y fluido cerebroespinal; ante dos resultados positivos se procede a confirmar el resultado mediante detección de ADN proviral por Western Blot en sangre o líquido cefalorraquídeo (LCR), ya que permite distinguir la infección del HTLV-1 del HTLV-2<sup>13</sup>. La reacción en cadena de la polimerasa en sangre, LCR u otros materiales (p. ej., piel, ganglios linfáticos, etc.) puede ser útil, sobre todo en los casos en que la serología se muestre indeterminada<sup>14-16</sup>. Al ser el HTLV-1 indetectable en sangre debido a que casi nunca sale de las células, la carga proviral va a corresponder al porcentaje de células mononucleares de sangre periférica que están cargadas del ADN de HTLV-1 en su genoma, siendo considerado el mejor marcador biológico para predecir riesgo o progresión de enfermedad<sup>17,18</sup>.

La Grenade et al. proponen criterios diagnósticos descritos en la [tabla 1](#)<sup>19</sup>. De los cinco criterios mayores, cuatro son requeridos para el diagnóstico, siendo obligatorios el 1, 2 y 5. El paciente presentaba cuatro de los criterios mayores (1,2,4 y 5).

El tratamiento de la DI se basa en la antibioticoterapia por tiempos prolongados, que actúen contra *Staphylococcus* y *Streptococcus* hasta la desaparición del cuadro, que suele coincidir con la adolescencia. Se han obtenido buenos resultados con el uso de trimetoprima/sulfametoxazol, aunque lo habitual es que tras la suspensión reaparezcan las lesiones. El curso crónico hace replantearse el uso de antibióticos diferentes durante los periodos de intercurencia, pues se ha visto que en algunos pacientes se acaban desarrollando infecciones por *S. aureus* resistentes a metilicina<sup>20,21</sup>.

Además, es importante mencionar que las mieloneuropatías tropicales como la paraparesia espástica tropical y la neuropatía atáxica tropical constituyen cuadros endémicos de evolución crónica descritos relativamente hace poco en diferentes regiones tropicales y asociadas a la reactividad en el suero con el virus HTLV-1<sup>22</sup>. También debemos referirnos a las enfermedades linfoproliferativas activadas por el HTLV-1, que incluso pueden tener un mal pronóstico debido a la quimiorresistencia intrínseca y la inmunosupresión severa<sup>16,22-24</sup>. Hasta el momento no se ha encontrado un tratamiento eficaz para mejorar el pronóstico y calidad de vida de

los pacientes, por lo cual es importante la educación sobre las formas de transmisión del virus, detección precoz y hacer seguimiento en el transcurso de los años de los pacientes con diagnóstico de DI<sup>25</sup>.

## Conclusiones

Remarcamos la importancia de conocer esta patología y sospecharla. Varias manifestaciones dermatológicas son más comunes y graves en pacientes que son seropositivos a HTLV-1. La presencia de manifestaciones en pacientes de zonas endémicas de infección por HTLV-1 proporciona pistas para poder investigar sobre esta infección.

## Agradecimientos

Los autores agradecen a todas las personas que colaboraron en la presente publicación.

## Financiamiento

Los autores declaran que este trabajo se realizó con recursos propios.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

1. Bravo F. Infective dermatitis: A purely cutaneous manifestation of HTLV-1 infection. *Semin Diagn Pathol.* 2020;37(2):92-7.
2. Gru AA, Plaza JA, Sanches JA, Miyashiro D, Sangüeza OP, Puccio FB, et al. An update on Epstein-Barr virus-and human T-lymphotropic virus type-1-induced cutaneous manifestations. *CME Part II. J Am Acad Dermatol.* 2023;88(5):983-98.

3. Di Martino Ortíz B, Riveros R, Medina R, Morel M. Infective dermatitis in an adult patient with HTLV-1. *Am J Dermatopathol.* 2015;37(12):944-8.
4. Benencio P, Ducasa N, Arruvito L, Irurzun I, Praino L, Lamberti M, et al. Case report: relevance of an accurate diagnosis and monitoring of infective dermatitis associated with human T-Lymphotropic virus type 1 in childhood. *Front Med (Lausanne).* 2021;8:758352.
5. Hlela C, Graham N, Bhigjee AI, Taylor GP, Khumalo NP, Mosam A. Human T cell lymphotropic virus type 1- associated infective dermatitis in KwaZulu Natal, South Africa. *BMC Dermatol.* 2013;13:11.
6. McGill NK, Vyas J, Shimauchi T, Tokura Y, Piguet V. HTLV-1-associated infective dermatitis: updates on the pathogenesis. *Exp Dermatol.* 2012;21(11):815-21.
7. Alarcón Guzmán T, Hidalgo SC, Aguirre Navarrete R, Díaz Calderón E, Santibáñez Vásquez R, Navas PC. Manifestaciones neurológicas en infección por HTLV-I. *Rev Mex Neuroci.* 2007;8(3):234-40.
8. Ernzen K, Panfil AR. Regulation of HTLV-1 transformation. *Biosci Rep.* 2022;42(3).
9. Rosadas C, Taylor GP. Mother-to-child HTLV-1 transmission: unmet research needs. *Front Microbiol.* 2019;10:999.
10. De Castro Viana GM, Da Silva MACN, Souza VL, Da Silva Lopes NB, Da Silva DLF, Soares Brandao Nascimento MD. Interferon beta-1a treatment in htlv-1-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis: a case report. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo.* 2014;56(5):443-5.
11. Imashuku S, Kudo N, Kubo K, Ohshima K. Expansion of natural killer cells in peripheral blood in a Japanese elderly with human T-cell lymphotropic virus type 1-related skin lesions. *Case Rep Dermatol Med.* 2014;2014:1-4.
12. Álvarez C, Gotuzzo E, Vandamme A, Verdonck K. Family aggregation of human T-lymphotropic virus 1-associated diseases: a systematic review. *Front Microbiol.* 2016;7:1674.
13. Steglich RB, Tonoli RE, Souza PRM, Pinto GM, Riesgo RDS. HTLV-1-associated infective dermatitis and probable HTLV-1-associated myelopathy in an adolescent female. *An Bras Dermatol.* 2015;90(3suppl 1):55-8.
14. Einsiedel L, Spelman T, Goeman E, Cassar O, Arundell M, Gessain A. Clinical associations of human T-Lymphotropic virus type 1 infection in an Indigenous Australian population. *PLoS Negl Trop Dis.* 2014;8(1):e2643.
15. Okajima RMO, De Oliveira ACP, Smid J, Casseb J, Sanches JA. High prevalence of skin disorders among HTLV-1 infected individuals independent of clinical status. *PLoS Negl Trop Dis.* 2013;7(11):e2546.
16. Itabashi K, Miyazawa T. Mother-to-child transmission of human T-cell leukemia virus type 1: mechanisms and nutritional strategies for prevention. *Cancers.* 2021;13(16):4100.
17. Rivera-Caldón CC. Infección por el virus linfotrópico humano de células T tipo 1 (HTLV-1) y paraparesia espástica. *Avances y diagnóstico 35 años después de su descubrimiento. Iatreia.* 2017;30(2):146-59.
18. Souza LS, Silva TS, De Fátima Oliveira M, Farre L, Bittencourt AL. Clinicopathological aspects and proviral load of adulthood infective dermatitis associated with HTLV-1: Comparison between juvenile and adulthood forms. *PLoS Negl Trop Dis.* 2020;14(4):e0008241.
19. La Grenade L, Manns A, Fletcher V, Derm D, Carberry C, Hanchard B, et al. Clinical, pathologic, and immunologic features of human T-lymphotropic virus type I-associated infective dermatitis in children. *Arch Dermatol.* 1998;134(4):439-44.
20. Abrams A, Akahata Y, Jacobson S. The prevalence and significance of HTLV-I/II seroindeterminate Western blot patterns. *Viruses.* 2011;3(8):1320-31.
21. Tous-Romero F, Pinilla-Martín B, Pérez S. Dermatitis infectiva asociada a HTLV-1: dermatosis a tener en cuenta en pacientes de zonas endémicas. *Aten Primaria.* 2020;52(10):785-6.
22. Kendall EA, González E, Espinoza IRG, Tipismana M, Verdonck K, Clark D, et al. Early neurologic abnormalities associated with human T-cell lymphotropic virus type 1 infection in a cohort of Peruvian children. *J Pediatr.* 2009;155(5):700-6.
23. Cabrera ME, Peña C. Leucemia/linfoma T del adulto HTLV1, un desafío para el clínico. *Revista de la Facultad de Medicina Humana.* 2020;20(2):123-30.
24. McGill NK, Vyas J, Shimauchi T, Tokura Y, Piguet V. HTLV-1-associated infective dermatitis: updates on the pathogenesis. *Exp Dermatol.* 2012;21(11):815-21.
25. Rosa BL, Silva TS, Dias MA, Araújo I, Bittencourt AL. Progression of infective dermatitis associated with HTLV-1 to adult T-cell leukemia/lymphoma—Case report and literature review. *Am J Dermatopathol.* 2022;44(5):368-71.

## Liquen plano ungueal: reporte de caso con respuesta a tratamiento tópico bajo oclusión

### *Nail lichen planus: case report with satisfactory response to topical treatment under occlusion*

Cristina B. Adrián-Rivera\*, Reina de los Santos, Raisa Acosta, Laura Soto, Amelia Navarro y Camila Carpio

Consulta Clínica de Dermatología, Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel Dr. Huberto Bogaert Díaz, Santo Domingo, República Dominicana

#### Resumen

El liquen plano ungueal (LPU) es una variante agresiva de liquen plano, con respuesta terapéutica subóptima. Presentamos el caso de una mujer de 44 años con onicólisis y onicodistrofia de siete meses de evolución. La histopatología reporta dermatitis liquenoide, confirmando el diagnóstico de LPU. Se maneja con clobetasol bajo oclusión durante doce semanas, continuando con tacrolímús, observando recuperación casi total a las 20 semanas. La agresividad clínica del LPU obliga a un diagnóstico y tratamiento oportuno, minimizando el daño. El tratamiento tópico oclusivo con esteroides e inhibidores de la calcineurina es una opción sencilla y económica, que puede ser considerada.

**Palabras clave:** Liquen plano ungueal. Tratamiento tópico. Esteroides. Tacrolímús. Tratamiento oclusivo.

#### Abstract

Nail lichen planus (NLP) is an aggressive, disfiguring variant of lichen planus, with suboptimal therapeutic response. We present a case of a 44-year-old female, who presents a 7-month-old history of onycholysis and onychodystrophy. Histopathology reports lichenoid dermatitis, confirming NLP diagnosis. Topical treatment with steroids under occlusion was initiated for twelve weeks, continuing with topical tacrolimus, observing a near total improvement at 20 weeks. NLP's clinical aggressiveness makes prompt diagnosis and treatment a necessity to minimize damage. Topical treatment under occlusion is a simple and accessible treatment option to be considered.

**Keywords:** Nail lichen planus. Topical therapy. Steroids. Tacrolimus. Occlusive treatment.

#### \*Correspondencia:

Cristina B. Adrián Rivera  
E-mail: [adrianri.cristina@gmail.com](mailto:adrianri.cristina@gmail.com)

Fecha de recepción: 21-11-2023

Fecha de aceptación: 24-06-2024

DOI: 10.24875/MCUT.23000075

Disponible en internet: 19-09-2024  
Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 1:43-47

[www.MedicinaCutanealA.com](http://www.MedicinaCutanealA.com)

0210-5187/© 2024 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El liquen plano (LP) es una enfermedad mucocutánea crónica de etiología desconocida con gran cantidad de variantes clínicas<sup>1</sup>. La variante ungueal (LPU) representa el 10-15% de los casos de LP y corresponde a una variante agresiva, desfigurante y con respuesta subóptima al tratamiento; observándose daño permanente de la matriz ungueal en el 4-12% de los casos<sup>1,2</sup>. En la actualidad se describen como primera línea de tratamiento los esteroides sistémicos, intramusculares o intralesionales<sup>2,3</sup>. En menor medida, se describen los esteroides tópicos bajo oclusión, con respuesta variable<sup>3,4</sup>, al igual que los inhibidores de la calcineurina<sup>5,6</sup>. A continuación, se presenta caso clínico con buena respuesta a esta modalidad terapéutica.

## Presentación de caso

Mujer de 44 años con antecedentes mórbidos conocidos de hipotiroidismo de 10 años de evolución, en tratamiento con levotiroxina. Acudió a consulta por dermatosis que afecta uñas de las manos y pies de siete meses de evolución, sin síntomas asociados ni historia de traumas previos. Al examen físico se observaron alteraciones en todas las uñas de las manos y seis uñas de los pies, evidenciándose ausencia parcial de lámina ungueal con lecho ungueal queratósico, con onicorrexis, melanoniquia y onicólisis asociada en algunas uñas (Fig. 1 A y B, Fig. 2A). Se solicitaron analíticas de rutina, que se reportaron dentro de parámetros.

Se tomó biopsia longitudinal de aparato ungueal de primer dedo de mano izquierda (Fig. 1B) para su estudio histopatológico, donde se reportó dermatitis liquenoide con hipergranulosis e infiltrado de linfocitos e histiocitos que siguen trayecto en banda, contactando con la capa basal, afectando lecho (Fig. 3A) y, en menor medida, matriz ungueal (Fig. 3B); al igual que piel periungueal, donde se observó hiperqueratosis ortoqueratósica con aplanamiento de redes de crestas e infiltrado linfoide que contacta con la capa basal (Fig. 3C). Se confirmó el diagnóstico de LPU mediante correlación clínicopatológica.

La paciente rechaza tratamiento sistémico con esteroides por los potenciales efectos secundarios, por lo que se inició tratamiento tópico con propionato de clobetasol 0,05% en ungüento; aplicando sobre el pliegue ungueal proximal y cubriendo con apósitos en la noche. A las 12 semanas de iniciado el tratamiento se

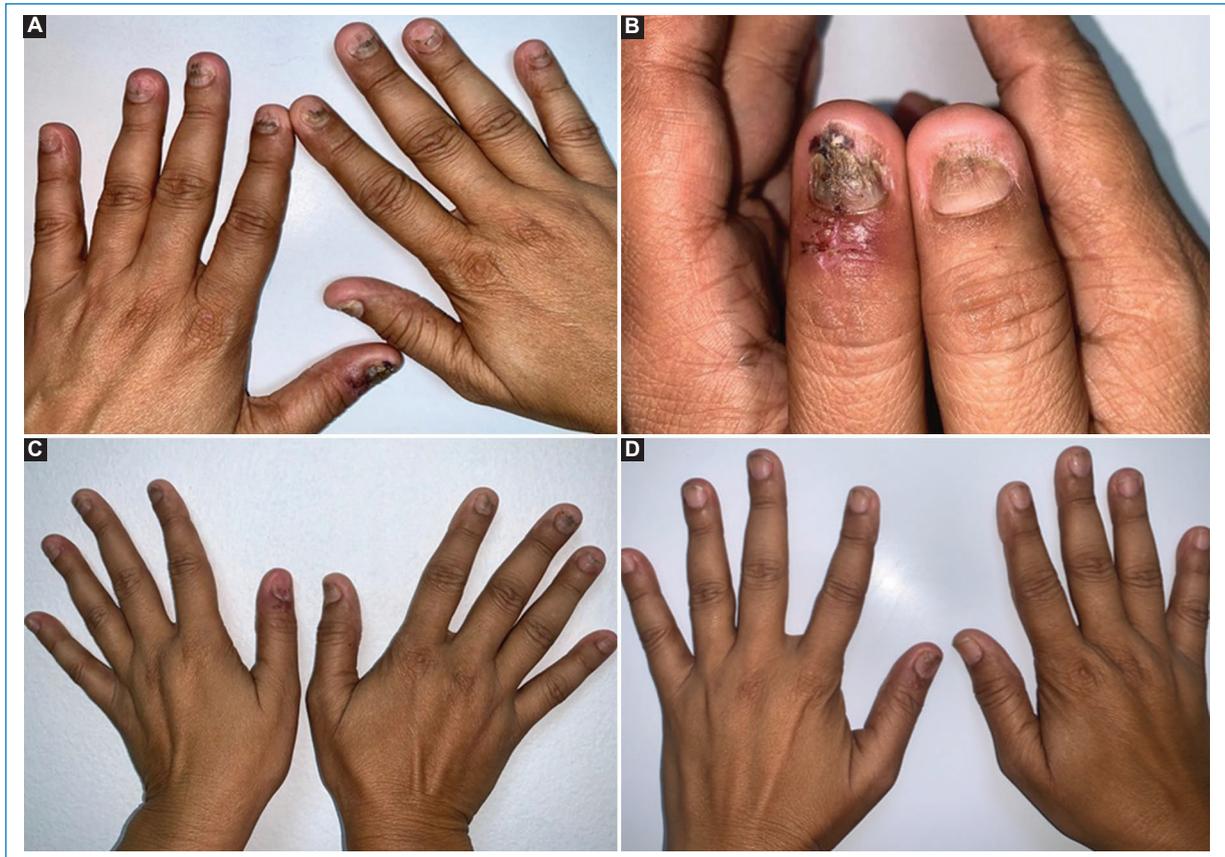
evidenció recuperación de lámina ungueal mayor al 50% en uñas de manos, sin efectos adversos reportados (Fig. 1C), por lo que se inició terapia de mantenimiento con tacrolimús 0,1% en ungüento. A las 20 semanas se observó recuperación casi total de la lámina ungueal de todas las uñas, a excepción de uñas de primer dedo de pies, donde se evidenció mejoría de la hiperqueratosis, con respuesta más lenta en cuanto a la ausencia parcial del lecho ungueal y la melanoniquia (Figs. 1D, 2B). Se continúa con terapia de mantenimiento y la paciente no presenta recidiva hasta la fecha, un año después de iniciado el tratamiento.

## Discusión

El LPU es una variante agresiva, desfigurante y recalcitrante del LP<sup>1-3</sup>. Los hallazgos histopatológicos corresponden a un patrón liquenoide, afectando matriz ungueal y dermis de la lámina ungueal; estos incluyen infiltrado en banda, hiperqueratosis, hipergranulosis y acantosis<sup>2</sup>. La agresividad clínica obliga a un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno, con la intención de minimizar el daño y, por tanto, la desfiguración total de la uña, con el subsecuente impacto negativo en la calidad de vida<sup>2,3</sup>.

El tratamiento de primera línea dependerá del grado de afectación; si hay tres o menos uñas afectadas, se prefieren los esteroides intralesionales, aplicando triamcinolona directamente en la matriz o lecho ungueal, mientras que si son más de cuatro uñas afectadas, se prefiere el tratamiento sistémico, ya sea con triamcinolona intramuscular o prednisona de 0,5-1 mg/kg vía oral<sup>2</sup>. De segunda línea se describen los retinoides orales como la acitretina y alitretinoína y, de ser necesario, pueden considerarse otros agentes con acción inmunosupresora como la ciclosporina, la azatioprina y el mofetilo<sup>2,7</sup>.

Las modalidades de tratamiento previamente mencionadas requieren un seguimiento cercano y frecuente, que durante la pandemia de COVID-19 se dificultó<sup>4</sup>. El manejo tópico con esteroides bajo oclusión resultó ser una opción terapéutica práctica durante la pandemia, permitiendo la aplicación diaria del medicamento por el mismo paciente y siendo bien tolerado entre citas de seguimiento<sup>4</sup>, aunque con resultados variables en los reportes de caso hasta ahora publicados<sup>2-4</sup>, especialmente por las recidivas una vez suspendido el tratamiento. En el caso de nuestra paciente, se escogió esta opción terapéutica



**Figura 1.** Alteraciones ungueales y evolución clínica en uñas de manos en paciente de sexo femenino de 44 años con diagnóstico de liquen plano ungueal. **A:** se observa afectación de todas las uñas de manos, con ausencia parcial de lámina ungueal, lecho ungueal queratósico, con onicorrexis, melanoniquia y onicólisis asociada en algunas uñas. **B:** alteraciones ungueales a mayor detalle y lugar de toma de biopsia. Se observa cicatriz de lugar de toma de biopsia en uña de primer dedo de mano izquierda, ausencia distal de lámina ungueal, lecho ungueal queratósico, onicorrexis, áreas de onicólisis y melanoniquia distal. **C:** seguimiento clínico a las 12 semanas de tratamiento con propionato de clobetasol al 0,05% en ungüento; se observa mejoría mayor al 50% en todas las uñas, con lecho ungueal menos queratósico, onicólisis y melanoniquia distal. **D:** recuperación casi total de la lámina ungueal a las 20 semanas de tratamiento, con tacrolimús 0,1% en ungüento como terapia de mantenimiento. Se observa ligera melanoniquia y onicólisis distal.

por preferencia de esta, ya que rechazó el tratamiento con esteroides sistémicos por sus potenciales efectos secundarios y prefirió iniciar con tratamiento tópico.

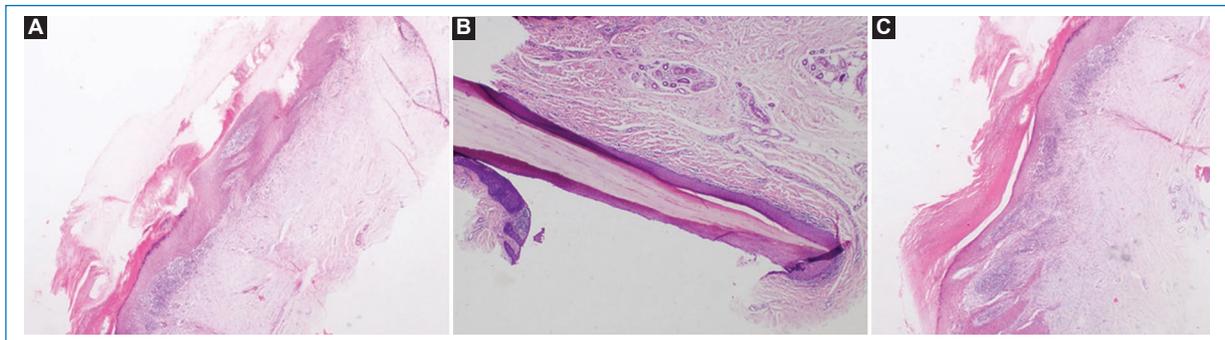
Además de los esteroides, otros tratamientos incluyen calcipotriol, inhibidores de la calcineurina y queratolíticos tópicos, especialmente útiles en terapia de mantenimiento<sup>4,5</sup>. Se han reportado, además, casos de respuesta satisfactoria a tratamiento con inhibidores de la calcineurina tópicos, como el tacrolimús, en monoterapia<sup>6,7</sup>. De igual manera, se describe un manejo tópico con aplicación de laca a base de queratinasa, urea al 20% y retinoide tópico, cuya aplicación es sencilla y bien tolerada, facilitando la adherencia al

tratamiento en pacientes con LPU.<sup>7</sup> Recientemente se ha descrito el uso de inhibidores de la JAK vía oral para el manejo de LPU, como baricitinib<sup>8</sup> y tofacitinib<sup>9</sup> con respuesta terapéutica satisfactoria; siendo de especial utilidad en pacientes con falla terapéutica a otras modalidades y/o rechazo a tratamientos como los esteroides y retinoides orales<sup>8,9</sup>. A pesar de ser una opción prometedora en el manejo del LPU, la accesibilidad y el costo de estas pequeñas moléculas es un limitante.

En este caso, un diagnóstico oportuno, manejo precoz y la adherencia a un tratamiento accesible, económico y cómodo para la paciente, resultaron en una notable mejoría clínica.



**Figura 2.** Alteraciones ungueales y evolución clínica en uñas de pies en paciente de sexo femenino de 44 años con diagnóstico de liquen plano ungueal. **A:** se observa afectación de seis uñas de pies, con ausencia casi total de lámina ungueal de uñas de primer dedo, lecho ungueal queratósico, con melanoniquia y onicólisis. **B:** recuperación de la lámina ungueal a las 20 semanas de tratamiento; doce semanas con propionato de clobetasol 0,05% en ungüento, seguido por tacrolímús 0,1% en ungüento como terapia de mantenimiento. En uñas de primer dedo de ambos pies se observa crecimiento de lámina ungueal con melanoniquia distal y lecho ungueal menos queratósico. Se observa recuperación total del resto de las uñas de pies que se encontraban afectadas.



**Figura 3.** Histopatología de anexo ungueal con dermatitis liquenoide. **A:** lecho ungueal. Se observa dermatitis liquenoide con hipergranulosis e infiltrado de linfocitos e histiocitos que siguen trayecto en banda, contactando con la capa basal. Hematoxilina-eosina 40x. **B:** matriz ungueal. Se observa hipergranulosis, infiltrado de linfocitos e histiocitos que siguen trayecto en banda, contactando con capa basal. Hematoxilina-eosina 20x. **C:** piel periungueal. Se observa hiperqueratosis ortoqueratósica con aplanamiento de redes de crestas e infiltrado linfoide que contacta con la capa basal. Hematoxilina-eosina 40x.

## Conclusión

El tratamiento tópico bajo oclusión es una opción terapéutica relativamente sencilla; factible en los pacientes con ciertas patologías ungueales, como el LPU. Al momento de escoger el mejor manejo para el paciente, se debe tomar en cuenta la cantidad de uñas afectadas, los potenciales efectos adversos y la posibilidad de adherencia del paciente al tratamiento. Por

tanto, se recomienda la individualización de cada paciente y un seguimiento oportuno para un manejo óptimo, con miras a minimizar el impacto en la calidad de vida.

## Financiamiento

Los autores declaran que este trabajo se realizó con recursos propios.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Uso de inteligencia artificial para generar textos.** Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de

figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

## Bibliografía

1. Grover C, Kharghoria G, Baran R. Nail lichen planus: A review of clinical presentation, diagnosis and therapy. *Ann Dermatol Venereol.* 2022;149(3):150-64.
2. Iorizzo M, Tosti A, Starace M, Baran R, Ralph Daniel C, Di Chiacchio N, et al. Isolated nail lichen planus: An expert consensus on treatment of the classical form. *J Am Acad Dermatol.* 2020;83(6):1717-23.
3. Bunyaratavej S, Kiratiwongwan R, Suphatsathienkul P, Wongdama S, Leeyaphan C. Clinical features, and treatment outcomes of nail lichen planus: A retrospective study. *JAAD Case Rep.* 2021;17:43-8.
4. Ricardo JW, Lipner SR. Recommendations for treatment of nail lichen planus during the COVID-19 pandemic. *Dermatol Ther.* 2020;33(4):e13551.
5. Sakiyama T, Chaya A, Shimizu T, Ebihara T, Saito M. Spongiotic Trachyonychia treated with topical corticosteroids using the paper tape occlusion method. *Skin Appendage Disord.* 2016;2(1-2):49-51.
6. Ujije H, Shibaki A, Akiyama M, Shimizu H. Successful treatment of nail lichen planus with topical tacrolimus. *Acta Derm Venereol.* 2010;90(2):218-9.
7. Milani M, Adamo L. Successful treatment of nail lichen planus with a lacquer containing urea, keratinase, and a retinoid molecule: report of 10 cases. *Case Rep Dermatol.* 2022;14(1):43-8.
8. He J, Weng T, Zhu W, Yang Y, Li C. Alleviation of isolated nail lichen planus by the JAK1/2 inhibitor Baricitinib: a case report. *J Dermatolog Treat.* 2023;34(1):2274816.
9. Huang J, Shi W. Successful treatment of nail lichen planus with tofacitinib: a case report and review of the literature. *Front Med (Lausanne).* 2023;10:1301123.