

# Medicina CUTÁNEA

*Ibero-Latino-Americana*



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

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

Volumen 53, Supl. 2, Diciembre 2025

## CASOS CLÍNICOS



- 1 **Melanoma mucoso nasal: comunicación de un caso**  
Erika Y. Zúñiga-Ramírez, Julio C. Aguilar-Pérez, Gilberto Rosas-Espinosa, Mónica S. García-Bravo, Valerie D. Alcántara-Ramírez y Salvador A. Gutiérrez-Ávila
- 6 **Hallazgos clínicos, dermatoscópicos y ultrasonográficos en sarcoidosis en las uñas: reporte de un caso**  
Lina Primo, Alejandro Casasbuenas-Solano, Claudia González y María A. Palacios-Ariza
- 14 **Carcinoma telangiectásico como presentación inusual de una metástasis cutánea de adenocarcinoma de colon**  
Melany L. Ayala-Gonzales, Mirtha E. Meneses-Vargas, Martín Sangüea-Acosta y Juan C. Díez-De Medina
- 18 **Pioderma gangrenoso vegetante: presentación inusual de un caso**  
Corina Ochoa-Orozco, Elizabeth Campillo-Sánchez y Víctor M. Tarango-Martínez
- 23 **Mastocitosis sistémica indolente con respuesta a fototerapia en una paciente con otras neoplasias no hematológicas: un reto terapéutico**  
Diana G. Santamaría-Domínguez, Jimena Pérez-Rubio, Ilse Y. Osorio-Aragón, María E. Vega-Memije y Rosa M. Lacy-Niebla
- 30 **Nódulo ceroso en el ala nasal posttraumático: presentación clínica y resolución quirúrgica**  
Valeria Alfaro-Fierro, Felipe Alcayaga-de la Ribera, Pamela Vergara-Pinto, Claudio Escanilla-Figueredo y Laura Segovia González

# Medicina CUTÁNEA

## Ibero-Latino-Americana

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

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



ISSN: 1989-8932

Indexada en: DOAJ; MIAR

Volumen 53 - Suplemento 2  
Diciembre 2025

### Comité Editorial

#### Editores Jefe

Maria Ivonne Arellano-Mendoza  
Hospital General de México  
Dr. Eduardo Liceaga,  
Ciudad de México, México  
Alba Cicer 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 Guilabert Vidal  
Hospital de Granollers,  
Granollers, España  
Enrique Herrera Ceballos  
Hospital Universitario Virgen de La Victoria,  
Universidad de Málaga,  
Málaga, España  
Rosa M. Martí Laborde  
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  
Clinica Dermatológica, Facultad de Medicina, Universidad Mariano Gálvez,  
Ciudad de Guatemala, Guatemala  
María J. Tribó Boixareu  
Hospital del Mar, Barcelona, España  
Juan José Vilata Corell  
Clínderma 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 Clínic de Barcelona, Barcelona,  
España

Juan Ferrando  
Práctica privada, Barcelona,  
España

Julian Conejo Mir  
Clínica de Dermatología Avanzada Dermagrup, Sevilla,  
España

José María Mascaró  
Hospital Clínic, 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

Jaime Soto  
Derma Láser - FUNDERMA,  
Santa Cruz de la Sierra

#### Brasil

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 Quilúrico  
"Comandante Manuel Fajardo", La Habana

#### Ecuador

Oswaldo P. Freire Murgueytio  
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 Gardeazábal 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  
Raúl 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

Clinica 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

#### Méjico

Minerva Gómez Flores  
Hospital Universitario Universidad Autónoma de  
Nuevo León, Nuevo León

#### Fermín 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

Clinica Privada, Ciudad de México

#### María I. Arellano Mendoza

Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga",  
Ciudad de México

#### Alba Cicer 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 Alergía,  
Central Hospital Vivian Pellas, Managua

#### Paraguay

Arnaldo Aldama Caballero

Hospital de Clínicas, Asunción

#### Lourdes Bolla

Universidad Nacional de Asunción,  
San Lorenzo

Elisa Isabel Cubilla de Guzmán

Dermaclinica, Asunción Perú

Rosalía Angélica Ballona Chambergo

Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña, Lima

#### Portugal

António Augusto Guerra Massa

Clinica dermatológica Dr. António Massa,  
Porto, Portugal

#### República Dominicana

Edelmira Bonilla Rivas

Instituto dermatológico y Cirugía de Piel

"Dr. Huberto Bogaré", Santo Domingo

#### Uruguay

Lilianna Calandria

Clinica Privada, Montevideo

#### Pera Pirotto

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, Caracas

Raul Fachin Viso

Instituto Privado de Dermatología, Caracas

Ricardo Miguel Pérez Alfonzo

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**  
[www.permanyer.com](http://www.permanyer.com)

**Permanyer**  
Mallorca, 310  
08037 Barcelona (Cataluña), España  
[permanyer@permanyer.com](mailto:permanyer@permanyer.com)

**Permanyer México**  
Temistocles, 315  
Col. Polanco, Del. Miguel Hidalgo  
11560 Ciudad de México, México  
[mexico@permanyer.com](mailto:mexico@permanyer.com)



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

**ISSN: 1989-8932**

**Ref.: 11791ACHI251**

**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.

## Melanoma mucoso nasal: comunicación de un caso

### Nasal mucosal melanoma: case report

Erika Y. Zúñiga-Ramírez<sup>1\*</sup>, Julio C. Aguilar-Pérez<sup>2</sup>, Gilberto Rosas-Espinosa<sup>3</sup>,  
Mónica S. García-Bravo<sup>4</sup>, Valerie D. Alcántara-Ramírez<sup>1</sup> y Salvador A. Gutiérrez-Ávila<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología, Hospital General Tacuba, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), Ciudad de México; <sup>2</sup>Servicio de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Jalisco; <sup>3</sup>Servicio de Oncología Médica, Hospital Regional ISSSTE Dr. Valentín Gómez Farías, Jalisco; <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional ISSSTE Dr. Valentín Gómez Farías, Jalisco. México

#### Resumen

El melanoma mucoso tiene un comportamiento agresivo y una baja supervivencia. El diagnóstico requiere confirmación histopatológica e inmunohistoquímica. La inmunoterapia tiene un impacto favorable en la supervivencia de los pacientes. Se presenta el caso de un varón de 51 años con obstrucción nasal, rinorrea y epistaxis. En la fosa nasal izquierda se observa una neoformación exofítica de superficie ulcerada con costra hemática. El estudio histopatológico describe una neoplasia epitelial maligna con inmunohistoquímica positiva para S-100 y HBM-45. Se indica tratamiento con radioterapia e inmunoterapia. El pronóstico del melanoma mucoso es desfavorable, por lo que el diagnóstico temprano es vital.

**Palabras clave:** Melanoma. Melanoma amelánico. Mucosa nasal.

#### Abstract

Mucosal melanoma has an aggressive behavior and low survival. The diagnosis requires histopathological and immunohistochemical confirmation. Immunotherapy has a favorable impact on patient survival. We present the case of a 51-year-old man with nasal obstruction, rhinorrhea and epistaxis. An exophytic neof ormation with an ulcerated surface with blood crusts is observed in the left nasal fossa. The histopathological study reports a malignant epithelial neoplasia and positive immunohistochemistry for S-100 and HBM-45 stains. He receives treatment with radiotherapy and immunotherapy. Mucosal melanoma has an unfavorable prognosis so early diagnosis is vital.

**Keywords:** Melanoma. Amelanotic melanoma. Nasal mucosa.

**\*Correspondencia:**

Erika Y. Zúñiga-Ramírez

E-mail: erizu0305@gmail.com

0210-5187/© 2025 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/>).

Fecha de recepción: 01-06-2024

Fecha de aceptación: 21-03-2025

DOI: 10.24875/MCUT.24000049

Disponible en internet: 26-08-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 2:1-5

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

## Introducción

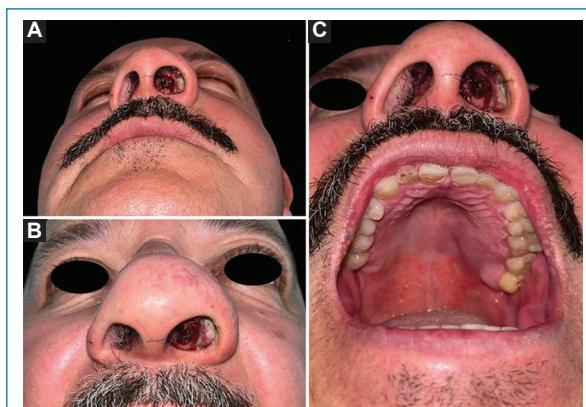
El melanoma mucoso es una variedad de melanoma poco frecuente que representa menos del 1-1.3% de todos los melanomas<sup>1</sup>. Tiene una incidencia baja, de 1.5 por millón<sup>2</sup>. Contrario al melanoma cutáneo, este tipo de neoplasia se desarrolla a partir de melanocitos localizados en membranas mucosas, por lo que difiere en su biología, clínica y manejo. El melanoma mucoso afecta principalmente a la cabeza y el cuello (55%), seguidos de la región anorrectal (24%), la vulva o la vagina (18%) y el tracto urinario (3%)<sup>3</sup>. La presentación amelánica se observa en el 10-25% de los casos, la cual confiere peor pronóstico y un diagnóstico tardío en la mayoría de las ocasiones<sup>4</sup>. Aún no está bien establecido el protocolo de tratamiento más adecuado para el melanoma mucoso, ya que es una afección rara.

Se presenta el caso de un paciente de 51 años con diagnóstico de melanoma mucoso amelánico en la cavidad nasal. Existen pocos casos descritos de dicha variedad de melanoma, por lo que se destaca la importancia de dar a conocer la clínica, así como el diagnóstico y el tratamiento oportuno, ya que la sobrevida en general es baja.

## Caso clínico

Varón de 51 años, sin antecedentes de importancia, que inicia 1 año previo a su revisión con sensación de obstrucción nasal y aumento de volumen en la cavidad nasal izquierda, que se acompaña de rinorrea anterior fétida, epistaxis ocasional y pérdida ponderal de 10 kg en los 3 meses previos. En la exploración se observa una dermatosis localizada en la mucosa de la fosa nasal izquierda, constituida por una neoformación exofítica de superficie eritematosa, ulcerada y cubierta por una costra hemática. En la cavidad bucal se observa aumento de volumen en el paladar óseo a la izquierda de la línea media, a expensas de protrusión de la masa tumoral (Fig. 1).

Durante su abordaje progresó con proptosis del ojo derecho, diplopía, dificultad para la fijación visual y cefalea frontal opresiva e intermitente. Se realiza una resonancia magnética de senos paranasales contrastada con gadolinio, en cuya fase T1 se identifica la tumoralación en la cavidad nasal izquierda, con realce ávido al gadolinio, destrucción del septo nasal con extensión a la órbita ipsilateral, erosión de la lámina cribosa y de la pared anterior del seno esfenoidal, infiltración de celdillas etmoidales y ocupación del complejo osteomeatal izquierdo con extensión al seno maxilar (Fig. 2).



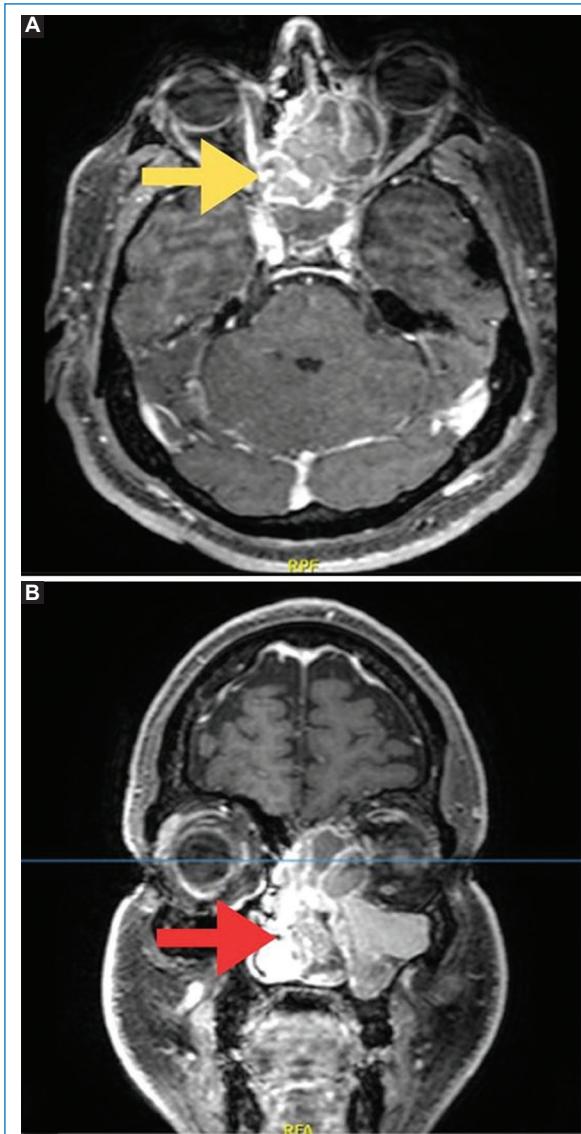
**Figura 1.** A: neoformación exofítica con superficie ulcerada y cubierta por costra hemática en la fosa nasal izquierda. B: proptosis del ojo izquierdo. C: extensión de la neoformación al hueso maxilar izquierdo con protrusión a través de paladar óseo.

Se realiza una biopsia de la lesión, cuyo estudio histopatológico describe una neoplasia maligna constituida por células pequeñas con escaso citoplasma, núcleos atípicos con reforzamiento de su membrana, nucléolos prominentes y mitosis atípicas numerosas, con lo que se sospecha un linfoma no Hodgkin (Fig. 3).

Se realizan las siguientes tinciones de inmunohistoquímica: CD3, CD20, CD45 y CD138 negativas, CD56 positivo citoplasmático; CK AE1/AE3, cromogranina y sinaptofisina negativas, y vimentina positiva citoplasmática. Con ello se descarta la posibilidad de un linfoma de células B y T no NK, mostrando inmunorreactividad poco definida, y se cataloga como una neoplasia maligna poco diferenciada (Fig. 4). Por la sospecha de neuroblastoma olfatorio o melanoma se solicitan las tinciones de proteína S-100 y HMB-45, que resultan positivas (Fig. 5).

De acuerdo con la presentación clínica, el estudio histopatológico y las tinciones de inmunohistoquímica complementarias, se llega al diagnóstico de melanoma amelánico mucoso de la cavidad nasal.

La resección quirúrgica resulta técnicamente imposible y se opta por radioterapia citorreductora. El paciente recibe 30 sesiones y una dosis total de 60 Gy. Presenta buena tolerancia al tratamiento inicial, con disminución de la diplopía y una ligera reducción de la masa tumoral durante las primeras 8 semanas. Posteriormente se evidencian metástasis en pulmón, ganglios mediastínicos y axilares, así como múltiples nódulos en el páncreas. Debido a esto se decide iniciar tratamiento con terapia inmunitaria en monoterapia con nivolumab, un anticuerpo contra la proteína 1 de muerte celular

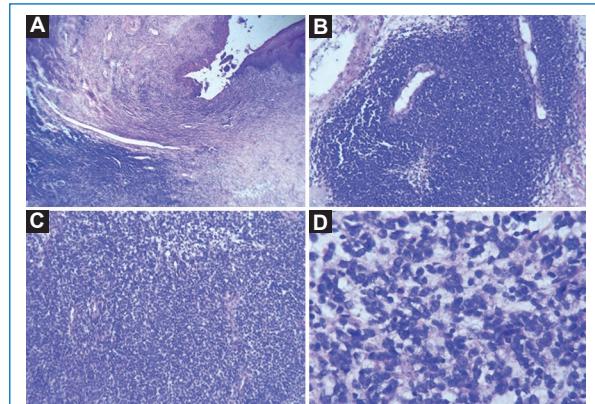


**Figura 2.** Resonancia magnética de senos paranasales contrastada con gadolinio, fase T1 con supresión grasa. **A:** se observan realce heterogéneo de la tumoración en la cavidad nasal izquierda, invasión a la órbita y desplazamiento del músculo recto medial y el nervio oftálmico ipsilaterales (flecha). **B:** extensión al seno maxilar izquierdo (flecha).

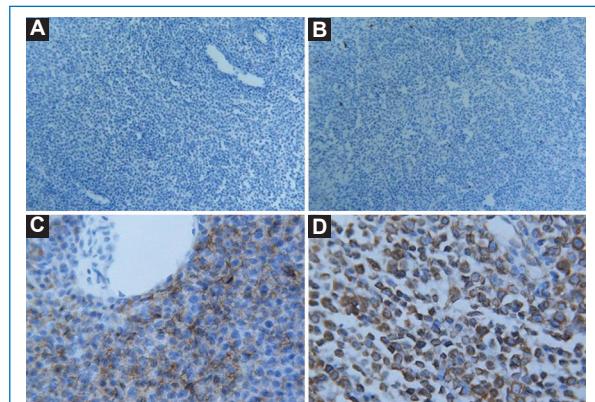
programada (anti-PD-1). No obstante, cursa con deterioro progresivo a pesar de la terapia dirigida y fallece a los 8 meses del diagnóstico.

## Discusión

El melanoma mucoso es una neoplasia poco frecuente, originada de melanocitos o de sus precursores, caracterizada por su curso agresivo. Tiene una prevalencia



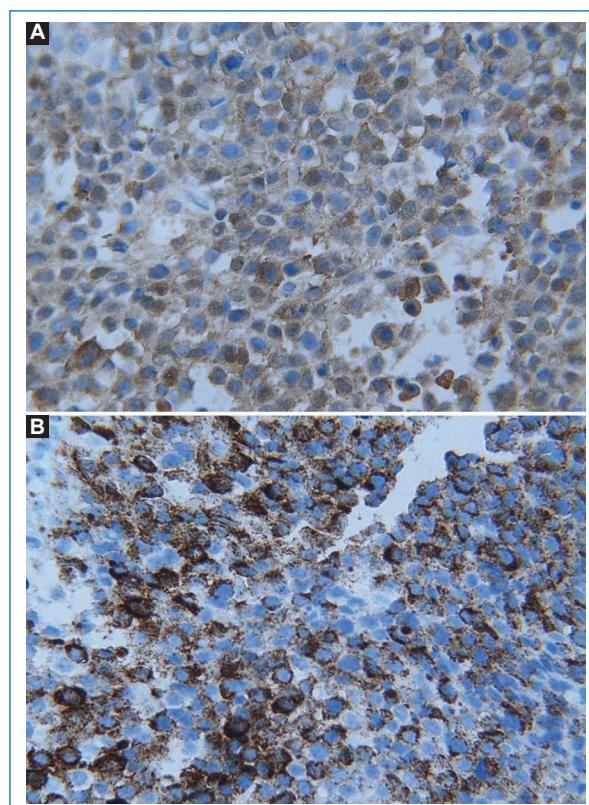
**Figura 3.** **A:** epitelio con ulceración focal. **B y C:** en la dermis se aprecia una neoplasia maligna indiferenciada. **D:** células pequeñas con escaso citoplasma, núcleos atípicos y numerosas mitosis atípicas.



**Figura 4.** Tinciones de inmunohistoquímica. **A:** CD3 negativa. **B:** CD20 negativa. **C:** CD56 positiva. **D:** vimentina positiva.

de 1-1.3% de todos los melanomas. Su localización más frecuente es en la cabeza y el cuello (55%), con involucro de la cavidad nasosinusal, la cavidad oral, la faringe, la laringe y el esófago superior<sup>1</sup>. El melanoma mucoso de cavidad nasal tiene una incidencia de 0.03 por millón. Se presenta en personas mayores, con una edad promedio de 64.3 años, con predilección por el sexo masculino (1:0.45)<sup>4</sup>.

Clínicamente se caracteriza por neformaciones de aspecto polipoide, con una coloración que va de marrón a negro, y tiene un inicio insidioso y rápido<sup>5,6</sup>. En el 10-25% de estos tumores hay carencia de pigmento, denominándose amelánicos, lo que confiere peor pronóstico<sup>4</sup>. Los síntomas más descritos son epistaxis o rinorrea persistente, obstrucción nasal y dolor facial.



**Figura 5.** Tinciones de inmunohistoquímica. **A:** proteína S-100 positiva. **B:** HMB-45 positiva.

En casos avanzados suelen presentarse diplopía, proptosis o síntomas neurológicos<sup>2</sup>. El diagnóstico se realiza mediante valoración clínica, estudios de imagen y confirmación histológica. Lo recomendado es realizar una resonancia magnética de alta resolución, que suele ser más precisa que la tomografía, ya que permite determinar la extensión del tumor y establecer la estadificación. Al tratarse de un tumor agresivo, se observa erosión de las estructuras óseas e invasión de los tejidos blandos adyacentes<sup>2</sup>.

La histopatología se caracteriza por una proliferación de melanocitos neoplásicos con diferentes fenotipos como células epiteloides grandes, fusiformes o plasmocitoides<sup>6</sup>. Las tinciones de inmunohistoquímica más usadas son S100, HMB-45, NKI/C3 y MART-1/Melan-A<sup>7</sup>. La proteína S-100 es conocida como el marcador de melanocitos más sensible (sensibilidad del 97-100% y especificidad del 75-87%), mientras que HBM-45 (sensibilidad del 69-83% y especificidad del 56-100%) y Mart-1/Melan-A (sensibilidad del 75-92% y especificidad del 95-100%) son más específicas<sup>8</sup>. Clínicamente se pueden confundir con pólipos nasales<sup>4</sup>, pero se debe establecer el diagnóstico histológico diferencial

con otros tumores con células indiferenciadas, como el linfoma no Hodgkin, el sarcoma de Ewing y los tumores neuroendocrinos<sup>1</sup>.

La dermatoscopia enfrenta limitaciones debido a la relativa dificultad de aplicación de la lente en las cavidades mucosas y la falta de criterios de diagnóstico estandarizados. Los hallazgos dermatoscópicos más comunes en el melanoma mucoso son un patrón multicomponente, estructuras asimétricas, policromía, velo azul blanquecino y vasos sanguíneos polimorfos<sup>9</sup>.

El tratamiento del melanoma mucoso depende de su estadio y localización. La resección quirúrgica se considera la primera línea de tratamiento siempre y cuando sea factible<sup>6</sup>; sin embargo, presenta altas tasas de recurrencia local (20%), regional (50%) y sistémica (80%)<sup>10</sup>. Para estadios más avanzados se opta por tratamientos adyuvantes, como quimioterapia, radioterapia e inmunoterapia<sup>6</sup>. En pacientes con melanoma mucoso metastásico se ha aprobado la inmunoterapia con inhibidores de puntos de control inmunitario. El ipilimumab (anticuerpo monoclonal anti-CTLA-4) fue el primer agente que demostró mejoría en la supervivencia del melanoma; por su parte, el nivolumab (anti-PD-1) ha demostrado que tiene impacto en la supervivencia de pacientes con melanoma avanzado. La supervivencia global del melanoma mucoso con ipilimumab y nivolumab ha sido de 6.4 y 16.8 meses, respectivamente<sup>11</sup>.

El pronóstico para los pacientes con melanoma mucoso es malo, ya que tiene tendencia a recurrir y progresar tanto regionalmente como a distancia. La supervivencia global a 3 años es de 44%, mientras que para el melanoma mucoso de cabeza y cuello es del 39.6%, siendo la media de supervivencia de 26.4 meses<sup>12</sup>.

En el caso presentado, la resección quirúrgica fue técnicamente imposible y se optó por el tratamiento de segunda línea con inmunoterapia con nivolumab. Se logró un control aceptable de la enfermedad, pero durante el seguimiento se evidenció metástasis a distancia y finalmente el paciente falleció a los 8 meses del diagnóstico.

## Conclusión

Aún no es posible definir un estándar terapéutico para el melanoma mucoso debido a su rareza. La cirugía sigue siendo la primera línea de tratamiento en los casos en que sea factible su realización. Actualmente, la terapia inmunitaria tiene un papel importante al

mostrar resultados favorables en la supervivencia. Hay que considerar que el pronóstico general de la enfermedad es malo, por lo que es importante un alto índice de sospecha para el diagnóstico temprano.

## 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.

## Referencias

1. Paulo LF, Servato JP, Rosa RR, Oliveira MT, Faria PR, Silva SJ, et al. Primary amelanotic mucosal melanoma of the oronasal region: report of two new cases and literature review. *Oral Maxillofac Surg.* 2015;19:333-9.
2. Ascierto PA, Accorona R, Botti G, Farina D, Fossati P, Gatta G, et al. Mucosal melanoma of the head and neck. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2017;112:136-52.
3. Hicks MJ, Flaitz CM. Oral mucosal melanoma: epidemiology and pathobiology. *Oral Oncol.* 2000;36:152-69.
4. Mihajlovic M, Vlajkovic S, Jovanovic P, Stefanovic V. Primary mucosal melanomas: a comprehensive review. *Int J Clin Exp Pathol.* 2012;5:739-53.
5. Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M. Sinonasal tract and nasopharyngeal melanomas: a clinicopathologic study of 115 cases with a proposed staging system. *Am J Surg Pathol.* 2003;27:594-611.
6. López F, Rodrigo JP, Cardesa A, Triantafyllou A, Devaney KO, Mendenhall WM, et al. Update on primary head and neck mucosal melanoma. *Head Neck.* 2016;38:147-55.
7. Weedon D, Strutton G, Rubin AI. *Weedon's Skin pathology.* 3<sup>rd</sup> ed. Edinburgh: Churchill Livingstone/Elsevier; 2010.
8. Ohsie SJ, Sarantopoulos GP, Cochran AJ, Binder SW. Immunohistochemical characteristics of melanoma. *J Cutan Pathol.* 2008;35:433-44.
9. De Pascalis A, Perrot JL, Tognetti L, Rubegni P, Cinotti E. Review of dermoscopy and reflectance confocal microscopy features of the mucosal melanoma. *Diagnostics (Basel).* 2021;11:91.
10. Bakkal FK, Baman A, Kizil Y, Ekinci Ö, Gümüçok M, Ekrem Zorlu M, et al. Mucosal melanoma of the head and neck: recurrence characteristics and survival outcomes. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2015;120:575-80.
11. Lian B, Guo J. Checkpoint inhibitors in treatment of metastatic mucosal melanoma. *Chin Clin Oncol.* 2014;3:37.
12. Al-Haseni A, Vrable A, Qureshi MM, et al. Survival outcomes of mucosal melanoma in the USA. *Future Oncol.* 2019;15:3977-86.

## Hallazgos clínicos, dermatoscópicos y ultrasonográficos en sarcoidosis en las uñas: reporte de un caso

### *Clinical, dermoscopy and ultrasonography findings in nail sarcoidosis: a case report*

Lina Primo<sup>1</sup>, Alejandro Casasbuenas-Solano<sup>2</sup>, Claudia González<sup>3</sup> y María A. Palacios-Ariza<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología, Centros Médicos Colsanitas, Grupo Keralty; <sup>2</sup>Postgrado de Dermatología, Facultad de Medicina, Fundación Universitaria Sanitas; <sup>3</sup>Highly Specialized Center for Ultrasound. Bogotá D.C., Colombia

#### Resumen

Aunque las manifestaciones dermatológicas son frecuentes en la sarcoidosis, la afectación ungueal es rara y se relaciona con enfermedad sistémica crónica. Presentamos el caso de una paciente joven con importante afectación ungueal, destacando los hallazgos obtenidos mediante dermatoscopia y ultrasonografía de alta resolución. La sarcoidosis cutánea es un trastorno granulomatoso con manifestaciones muy variadas que plantea un reto diagnóstico a todos los dermatólogos. El diagnóstico por imagen, en particular la ultrasonografía con análisis Doppler de flujo en color, ofrece una alternativa económica y ampliamente accesible para evaluar cada componente de la unidad ungueal.

**Palabras clave:** Sarcoidosis. Enfermedades de la uña. Dermoscopia. Ultrasonografía Doppler. Reporte de caso.

#### Abstract

Although dermatological manifestations are frequent in sarcoidosis, nail involvement is rare and is related to chronic systemic disease. We present the case of a young female patient with significant nail involvement, highlighting the findings obtained by dermoscopy and high-resolution ultrasound. Cutaneous sarcoidosis is a granulomatous disorder with highly variable manifestations which poses a diagnostic challenge to all dermatologists. Diagnostic imaging, in particular ultrasound with color Doppler flow analysis, offers an inexpensive and widely accessible alternative to evaluate each component of the nail unit.

**Keywords:** Sarcoidosis. Nail diseases. Dermoscopy. Ultrasonography Doppler. Case report.

**\*Correspondencia:**

María A. Palacios-Ariza

E-mail: maapalacios@unisanitas.edu.co

1989-8932/© 2025 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/>).

Fecha de recepción: 15-07-2024

Fecha de aceptación: 26-10-2025

DOI: 10.24875/MCUT.24000066

Disponible en internet: 17-12-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 2:6-13

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

## Introducción

La afectación de las uñas en la sarcoidosis es poco frecuente, pero puede ser un indicador de enfermedad sistémica crónica, con una prevalencia notificada que oscila entre 1 de cada 400 y 3 de cada 188 casos<sup>1,2</sup>. Las alteraciones ungueales en la sarcoidosis incluyen hiperqueratosis, onicólisis, onicorrexis, punteado, decoloración, fragilidad, pterigión y distrofia, siendo esta última la más comúnmente descrita (10.30% de los casos)<sup>3,4</sup>.

La evaluación de las alteraciones ungueales en la práctica diaria se basa exclusivamente en síntomas clínicos que no reflejan todo el proceso de la enfermedad. El uso de la ultrasonografía ofrece una alternativa ampliamente accesible para evaluar en tiempo real cada componente de la unidad ungueal. Además, la vascularidad y el flujo sanguíneo pueden evaluarse mediante el análisis Doppler de flujo en color<sup>5</sup>.

Se presenta el caso de una paciente con importante afectación ungueal, destacando los hallazgos obtenidos mediante ultrasonografía de alta resolución y dermatoscopia en el contexto de una sarcoidosis sistémica que no responde al tratamiento convencional.

## Caso clínico

Mujer latinoamericana de 25 años, que trabajaba como mecanógrafa en un centro de atención telefónica (Fig. 1). En 2017 debutó con poliartritis que afectaba a los tobillos y las rodillas, así como dactilitis en el tercer dedo de la mano izquierda. Con una serología de anticuerpos negativa, se sospechó artritis reumatoide frente a artritis psoriásica. Durante 3 años, la paciente recibió diversos tratamientos, como analgésicos antiinflamatorios, corticosteroides orales, metotrexato y golimumab 50 mg/mes durante 6 meses.

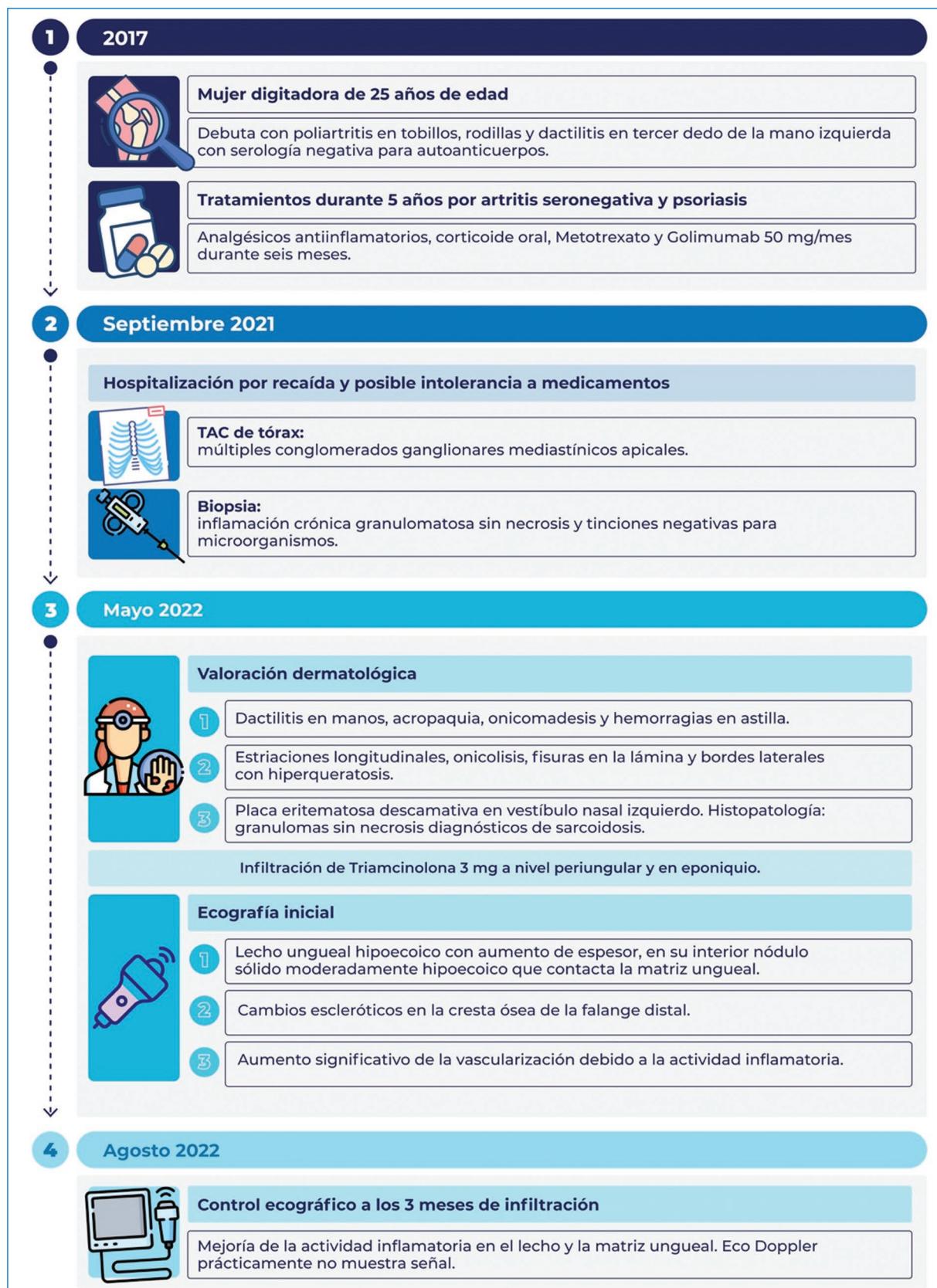
En 2021 fue hospitalizada por una recaída clínica e intolerancia gastrointestinal, aparentemente relacionadas con el uso del inmunomodulador. Durante esta hospitalización presentó síntomas respiratorios, por lo que se sospechó sarcoidosis, y una tomografía computarizada de tórax mostró múltiples conglomerados ganglionares mediastínicos apicales. Las biopsias de los ganglios linfáticos mostraron una inflamación granulomatosa crónica sin necrosis, con tinción negativa para tuberculosis y hongos, sugestiva de sarcoidosis sistémica.

En 2022 acudió a consulta externa de dermatología con preocupación por presentar «hongos en las uñas». En la evaluación clínica se observaron dactilitis y

acropquia en las manos, y cromoniquia y hemorragias en astilla en las uñas (Fig. 2). La dermatoscopia mostró eritema en la zona periungueal en el pliegue proximal, descamación en las uñas del primer dedo de la mano derecha y del segundo dedo de la mano izquierda con estrías longitudinales (Fig. 3). Las yemas de los dedos mostraban hiperqueratosis y fenómeno de Koebner (reacción característica en la piel en la que aparecen lesiones en zonas donde previamente ha habido un trauma o una irritación). Además, se observó una placa eritematosa escamosa moderadamente infiltrada en el dorso y el ala nasal izquierda. Los estudios histopatológicos de dicha lesión revelaron la presencia de granulomas sin necrosis, confirmando el diagnóstico de sarcoidosis cutánea (Fig. 4).

Se realizó ultrasonografía dermatológica de alta resolución con un transductor de palo de golf de 18 MHz de todas las unidades ungueales, con análisis Doppler de flujo en color en la exploración inicial y a los 3 meses. La evaluación se efectuó con la paciente sentada, la mano apoyada y los dedos en extensión cómoda; se secó la superficie y se retiró el esmalte de las unidades no afectadas. Se utilizó gel en abundancia y modo B de alta resolución, enfocado a planos superficiales, con ganancia moderada para reconocer con claridad la lámina, el lecho, la matriz y los pliegues periungueales. El protocolo incluyó barridos longitudinales desde el pliegue proximal hacia distal (matriz, tercio medio e hiponiquio), y cortes transversales en los mismos niveles. La exploración se complementó con la valoración de la inserción del tendón extensor en la falange distal. Para el análisis Doppler de flujo en color se ajustaron los parámetros para detectar flujos bajos, evitando la compresión excesiva del transductor y permitiendo unos segundos de estabilización antes del registro. Los resultados se compararon con las unidades contralaterales cuando fue pertinente.

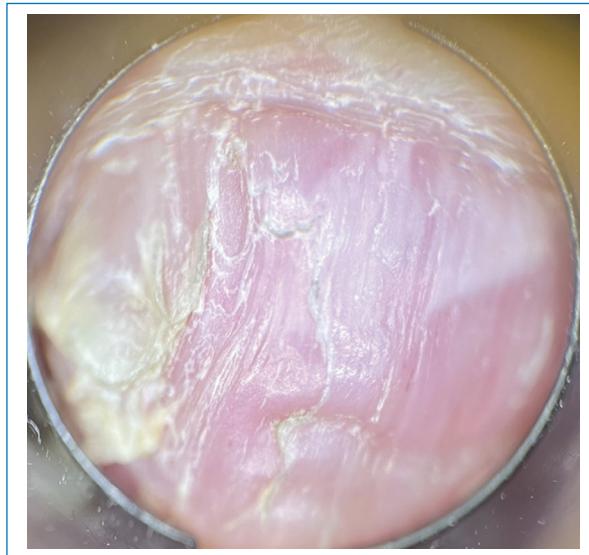
La ultrasonografía mostró cambios distróficos en las láminas ungueales con pérdida de la estructura trilaminar normal, aumento del grosor de los lechos ocupados por nódulos moderadamente hiperecogénicos correspondientes a granulomas sarcoideos, y cambios escleróticos variables en las falanges distales. En la exploración inicial, tanto la matriz como el lecho mostraban un aumento significativo de la vascularización en el examen Doppler, lo que indicaba una fase activa de la enfermedad. La exploración ultrasonográfica también incluyó una evaluación de todas las articulaciones de las manos. Esto permitió la detección de sinovitis, que se definió siguiendo los criterios de la colaboración Medidas de Resultados en Reumatología (OMERACT,



**Figura 1.** Línea de tiempo.



**Figura 2.** Manifestaciones clínicas. **A:** dactilitis, acropaquia, cromoniquia y onicodistrofia. **B:** hiperqueratosis, onicólisis y hemorragias en astilla.



**Figura 3.** Dermatoscopia de la uña del primer dedo de la mano derecha. Se observan eritroniquia, estriaciones longitudinales discontinuas, fisuras laminares e hiperqueratosis en los bordes laterales.

*Outcome Measurement in Rheumatology)* para ultrasonido musculoesquelético: presencia de material eco-génico intraarticular, en los recesos sinoviales, no desplazable ni compresible con la presión de la sonda, y que puede mostrar o no señal de Doppler, objetivado en dos planos perpendiculares<sup>6,7</sup>.

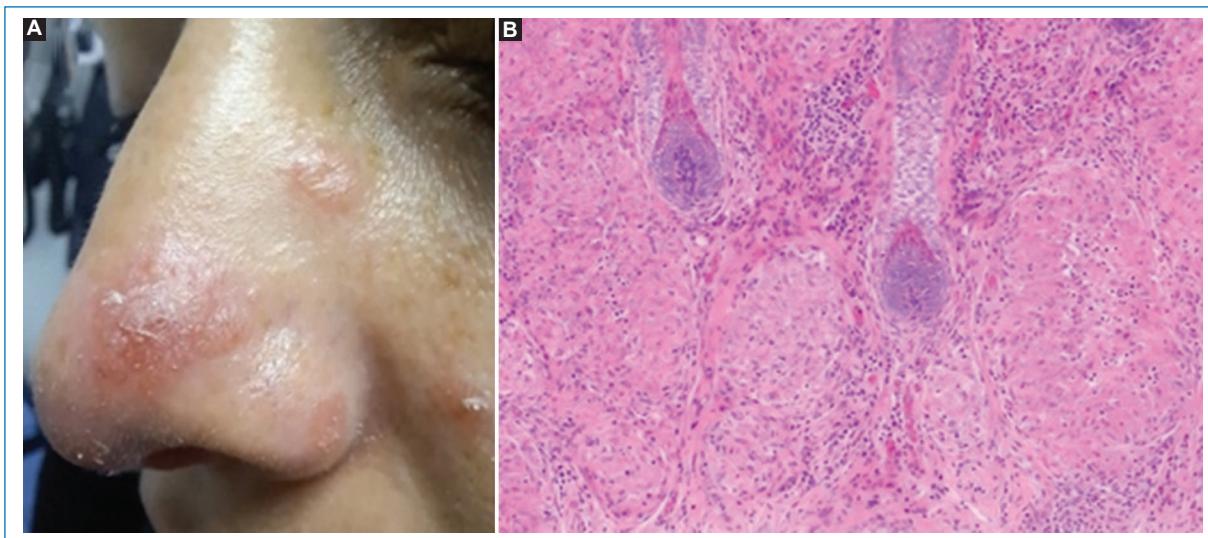
La paciente fue tratada con dos infiltraciones de triamcinolona (3 mg) en la zona periungueal, a nivel del eponiquio. Las lesiones mejoraron tanto por la clínica

como ultrasonográficamente (Fig. 5). Debido a la refractariedad de su afectación sistémica, está siendo tratada con infliximab, sin progresión posterior.

## Discusión

Varias de las formas de presentación de la sarcoidosis constituyen un reto diagnóstico para los equipos médicos implicados, sobre todo si las manifestaciones de la enfermedad se limitan a un único sistema orgánico o si no son evidentes de inmediato<sup>8</sup>. Un primer paso habitual, una vez que la sarcoidosis ha entrado en el diagnóstico diferencial, es inspeccionar los pulmones y los ganglios linfáticos intratorácicos, que son los lugares que con más frecuencia se ven afectados. Sin embargo, esta afectación puede ser subclínica y los estudios estándar pueden resultar negativos o equívocos, lo que obliga a los médicos a buscar manifestaciones de la enfermedad en otros sistemas. Entre las manifestaciones extrapulmonares, la piel es el segundo o tercer órgano más comúnmente afectado en la sarcoidosis, hasta en un tercio de los pacientes. Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis son muy variables y las lesiones suelen ser los primeros signos de la enfermedad<sup>9,10</sup>.

Merece la pena mencionar algunas de las manifestaciones macroscópicas de la enfermedad. La dactilitis sarcoidea está presente en el 0.2% de los casos de sarcoidosis, con inflamación en los dedos de las manos y de los pies. Se observa con más frecuencia en las falanges mediales que en las distales, y su presencia se asocia a un mal pronóstico, con un mayor riesgo de



**Figura 4.** A: lesión en el dorso nasal B: la histopatología revela granulomas no caseificantes, negativos para microorganismos. Diagnóstico confirmado de sarcoidosis.

compromiso multisistémico y de evolución crónica con afectación del hueso subyacente<sup>11</sup>. Este hallazgo se observó en nuestra paciente, que también presentaba compromiso pulmonar. Por otro lado, el fenómeno de Koebner es también de gran importancia en la descripción de la sarcoidosis sistémica con compromiso óseo y ungueal<sup>12</sup>. Aunque la fisiopatología de este fenómeno no es del todo clara, se hipotetiza que las células T y B son reclutadas a sitios de lesión mecánica directa por la liberación de citocinas y autoanticuerpos. Dada la ocupación de nuestra paciente como mecanógrafa, los traumatismos repetitivos pueden haber influido de manera significativa en las manifestaciones clínicas.

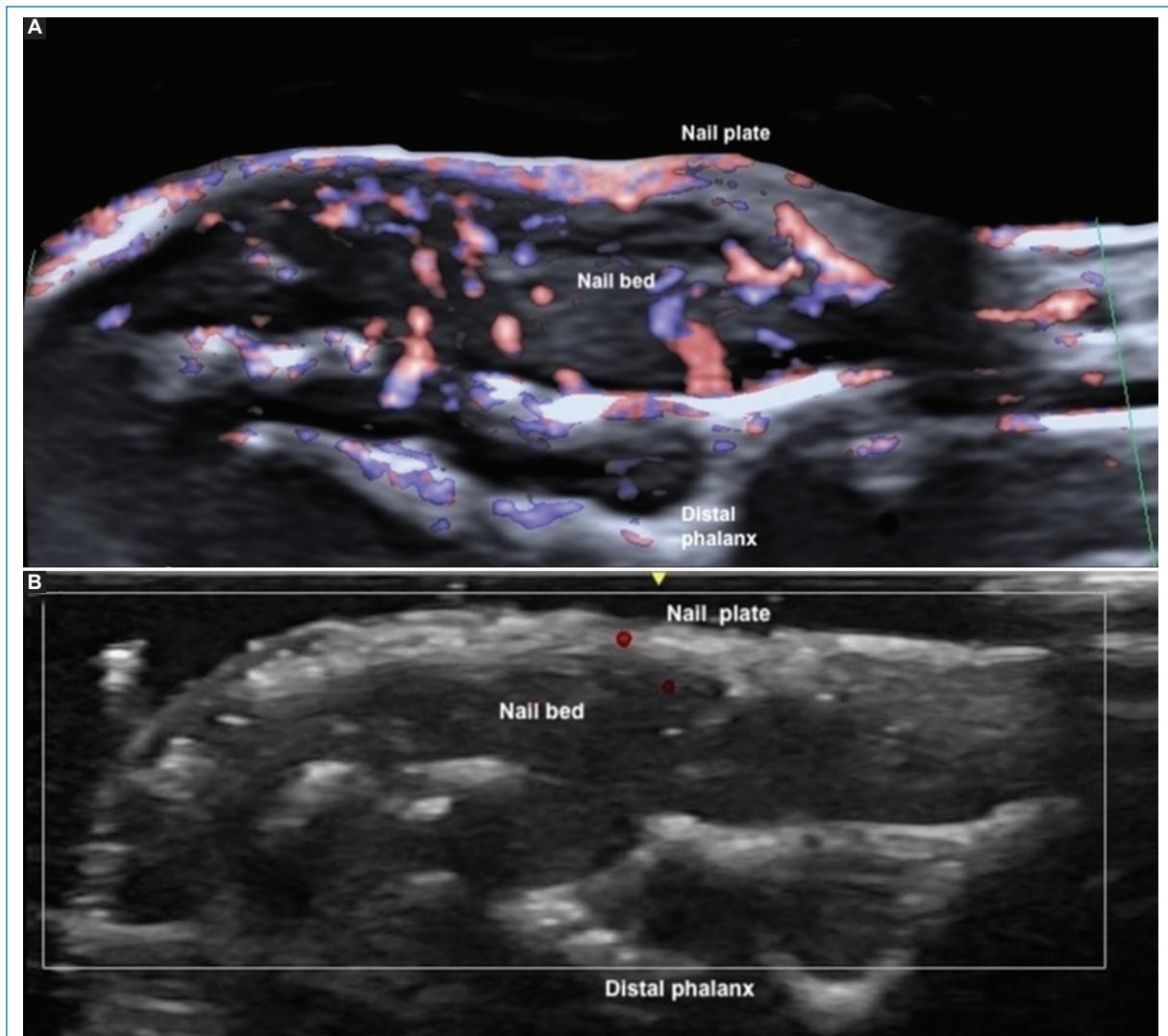
Algunas manifestaciones de este caso se apartan de lo descrito con mayor frecuencia en la literatura. Habitualmente se afectan el segundo y el tercer dedos; por ello, resulta inusual el compromiso bilateral y predominante del primer dedo observado en nuestra paciente. También es poco frecuente la eritroniquia longitudinal, aunque se ha planteado un mecanismo fisiopatológico asociado. Se ha propuesto que estas alteraciones podrían deberse a granulomas sarcoideos en el lecho ungueal, cuya presión sobre la dermis situada entre la lámina y la falange distal generaría el cambio lineal rojizo característico<sup>3,4</sup>.

Los hallazgos dermatoscópicos se reportan con poca frecuencia, y los cambios se encuentran más comúnmente en el pliegue ungueal proximal. Los cambios típicos incluyen un fondo rosado con vasos lineales de diferentes diámetros, zonas blanquecinas hipopigmentadas con cicatrices, escamas blancas y

glóbulos anaranjados translúcidos. La lámina ungueal muestra hiperqueratosis subungueal y hemorragias en astilla, mientras que el borde ungueal muestra solo hiperqueratosis subungueal<sup>10</sup>. Algunos de estos hallazgos inespecíficos también estaban presentes en nuestra paciente.

La ultrasonografía de alta resolución de la unidad ungueal ha evolucionado hasta convertirse en la modalidad de imagen de elección en la evaluación de una amplia variedad de afecciones, incluidas las enfermedades inflamatorias y neoplásicas<sup>5,13</sup>. Se realiza utilizando un transductor lineal compacto de alta frecuencia ( $\geq 15$  MHz) y gel sobre la superficie de la uña para evitar artefactos. Se recomienda no emplear elementos que compriman los vasos sanguíneos<sup>13</sup>. La exploración incluye los ejes longitudinal y transversal, en modo 2D y Doppler para evaluar la vascularización. Este método no invasivo es preciso y más accesible que la resonancia magnética<sup>5,14</sup>. Adicionalmente, permite evaluar la estructura y la vascularización de las uñas en tiempo real, siendo útil en el diagnóstico y el seguimiento de condiciones como la psoriasis, la onicomicosis, los tumores subungueales y el liquen plano ungueal<sup>15-18</sup>. En la psoriasis, evidencia engrosamientos y cambios vasculares<sup>18</sup>; en la onicomicosis, se observa engrosamiento e irregularidad<sup>17</sup>; y en los tumores subungueales, muestra su localización y vascularización<sup>16</sup>.

Tras la valoración clínica básica de nuestra paciente, y ante unos hallazgos mayoritariamente inespecíficos, decidimos realizar este estudio. La ultrasonografía de todas las unidades ungueales de la paciente nos



**Figura 5.** Ultrasonografía inicial y seguimiento a los 3 meses. **A:** lecho ungueal hipoecogénico con aumento de grosor, nódulo sarcoide en la matriz ungueal y vascularidad aumentada por inflamación. Cambios escleróticos en la falange distal. **B:** mejoría en la inflamación del lecho y la matriz ungueal tras la infiltración con triamcinolona periungueal y en el eponiquio. Doppler sin señal inflamatoria.

permitió hacer una descripción más exhaustiva del caso. Esta técnica de imagen mostró nódulos sólidos moderadamente hiperecoicos que comprometían la unión entre la matriz y el lecho ungueal. Tales nódulos correspondían a granulomas sarcoideos y eran el proceso patogénico que subyacía a los hallazgos clínicos. Hasta donde sabemos, esta es la primera descripción ultrasonográfica de dichos hallazgos en la literatura. Las descripciones anteriores se han limitado a la sarcoidosis cutánea no específica de la uña. López-Llunell et al.<sup>19</sup> analizaron los patrones ultrasonográficos de la sarcoidosis cutánea y observaron que el hallazgo más frecuente era la presencia de áreas hipoecoicas

dérmicas y subcutáneas rodeadas de tejido subcutáneo con aumento de la ecogenicidad y con hipervasculación. Estos patrones pueden extrapolarse a la sarcoidosis ungueal, pero en nuestro caso, los propios nódulos también eran hiperecoicos.

Es bien sabido que las enfermedades inflamatorias de las uñas, como la psoriasis, muestran alteraciones en la ultrasonografía con análisis Doppler de flujo en color que pueden ayudar a establecer el grado de actividad inflamatoria y a controlar la eficacia terapéutica<sup>18</sup>. Estos cambios dinámicos fueron evidentes en nuestra paciente, y la evaluación ultrasonográfica tanto de la matriz ungueal como del lecho ungueal mostró un

**Tabla 1.** Diagnósticos diferenciales de la sarcoidosis ungueal

Enfermedad	Manifestaciones clínicas y dermatoscópicas	Ultrasonografía	Histología	Refs.
Sarcoidosis ungueal	Distrofia ungueal grave, onicólisis, pterigión dorsal, engrosamiento de la lámina, hiperqueratosis subungueal, decoloración marrón-amarillenta, fragilidad, onicorrexis, paroniquia	Engrosamiento de la lámina ungueal, áreas hipoeogénicas alternadas con hiperecogénicas, hipervasculardad en Doppler, discontinuidad de la placa	Granulomas no caseificantes, infiltrados linfocitarios y fibrosis	10, 19, 20
Psoriasis ungueal	<i>Pitting</i> (depresiones puntiformes), manchas de aceite, onicólisis distal, leuoniquia, estrías longitudinales, hiperqueratosis subungueal, cambios en la coloración (amarillo/marrón)	Engrosamiento de la lámina, pérdida de definición de la placa ventral, hipervasculardad en la región proximal	Hiperqueratosis, microabscesos de Munro, elongación de crestas epidérmicas	21, 22
Líquen ungueal	Onicorrexis, estriación longitudinal, pérdida de brillo, adelgazamiento de la lámina, fragilidad extrema, pterigión dorsal posible	Adelgazamiento de la lámina, hiperecogenicidad del lecho ungueal, disminución de la vascularidad en Doppler	Degeneración vacuolar de la capa basal, infiltrado en banda, hipergranulosis	17, 23
Onicomicosis	Onicólisis, engrosamiento de la lámina, discromía amarillenta o verdosa, estrías, hiperqueratosis subungueal, fragilidad y desmoronamiento	Engrosamiento difuso de la lámina, hipoeogenicidad subungueal, irregularidad de la lámina y sombra acústica posterior	Hifas fúngicas en la queratina, hiperqueratosis, inflamación leve, microabscesos de neutrófilos	5, 24
Tumores del lecho ungueal	Deformidad ungueal, masas subungueales palpables, melanoniquia, eritema, posible ulceración	Masa bien definida, hipervasculardad en tumores vasculares, posible erosión de falange distal	Células tumorales características con proliferación celular atípica en malignos	16, 25

aumento significativo de la vascularización, lo que sugería una fase activa de la enfermedad. En el control tras la infiltración, la exploración Doppler mostró una clara mejoría, con casi ausencia de señales Doppler. Esto sugiere que esta técnica no invasiva puede tener un papel en la monitorización de la respuesta al tratamiento de la sarcoidosis.

En este caso no fue posible obtener una muestra histopatológica de la uña que permitiese dar un diagnóstico definitivo. Sin embargo, la combinación de los hallazgos histopatológicos en la piel y en los ganglios hiliares, los hallazgos de la dermatoscopia y la ultrasonografía, y la marcada respuesta a los inmunomoduladores apoyan la sarcoidosis como diagnóstico más probable. Los diagnósticos diferenciales que se pueden considerar en este escenario son la psoriasis, el líquen plano, los tumores ungueales y la onicomicosis, cuyas diversas características permiten hacer la diferenciación (Tabla 1)<sup>20-25</sup>.

El tratamiento de la sarcoidosis cutánea en específico no se ha definido en profundidad. Actualmente, el tratamiento de la uña se considera idéntico al de la sarcoidosis cutánea en los casos con manifestaciones sistémicas leves o ausentes<sup>26</sup>. Las principales estrategias de tratamiento incluyen corticosteroides tópicos u orales, o inyección intralesional en el pliegue ungueal

proximal de doxiciclina, metotrexato, leflunomida, miconafolato e hidroxicloroquina. En los casos con dactilitis o compromiso óseo, se recomiendan los anticuerpos monoclonales dirigidos contra el factor de necrosis tumoral: infliximab o adalimumab<sup>11</sup>. Lo mismo ocurre en los casos de sarcoidosis resistente al tratamiento, en los que la respuesta es insatisfactoria tras los tratamientos de primera y segunda línea<sup>26</sup>. Nuestra paciente está actualmente en tratamiento con infliximab e inyecciones intralesionales, y se encuentra en proceso de encontrar una ocupación diferente. Mientras tanto, la ultrasonografía Doppler nos ha ayudado a confirmar una respuesta favorable al tratamiento.

## Conclusiones

La ultrasonografía con análisis Doppler de flujo en color es una herramienta complementaria útil en la evaluación de las lesiones ungueales asociadas a la sarcoidosis, ya que permite caracterizar alteraciones estructurales y vasculares en tiempo real, y puede contribuir al diagnóstico en fases precoces de la enfermedad. Además, su uso puede ser de gran utilidad para monitorizar la respuesta terapéutica. No obstante, el examen histopatológico sigue

siendo el patrón de referencia para el diagnóstico definitivo. Se necesitan más investigaciones para explorar las manifestaciones ultrasonográficas de esta enfermedad poco frecuente.

## Agradecimientos

Los autores agradecen a K. Medina por el diseño de la línea de tiempo de este caso, así como al Centro Médico Colsanitas por su colaboración en el reporte.

## Financiamiento

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

## Conflictos 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 la paciente, 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.

## Referencias

- Patel KB, Sharma OP. Nails in sarcoidosis: response to treatment. *Arch Dermatol.* 1983;119:277-8.

- Veien NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in Caucasians. *J Am Acad Dermatol.* 1987;16:534-40.
- Noriega L, Criado P, Gabbi T, Avancini J, Di Chiaccio N. Nail sarcoidosis with and without systemic involvement: report of two cases. *Skin Appendage Disord.* 2015;1:87-90.
- Momen SE, Al-Niaimi F. Sarcoid and the nail: review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 2013;38:119-25.
- Aluja Jaramillo F, Quisáua Mejía DC, Martínez Ordúz HM, González Ardila C. Nail unit ultrasound: a complete guide of the nail diseases. *J Ultrasound.* 2017;20:181-92.
- Wakefield RJ, Balint PV, Szkudlarek M, Filippucci E, Backhaus M, D'Agostino MA, et al. Musculoskeletal ultrasound including definitions for ultrasonographic pathology. *J Rheumatol.* 2005;32:2485-7.
- Bruyn GA, Iagnocco A, Naredo E, Balint PV, Gutierrez M, Hammer HB, et al. OMERACT definitions for ultrasonographic pathologies and elementary lesions of rheumatic disorders 15 years on. *J Rheumatol.* 2019;46:1388-93.
- Koneti J, Cherukuri SP, Gadde S, Kalluru R, Chikatimalla R, Dasaradhan T. Sarcoidosis and its dermatological manifestations: a narrative review. *Cureus.* 2022;14:e28053.
- Ward R, Kalus A, Schachtel A. Nail sarcoidosis. *JAMA Dermatol.* 2022;158:1202.
- Safae M, Ouiam EA, Asmae S, Kaoutar Z, Mariam M, Leila B, et al. Clinico-dermoscopic correlation in nail sarcoidosis. *TRSD.* 2018;1:1-3.
- Marcoval J, Llobera-Ris C, Moreno-Vilchez C, Torrecilla-Vall-Llossera C, Sánchez Sánchez J, Molinero Caturla J. Dactylitis due to subcutaneous sarcoidosis as a manifestation of sarcoidosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2023;114:147-51.
- Baykal C, Yilmaz Z, Atci T. A case of nail sarcoidosis with rich clinical findings. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2022;39:e2022032.
- Kromann CB, Wortsman X, Jemec GBE. High-frequency ultrasound of the nail. En: Humbert P, Fanian F, Maibach HI, Agache P, editores. *Agache's Measuring the Skin.* Cham: Springer; 2017. p. 891-6. Disponible en: [http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-32383-1\\_123](http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-32383-1_123).
- Wortsman X, Jemec GBE. Ultrasound imaging of nails. *Dermatol Clin.* 2006;24:323-8.
- Wortsman X, Gutierrez M, Saavedra T, Honeyman J. The role of ultrasound in rheumatic skin and nail lesions: a multi-specialist approach. *Clin Rheumatol.* 2011;30:739-48.
- Horcadas BA, Lafuente LJ, De La Cruz Burgos R, Muñiz HS, Roca AS, Ortega GS, et al. Ultrasound and MR findings in tumor and tumor-like lesions of the fingers. *Eur Radiol.* 2003;13:672-85.
- Singh R, Bryson D, Singh HP, Jeyapalan K, Dias JJ. High-resolution ultrasonography in assessment of nail-related disorders. *Skeletal Radiol.* 2012;41:1251-61.
- Krajewska-Włodarczyk M, Owczarczyk-Saczonek A. Usefulness of ultrasound examination in the assessment of the nail apparatus in psoriasis. *IJERPH.* 2022;19:5611.
- López-Llunell C, Romani J, Roé E, Giavedoni P, Vidal D, Wortsman X. Ultrasonographic patterns of cutaneous sarcoidosis. *J Ultrasound Med.* 2021;40:2521-6.
- Tana C, Donatiello I, Caputo A, Tana M, Naccarelli T, Mantini C, et al. Clinical features, histopathology and differential diagnosis of sarcoidosis. *Cells.* 2021;11:59.
- Canal-García E, Bosch-Amate X, Belinchón I, Puig L. Psoriasis ungueal. *Actas Dermo-Sifiliogr.* 2022;113:481-90.
- Fassio A, Giovannini I, Idolazzi L, Zabotti A, Iagnocco A, Sakellariou G. Nail ultrasonography for psoriatic arthritis and psoriasis patients: a systematic literature review. *Clin Rheumatol.* 2020;39:1391-404.
- Albert MR, Li VW, Buhac J, Dover JS, González E. Lichen planus localized to the nails. *J Cutan Med Surg.* 1998;3:109-11.
- Rubin AI. Onychomycosis. *JAMA Dermatol.* 2024;160:691.
- Park JH, Lee DY, Kim N. Nail neoplasms. *J Dermatol.* 2017;44:279-87.
- Sakkat A, Cox G, Khalidi N, Larche M, Beattie K, Renzoni EA, et al. Infliximab therapy in refractory sarcoidosis: a multicenter real-world analysis. *Respir Res.* 2022;23:54.

## Carcinoma telangiectásico como presentación inusual de una metástasis cutánea de adenocarcinoma de colon

### *Telangiectatic carcinoma as an unusual presentation of a cutaneous metastasis of adenocarcinoma of the colon*

Melany L. Ayala-Gonzales<sup>1\*</sup>, Mirtha E. Meneses-Vargas<sup>2</sup>, Martin Sangueza-Acosta<sup>3</sup>  
y Juan C. Díez-De Medina<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología, Hospital de Tercer Nivel de Chuquisaca, Sucre; <sup>2</sup>Servicio de Dermatología, Caja Nacional de Salud, La Paz; <sup>3</sup>Servicio Dermato-Patología, ConsulPat, La Paz; <sup>4</sup>Servicio de Dermatología, Fundación Piel, La Paz. Bolivia

#### Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 52 años con antecedente de cáncer de cuello uterino, sometido a 26 sesiones de radioterapia y 2 de braquiterapia, con un cuadro de 7 meses de evolución, caracterizado por lesiones en la pelvis, el abdomen y las piernas, asociado a síntomas gastrointestinales. Se realizó biopsia, que evidenció múltiples figuras de mitosis atípica, además de permeación vascular e inmunohistoquímica positiva para CD20 y CDX2, confirmando el diagnóstico de carcinoma telangiectásico, con desenlace fatal a los 2 meses del diagnóstico.

**Palabras clave:** Metástasis cutánea. Cáncer colorrectal. Carcinoma telangiectásico. Marcadores tumorales.

#### Abstract

We present the case of a 52-year-old woman with a history of cervical cancer who underwent 26 radiotherapy sessions, with a 7-month history of evolution, characterized by lesions in the pelvis, abdomen and legs, associated with symptoms gastrointestinal. A biopsy was performed, which showed multiple atypical mitotic figures, in addition to vascular permeation and immunohistochemistry positive for CD20 and CDX2, confirming the diagnosis of telangiectatic carcinoma, with fatal outcome 2 months after diagnosis.

**Keywords:** Skin metastasis. Colorectal cancer. Telangiectatic carcinoma. Tumor markers.

**\*Correspondencia:**

Melany L. Ayala-Gonzales

E-mail: melanyayala@gmail.com

1989-8932/© 2025 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/>).

Fecha de recepción: 02-08-2024

Fecha de aceptación: 17-03-2025

DOI: 10.24875/MCUT.24000072

Disponible en internet: 26-08-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 2:14-17

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

## Introducción

El carcinoma telangiectásico es un tipo de metástasis cutánea casi exclusivo del cáncer de mama o de pulmón, que se presenta como nódulos, pápulas violáceas o purpúricas prominentes, que pueden adquirir un aspecto contusiforme, zosteriforme, de morfea o coraza, entre otros. El diagnóstico es un reto e incluye un adecuado examen clínico acompañado de herramientas importantes, como la dermatoscopia, y estudios de extensión que otorguen el diagnóstico final, como la biopsia y la inmunohistoquímica<sup>1,2</sup>.



**Figura 1.** Dermatosis diseminada al abdomen, la pelvis y ambos muslos, caracterizada por neoformaciones múltiples de aspecto papular eritematovioláceas confluentes en placa indurada eritematosa, caliente y con endurecimiento cutáneo, que limita la abducción.

## Caso clínico

Mujer de 52 años procedente y residente de La Paz, Bolivia, con antecedente de cáncer de cuello uterino en estadio clínico III-B, sometido a 26 sesiones de radioterapia y 2 de braquiterapia. Acudió a la consulta de dermatología por un cuadro clínico de 7 meses de evolución, refiriendo endurecimiento cutáneo en la región abdominal, perineal y de ambos muslos. El cuadro iba acompañado de astenia, pérdida de 5 kg en los últimos 3 meses, dolor abdominal y dificultad para la ambulación. En el examen clínico se objetivaron neoformaciones calientes a la palpación, algunas coalescentes, de aspecto papular, de coloración azul y negruzca, asociadas a calor local y atrofia de folículos pilosos (Fig. 1). A la dermatoscopia sin luz polarizada de la región abdominal se observó pigmentación asimétrica y heterogénea, con zonas azules y otras rojizas, y ausencia de aperturas foliculares alrededor (Fig. 2).

Ante la sospecha de un cuadro metastásico se solicitaron estudios de extensión. En la tomografía abdomino-perineal con contraste se evidenció la mucosa colónica engrosada (18 mm). Debido a las malas condiciones generales de la paciente, no se realizó biopsia gastrointestinal. Se procedió a solicitar marcadores tumorales, que mostraron CEA fuera de rango (681 U/ml) (Tabla 1). Se realizó biopsia de las neoformaciones, la cual reportó un epitelio plano estratificado con un grupo de células pleomórficas y múltiples figuras de mitosis atípica, además de permeación vascular (Figs. 3 y 4). Posteriormente se solicitó estudio de inmunohistoquímica, que fue positivo para CD20 y CDX2 (marcadores de adenocarcinoma y carcinoma colorrectal), confirmando el diagnóstico de carcinoma telangiectásico (metástasis a la piel de adenocarcinoma de colon) (Tabla 2 y Fig. 5).

La evolución de la paciente fue desfavorable y se realizó valoración por oncología, que indicó cuidados paliativos. La paciente falleció a los 2 meses del diagnóstico.

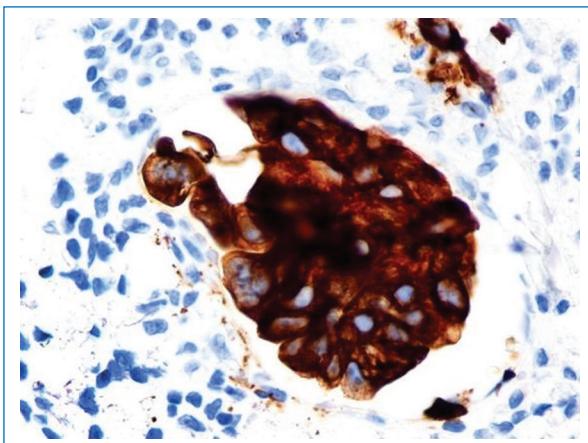


**Figura 2.** Pápula con áreas rojizas, azules y negruzcas.

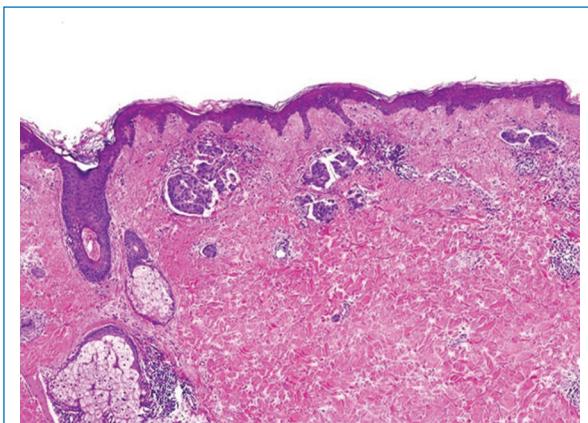
## Discusión

Las metástasis cutáneas son un evento raro en dermatología, con una prevalencia del 0.6-0.9%. Sin embargo, los dermatólogos pueden ser los primeros en descubrir la enfermedad. En los varones, el foco primario más frecuente es el cáncer de pulmón, seguido del colorrectal, a diferencia del sexo femenino, en el que es el cáncer de mama, seguido también del colorrectal<sup>3-6</sup>.

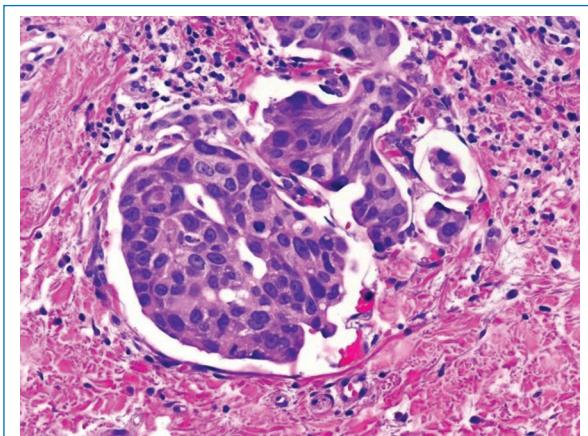
Por otro lado, las metástasis de cáncer colorrectal tienen una prevalencia del 0.7-5% y son más frecuentes en el sexo femenino y en la edad media; cuando lo hacen a la piel, se manifiestan en la región abdominal y perineal<sup>3-5</sup>.



**Figura 3.** Hematoxilina-eosina × 40: se evidencia epitelio plano estratificado con un grupo de células pleomórficas.



**Figura 4.** Hematoxilina-eosina × 200: múltiples figuras de mitosis atípica, además de permeación vascular.



**Figura 5.** Inmunohistoquímica: CK20 positivo (marcador gastrointestinal).

**Tabla 1.** Marcadores tumorales

Marcadores	Valores
CEA	681.0 U/ml
AFP	4.4 U/ml
CA 125	90.4 U/ml
CA 19.9	26.3 U/ml
CA 15.3	16.9 U/ml

AFP: alfa-fetoproteína (normal); CA: antígeno de cáncer (CA 125 elevado); CEA: antígeno carcinoembionario (elevado).

**Tabla 2.** Inmunohistoquímica

Marcadores	Resultado
CK A1-A3	Positivo
CK20	Positivo
CDX2	Positivo
Ki67	Positivo

CDX2: marcador de células intestinales; CK20: marcador de carcinoma colorrectal; CK A1-A3: citoqueratinas; Ki67: marcador de actividad mitótica.

En cuanto a su patogenia, estas lesiones ocurren cuando las células neoplásicas se desprenden del tumor primario y se diseminan a otros sitios; las vías hematógena y linfática son las más implicadas<sup>1,7</sup>. Si bien el tratamiento es individualizado, la esperanza de vida es pobre, de 1-34 meses<sup>3</sup>. La mitad de los pacientes fallecen a los 6 meses del diagnóstico<sup>4,8</sup>.

Es importante realizar un tamizaje y observar la piel en todos los pacientes con antecedente de neoplasia, con el fin de realizar un diagnóstico oportuno y un manejo multidisciplinario, e incrementar la calidad de vida de los pacientes.

## Conclusiones

Aportamos a la literatura un nuevo caso de metástasis cutánea cuyo diagnóstico incluyó un examen dermatológico detallado. Destacamos la importancia de observar la piel en todos los pacientes oncológicos y el importante rol del dermatólogo.

## 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.** El estudio no involucra datos personales de pacientes ni requiere aprobación ética. No se aplican las guías SAGER.

**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.

## Referencias

1. Staiger H, Fabian G. Metástasis cutáneas. Dermatol Argent. 2013;19:15-25.
2. Raika A, Sidhoma E, Hasnere S. Dermoscopic finding in cases of cutaneous metastases. Open Dermatol J. 2022;16:1-7.
3. Trujillo J, Ruiz M, Montes M, López K, Vásquez A, Beltrán J. Metástasis cutánea de colon: una forma de presentación inusual y tardía a tener en cuenta. Cir Cir. 2018;86:1-4.
4. Cueva P, Gonzales M, Carrascosa M, Fernández CM, Nicasio CS, Fernández R, Ochaita P. Calcifilaxia. La piel en el contexto de la medicina y sus especialidades. Piel. 2005;20:327-30.
5. Martínez L. Metástasis cutáneas de neoplasias internas. Med Cutan Iber Lat Am. 2009;37:117-29.
6. Wichmann L, Ling R, George D, Veeramani S, Kessell G, Claire A, et al. Management of cutaneous metastases using electrochemotherapy. Acta Oncol. 2011;19:621-9.
7. Jaros J, Samantha C, Moises E, Lai O, Tsukas T. Metástasis cutánea: una gran imitadora. Clin Dermatol. 2020;38(1):12-24.
8. Krathen RA, Oroengo IF, Rosen T. Cutaneous metastasis: a meta-analysis of data. South Med J. 2003;96:164-7.

## Pioderma gangrenoso vegetante: presentación inusual de un caso

### *Vegetative pyoderma gangrenosum: unusual presentation of a case*

Corina Ochoa-Orozco\*, Elizabeth Campillo-Sánchez y Víctor M. Tarango-Martínez

Servicio de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Secretaría de Salud Jalisco, Zapopan, Jalisco, México

#### Resumen

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica, no infecciosa y progresiva. La variedad superficial granulomatosa o vegetante se anuncia como la menos típica. Su diagnóstico es difícil, incluso para el dermatólogo, por su gran espectro clínico. Tiene menor asociación con afección sistémica y excelente respuesta a los corticosteroides tópicos o en ciclos cortos orales. Presentamos el caso de un paciente de 32 años sin antecedentes de importancia que presenta en la pierna dos placas eritematosas, verrugosas y de aspecto costroso, asintomáticas, de 2 meses de evolución. La histopatología fue compatible con pioderma gangrenoso vegetante y tuvo buena respuesta al tratamiento, sin recidivas a 13 años del diagnóstico.

**Palabras clave:** Pioderma gangrenoso. Variedad vegetante. Corticosteroides.

#### Abstract

Pyoderma gangrenosum is a neutrophilic, non-infectious, and progressive dermatosis. Superficial granulomatous or vegetative variety is advertised as the least typical. Diagnosis is difficult even for the dermatologist due to its large clinical spectrum. It has a lower association with systemic involvement and excellent response to topical corticosteroids or short oral courses of them. We present a 32-year-old male with no history of importance who presents two erythematous, warty and crusty plaques on the leg, asymptomatic, of two months of evolution; histopathology compatible with vegetative pyoderma gangrenosum. He had a good response to treatment with no recurrences 13 years after diagnosis.

**Keywords:** Pyoderma gangrenosum. Vegetative variety. Corticosteroids.

**\*Correspondencia:**

Corina Ochoa-Orozco

E-mail: corinaochoaor@gmail.com

0210-5187/© 2025 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/>).

Fecha de recepción: 24-10-2024

Fecha de aceptación: 30-01-2025

DOI: 10.24875/MCUT.24000085

Disponible en internet: 29-07-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 2:18-22

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

## Introducción

El pioderma gangrenoso es una rara enfermedad inflamatoria de la piel caracterizada por una infiltración neutrofílica dérmica<sup>1,2</sup>. De acuerdo con los reportes, predomina en las mujeres (hasta un 76% de los casos), con una edad de presentación promedio de 59 años<sup>3</sup>. Se presenta comúnmente como una ulceración persistente, estéril y profunda que afecta las extremidades inferiores<sup>4</sup>. El 50% de los pacientes tienen asociación a enfermedad sistémica, siendo las más frecuentes la enfermedad inflamatoria intestinal y la artritis seronegativa<sup>5,6</sup>. Hay varios subtipos, pero la variedad clásica es la forma más común, con aproximadamente el 85% de los casos. La forma vegetante es una variedad superficial y poco habitual de la enfermedad que generalmente no se asocia con otras afecciones sistémicas subyacentes<sup>7</sup>. A menudo se diagnostica de manera errónea como otros procesos patológicos que ocasionan vegetaciones, y por lo tanto se asocia a un retraso en el tratamiento<sup>8</sup>.

## Caso clínico

Varón de 32 años, sin antecedente de enfermedades crónicas degenerativas, que acude por presentar «resequedad» de 2 meses de evolución de rápido crecimiento. En la exploración se observa una dermatosis localizada en la pierna izquierda, en la cara anterolateral externa en su tercio superior-medio, constituida por dos placas eritemato-infiltradas de aspecto verrugoso, de bordes bien definidos, la mayor de 23 x 12 x 1.0 cm y la menor de 2.5 x 1.7 x 1.0 cm de diámetro, ambas cubiertas de costras melicéricas y sanguíneo-purulentas (Fig. 1). Se realizaron estudios microbiológicos (cultivos en agar Sabouraud y algunas tinciones como Gram, Ziehl-Neelsen y plata de metanamina de Grocott), los cuales fueron negativos. La histopatología reportó epidermis con ulceración focal y depósitos de fibrina; en la dermis superficial y media, infiltrado inflamatorio constituido predominantemente por neutrófilos, además de linfocitos e histiocitos, y vasos sanguíneos dilatados (Fig. 2). Se diagnosticó pioderma gangrenoso vegetante y se realizó abordaje para descartar patologías asociadas, el cual consistió en citometría hemática, química sanguínea, pruebas funcionales hepáticas, reactantes de fase aguda, anticuerpos antinucleares, sangre oculta en heces y factor reumatoide, resultando todos en parámetros normales y negativos. Debido a la extensión de la dermatosis, se inició tratamiento con 60 mg de deflazacort, el cual se fue disminuyendo semanalmente en el

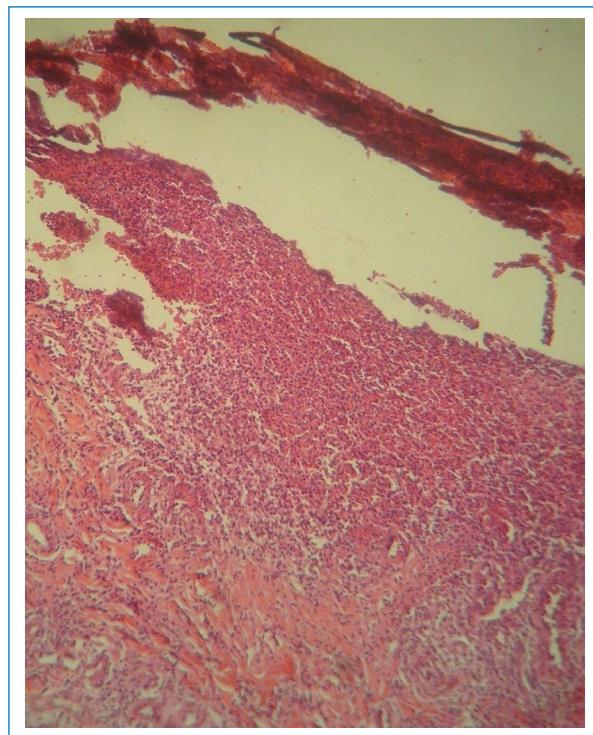


**Figura 1.** Lesión de aspecto verrugoso en la extremidad inferior izquierda.

curso de 2 meses hasta su retiro, con resolución completa del cuadro clínico y sin recidivas a 13 años del diagnóstico.

## Discusión

El pioderma gangrenoso es una afección cutánea caracterizada por una lesión eritematosa y dolorosa que progresó rápidamente a una pápula, ampolla o pústula. Es frecuente la presencia de una úlcera socavada, con un borde eritematoso violáceo, irregular, con áreas de necrosis, localizada frecuentemente en las extremidades inferiores, aunque puede afectar cualquier parte del cuerpo<sup>3,6,8</sup>. Su etiología y su patogenésis han sido ampliamente investigadas, pero continúa presentando grandes desafíos diagnósticos y terapéuticos<sup>8</sup>, incluso señalándola por algunos autores como



**Figura 2.** Corte histológico teñido con hematoxilina-eosina (40  $\mu$ m) que muestra infiltrado inflamatorio con predominio de neutrófilos.

una enfermedad idiopática en el 25-50% de los casos<sup>5,6,9</sup>. Inicialmente fue descrita como una reacción de hipersensibilidad localizada de tipo retardado de la piel a un organismo o antígeno endógeno o exógeno aún no identificado, basándose en la respuesta terapéutica a inmunosupresores y su asociación con el fenómeno de patergia<sup>9,10</sup>. En diversos estudios se reconoce la unidad folicular como un supuesto objetivo inicial de las cascadas inflamatorias, desencadenando necrosis focal de los queratinocitos, seguida por una estimulación excesiva de neutrófilos y linfocitos Th1 y Th17, y a su vez una activación del factor de necrosis tumoral alfa, las metaloproteinasas de matriz 2 y 9, el factor de crecimiento endotelial vascular y las interleucinas (IL) 1 $\beta$ , 8 y 17, induciendo infiltración local y activación de neutrófilos, lo que lleva a la formación de lesiones<sup>11</sup>. En este importante cuadro inflamatorio se describe la existencia de una disfunción neutrofílica con presencia de un tráfico anormal y sobreexpresión de IL-8 como agente altamente quimiotáctico de neutrófilos. Se ha reportado la formación de trampas extracelulares de neutrófilos (NET), que al parecer también desempeñan un papel importante en la patogénesis, y la ubicación y la profundidad de las NET darán lugar

a las diferentes variedades del pioderma. En la actualidad, se desconoce cuáles son los factores que inician y mantienen estos procesos inflamatorios<sup>11</sup>.

Se describen cinco variedades clínicas e histopatológicas principales: ulcerativa, pustulosa, ampollosa, periestomal y vegetante o superficial granulomatosa<sup>3,7</sup>. El pioderma gangrenoso vegetante se caracteriza por un curso benigno, un pronóstico favorable y una buena respuesta a los tratamientos conservadores<sup>10</sup>. Fue descrito por primera vez en 1988 por Wilson-Jones y Winkelmann<sup>9</sup>, representando la forma más rara, con una incidencia menor del 2% de todos los casos de pioderma<sup>2</sup>. En contraste con el pioderma gangrenoso de otras variedades, el vegetante puede aparecer en edades más tempranas, sin asociación con enfermedades sistémicas, y con una evolución lenta y no dolorosa<sup>7</sup>. Morfológicamente se observa una o múltiples placas superficiales y ulceradas, con fondo no purulento, sin eritema, con proyecciones exofíticas o vegetantes de bordes bien definidos y no socavados<sup>9</sup>, localizadas en el tronco (52%), las extremidades (31%), la cara (9%), las ingles (5%) o la piel cabelluda (2%)<sup>2,7</sup>.

El diagnóstico se realiza mediante correlación clínico-histopatológica, por lo que sus características serán la base para excluir otras patologías como infecciones bacterianas, micobacterianas y fúngicas, enfermedades autoinflamatorias, enfermedades granulomatosas o neoplasias cutáneas<sup>7,9</sup>. Precisamente por la diversidad clínica en sus variedades, a menudo se confunde con otros trastornos, enlistándose un alto número de diagnósticos diferenciales<sup>1,2</sup>. En el pioderma gangrenoso vegetante se recomienda el abordaje como síndrome verrugoso, incluyendo el acrónimo PLECT (paracoccidioidomicosis, leishmaniasis, esporotricosis, cromomicosis, tuberculosis cutánea), así como histoplasmosis y blastomicosis dentro de las enfermedades infecciosas<sup>1,7</sup>. Otros diagnósticos a considerar son pérfido vegetante, enfermedades granulomatosas, síndrome antifosfolípido, carcinoma basocelular y espinocelular, granuloma por cuerpo extraño, vasculitis, sífilis y erupción por fármacos o drogas, entre otros<sup>3,9</sup>. Además, los hallazgos histológicos dependen del sitio de la biopsia y del tiempo de evolución de la lesión, no son específicos y solo ayudan a descartar otras causas de úlceras; es ideal hacer una biopsia de los márgenes de la lesión, dado que ahí radican los hallazgos más útiles, encontrando el «granuloma de tres capas», que consiste en una zona central con una capa interna de neutrófilos, una zona intermedia de histiocitos y células gigantes, y una capa externa con plasmocitos, eosinófilos y algunos vasos sanguíneos dilatados, dando la imagen típica de trayectos sinusales,

y en la dermis se encuentra una hiperplasia psudoepitelomatosa. Hay que tener cuidado cuando la muestra se obtiene del centro de la lesión, ya que se ha descrito la presencia de vasculitis, y en caso de ser prominente, se debería considerar como primer diagnóstico diferencial una vasculopatía primaria<sup>2,3,9,10</sup>.

Como en cualquier enfermedad, un diagnóstico tardío o erróneo puede ejercer un efecto perjudicial sobre la atención del paciente, retraso en la terapia y peor pronóstico<sup>6</sup>. Recientemente se han propuesto unos criterios diagnósticos mediante la metodología Delphi que incluyen un criterio mayor relacionado con un estudio histopatológico compatible y ocho criterios menores (Tabla 1). El diagnóstico se establece con el criterio mayor y al menos cuatro criterios menores<sup>3,12,13</sup>, garantizando una sensibilidad del 86% y una especificidad del 90%<sup>13</sup>. Nuestro paciente cumplió con el criterio mayor y, como criterios menores, con la exclusión de procesos infecciosos, dos úlceras ubicadas en la región anterior de la pierna, la reducción del tamaño de la úlcera después del uso de inmunosupresores y la cicatrización en aspecto de «papel arrugado» al resolver la lesión. Hacemos hincapié en que los criterios propuestos no aplican en su totalidad al pioderma gangrenoso vegetante, como lo son el antecedente personal de enfermedad inflamatoria intestinal o el eritema periférico de la lesión.

El tratamiento del pioderma gangrenoso sigue siendo en gran medida anecdótico, sin pautas nacionales ni internacionales, siendo su selección en función de las enfermedades subyacentes del paciente y del patrón, la variedad, la gravedad y la progresión de la dermatosis<sup>3,6</sup>. Los inmunosupresores son el pilar del tratamiento, siendo los corticosteroides sistémicos los fármacos de primera línea (prednisona 0.5-1 mg/kg al día). La peculiaridad de la variedad vegetante es que en general responde a terapia tópica (cremas, ungüentos o fármacos intralesionales)<sup>9,10,14</sup>; no obstante, no es la regla, sobre todo cuando se trata de lesiones diseminadas, como lo fue nuestro caso, en el que por la extensión de las lesiones no eran una opción viable las terapias no sistémicas. Se reporta el uso de corticosteroides de alta potencia, como el clobetasol al 0.05% en monoterapia, con tasa de curación del 42.6% de los casos a los 6 meses y con recaídas en un 21.1%. Los inhibidores de la calcineurina tópicos (tacrolimus, pimecrolimus, ciclosporina) se usan dos veces al día, durante semanas, hasta la curación, con reducción a una vez al día durante 2 meses si no aparecen nuevas lesiones. Se recomienda una reducción adicional a dos veces por semana durante 6 a 12 meses antes de suspender<sup>15</sup>. Los autores agregan que el tamaño de la lesión en el momento del diagnóstico

**Tabla 1.** Criterios para el diagnóstico de pioderma gangrenoso ulcerativo propuestos mediante metodología Delphi<sup>13</sup>

Criterio mayor	
Biopsia del borde de la úlcera	Presencia de infiltrado neutrofílico
Criterios menores	
Histología	Exclusión de procesos infecciosos (incluye tinciones especiales y cultivos de tejidos)
Antecedentes	Fenómeno de patergia (aparición de úlceras en sitios de traumatismo)
	Antecedente personal de enfermedad inflamatoria intestinal o artritis inflamatoria
	Presencia de pápula, pústula o vesícula que rápidamente progresó a ulceración
Exploración física (o evidencia fotográfica)	Eritema periférico, borde desprendido, hipersensibilidad en el sitio de la ulceración
	Úlceras múltiples (al menos una en la región anterior de la pierna)
	Cicatriz cribiforme o de «papel arrugado» después de la resolución de la úlcera
Tratamiento	Reducción del tamaño de la úlcera después de 1 mes de tratamiento inmunosupresor

es un predictor significativo para el tiempo de curación<sup>15</sup>. En las formas diseminadas superficiales se recomienda terapia sistémica con corticosteroides en múltiples pulsos cortos; hasta un 39% de los pacientes requieren más de un pulso de prednisona<sup>1,2</sup>. Aunque se presenta el fenómeno de patergia en un 20-30% de los casos, el último avance en terapia del pioderma refractario es el abordaje quirúrgico (desbridamiento suave del lecho de la herida y de sus bordes en combinación con autoinjerto, xenoinjerto, terapia de presión negativa, oxígeno hiperbárico, colgajos o sustitutos dérmicos), reportándose hasta en el 86% de los pacientes como un tratamiento exitoso, siempre manteniendo una inmunosupresión adecuada<sup>16</sup>. En nuestro caso, a pesar del tamaño de la lesión, 2 meses de tratamiento sistémico fueron suficientes para la mejoría completa.

## 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 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 han obtenido el consentimiento informado del paciente referido en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Referencias

- Oppermann K, Cocco AR, Heck R, Bonamigo RR. PLECT or PPLECT? Granulomatous pyoderma gangrenosum in the differential diagnosis of the verrucous syndrome. *An Bras Dermatol.* 2018;93:605-7.
- Fernández R, Mercau S, Cidone S, Gorosito M, Fernández RA. Pioderma gangrenoso vegetante. *Dermatol Argent.* 2017;23:139-41.
- George C, Deroide F, Rustin M. Pyoderma gangrenosum — a guide to diagnosis and management. *Clin Med.* 2019;19:224-8.
- Syed Z, Syed S, Burmaster K. A case report of localized vegetative pyoderma gangrenosum of the foot in a patient with myasthenia gravis in an outpatient setting. *Cureus.* 2023;15:1-4.
- Suárez-Pérez JA, Herrera-Acosta E, López-Navarro N, Vilchez-Márquez F, Prieto JD, Bosch RJ, et al. Pioderma gangrenoso: presentación de 15 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;103:120-6.
- Nazir A, Zafar A. Management of idiopathic pyoderma gangrenosum with azathioprine as the primary adjunct in an Asian man: a case report. *Cureus.* 2022;14:e25177.
- Shavit E, Cecchini M, Limacher JJ, Walsh S, Wentworth A, Davis MDP, et al. Superficial granulomatous pyoderma gangrenosum involving the face: a case series of five patients and a review of the literature. *J Cutan Med Surg.* 2021;25:371-6.
- Baruah TD, Ray R, Manju R. Pyoderma gangrenosum: an ulcer with unorthodox treatment. *Cureus.* 2021;13:e19324.
- Gambichler T, Arafat Y, Kautz O, Boms S. Disseminated superficial granulomatous pyoderma. Letter the editor. *Int Wound J.* 2022;19:2229-31.
- Pizzariello G, Olivares L, Lois M, Anaya J, Maronna E. Pioderma gangrenoso vegetante. Presentación de 7 casos. *Dermatol Argent.* 2012;18:383-8.
- Ishikawa M, Yamamoto T. Neutrophil extracellular traps formation in the lesional skin of various types of pyoderma gangrenosum. *Exp Dermatol.* 2023;32:2029-33.
- Duarte FVL, Lacerda Andrade C, Wagner de Souza A, Rego J, Siveiro Do Vale E, Pereira PJR. Pyoderma gangrenosum: update and guidance. *Rev Bras Cir Plast.* 2022;37:423-30.
- Maverakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U, et al. Diagnostic criteria of ulcerative pyoderma gangrenosum: a Delphi consensus of international experts. *JAMA Dermatol.* 2018;154:461-6.
- Janowska A, Oranges T, Fissi A, Davini G, Romanelli M, Dini V. PG-TIME: a practical approach to the clinical management of pyoderma gangrenosum. *Dermatol Ther.* 2020;33:e13412.
- Maronese CA, Pimentel MA, Li MM, Genovese G, Ortega-Loayza AG, Marzano AV. Pyoderma gangrenosum: an updated literature review on established and emerging pharmacological treatments. *Am J Clin Dermatol.* 2022;23:615-34.
- Eisendle K, Thuile T, Deluca J, Pichler M. Surgical treatment of pyoderma gangrenosum with negative pressure wound therapy and skin grafting, including xenografts: personal experience and comprehensive review on 161 cases. *Adv Wound Care.* 2020;9:405-25.

## Mastocitosis sistémica indolente con respuesta a fototerapia en una paciente con otras neoplasias no hematológicas: un reto terapéutico

### *Indolent systemic mastocytosis with response to phototherapy in a patient with other non-hematologic neoplasms: a therapeutic challenge*

Diana G. Santamaría-Domínguez, Jimena Pérez-Rubio, Ilse Y. Osorio-Aragón, María E. Vega-Memije y Rosa M. Lacy-Niebla\*

División de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México, México

#### Resumen

La mastocitosis es un trastorno hematopoyético clonal poco frecuente caracterizado por la proliferación de mastocitos neoplásicos en la piel u otros órganos, incluida la médula ósea. Se clasifica en cutánea, sistémica y el sarcoma de mastocitos. Los tratamientos se centran en el control de los síntomas o en la eliminación de los mastocitos, con inhibidores de KIT como la midostaurina y el avapritinib como terapias efectivas. La fototerapia ha demostrado su eficacia en el control sintomático en la mastocitosis sistémica indolente como en el caso presentado, mejorando la calidad de vida.

**Palabras clave:** Mastocitosis sistémica. Indolente. Fototerapia. Calidad de vida. Afectación multisistémica. Mastocitos.

#### Abstract

Mastocytosis is a rare clonal hematopoietic disorder characterized by the proliferation of neoplastic mast cells in the skin or other organs, including the bone marrow. It is classified into cutaneous, systemic, and mast cell sarcoma. Treatments focus on symptoms control or eliminating mast cells, with KIT inhibitors like midostaurin and avapritinib being effective therapies. Phototherapy has proven effective in symptomatic control in indolent systemic mastocytosis as in the presented case, improving quality of life.

**Keywords:** Systemic mastocytosis. Indolent. Phototherapy. Quality of life. Multisystem involvement. Mast cells.

#### \*Correspondencia:

Rosa M. Lacy-Niebla  
E-mail: rosilacy@yahoo.com.mx  
0210-5187/© 2025 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/>).

Fecha de recepción: 26-11-2024

Fecha de aceptación: 02-04-2025

DOI: 10.24875/MCUT.24000087

Disponible en internet: 26-08-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025;Supl. 2:23-29

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

## Introducción

La mastocitosis pertenece a un grupo de enfermedades proliferativas de células madre hematopoyéticas, se caracteriza por una producción anormal y acumulación de mastocitos en diversos tejidos. Es un trastorno hematopoyético clonal poco frecuente que se manifiesta en la piel, médula ósea y otros órganos<sup>1,2</sup>. Dependiendo del tejido afectado y la carga de mastocitos, se clasifica en tres formas principales: la mastocitosis cutánea (MC), forma más frecuente en niños, limitada exclusivamente a la piel; la mastocitosis sistémica (MS), y el sarcoma de mastocitos, una variante extremadamente rara, agresiva y de mal pronóstico, que generalmente se presenta con tumores extramedulares<sup>3</sup> (Fig. 1)<sup>4</sup>.

La mastocitosis sistémica indolente (MSI) es la presentación más frecuente en adultos de MS, tiene un curso benigno y crónico, con síntomas multisistémicos leves relacionados principalmente con la liberación de mediadores mastocitarios. Tiene una expectativa de vida similar a la de la población general<sup>5,6</sup>.

Otra variante menos común es la mastocitosis sistémica asociada a neoplasias, que se presenta con trastornos hematológicos como la leucemia mieloide crónica o mielofibrosis. Es crucial distinguir esta variante debido a su impacto pronóstico<sup>5,6</sup>.

Las mutaciones en el protooncogén *KIT*, particularmente la mutación de ganancia de función D816V, desempeñan un papel crucial en la patogénesis de la enfermedad. Esta mutación provoca la activación constitutiva de la tirosina cinasa, lo que estimula la proliferación descontrolada de los mastocitos. El descubrimiento de estas alteraciones moleculares es crucial para desarrollar terapias dirigidas, que no solo se enfocan en los síntomas, sino que buscan atacar directamente las vías moleculares implicadas en la patogénesis de la mastocitosis. Los inhibidores de la tirosina cinasa (ITK), como el imatinib y la midostaurina, han mostrado eficacia en el tratamiento de la mastocitosis en pacientes con la mutación D816V del gen *KIT*. La midostaurina, en particular, ha demostrado ser efectiva para controlar los síntomas, y también para reducir la carga mastocítica y mejorar parámetros de calidad de vida en pacientes con formas avanzadas de la enfermedad. Por otro lado, el desarrollo de nuevos inhibidores como el avapritinib y el bezuclastinib ofrece una estrategia adicional, especialmente en casos refractarios o con carga mutacional elevada<sup>3</sup>.

La fototerapia, particularmente con radiación ultravioleta tipo B de banda estrecha (NB-UVB), se ha

convertido en una opción terapéutica eficaz para tratar casos refractarios de MC y MSI. Este tipo de tratamiento es útil para mejorar los síntomas como el prurito y reducir la carga de lesiones como máculas y pápulas eritematosas e hiperpigmentadas<sup>5,7</sup>.

El objetivo de este manuscrito es resaltar la eficacia de la fototerapia con NB-UVB como una estrategia efectiva en el manejo de una paciente con MSI, ofreciendo nuevas perspectivas para mejorar la calidad de vida de pacientes con diagnóstico de MSI.

## Caso clínico

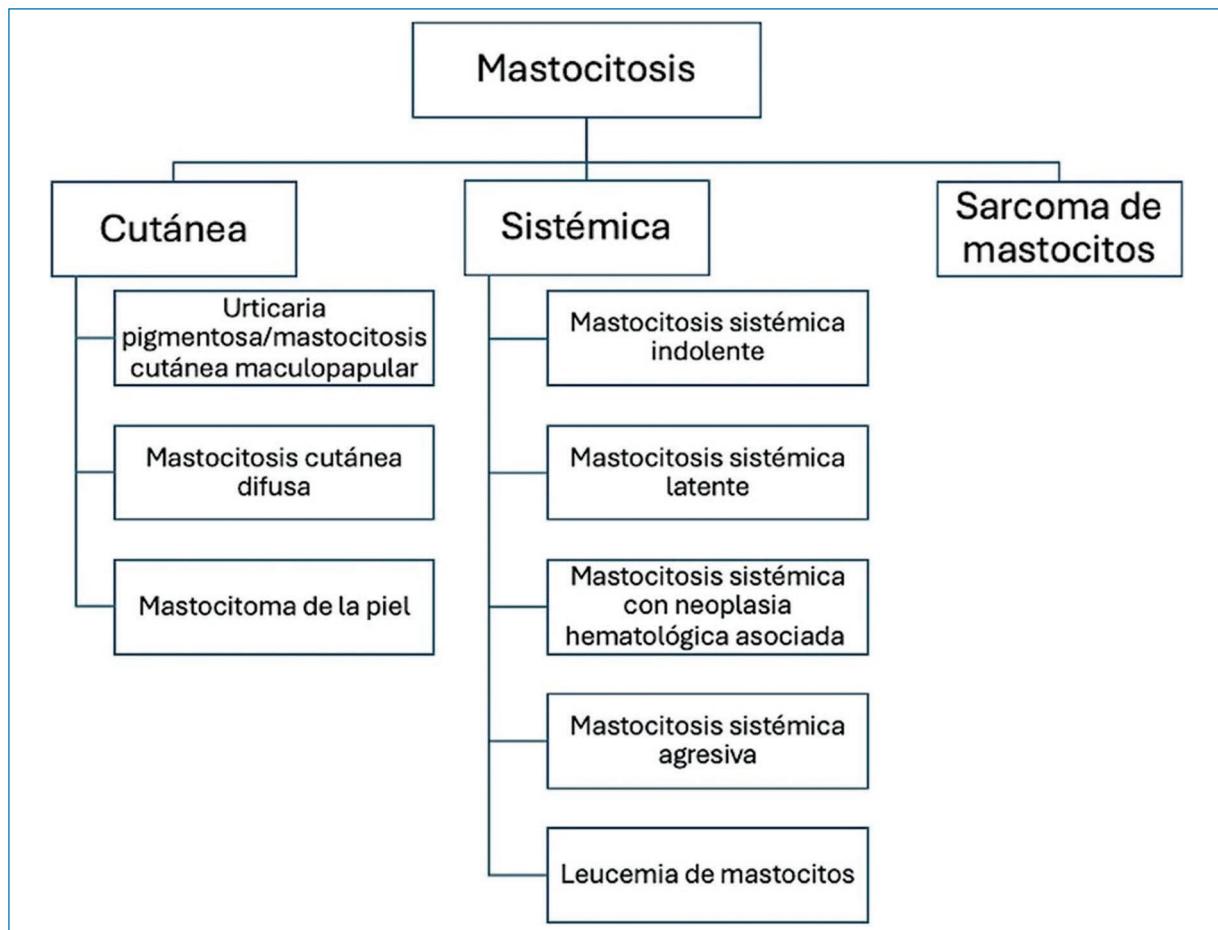
Mujer de 57 años, referida en 2023 al servicio de dermatología de nuestro hospital porque presentaba una dermatosis de 16 años de evolución, bilateral, simétrica, diseminada a tórax, abdomen y extremidades, caracterizada por múltiples máculas y pápulas hiperpigmentadas, algunas eritematosas, bien delimitadas y muy pruriginosas, con signo de Darier positivo (Fig. 2).

Contaba con antecedentes personales de reacción alérgica urticaria secundaria a antiinflamatorios no esteroideos, así como cáncer de mama unilateral en 2017 tratado con cirugía conservadora, radioterapia y quimioterapia adyuvante con anastrozol. En 2022 se diagnosticó cáncer de colon derecho que fue tratado con resección quirúrgica y oxiplatino. Actualmente en tratamiento para diabetes, dislipidemia y dolor crónico con gabapentina, venlafaxina, tramadol, metformina y bezafibrato.

Un estudio histopatológico de piel en el año 2017 reportó dermatitis perivasicular superficial por linfocitos y mastocitos CD117+, compatible con mastocitosis cutánea, sin descartarse una mastocitosis sistémica (Figs. 3 y 4). En un instituto de tercer nivel se confirmó el diagnóstico de mastocitosis sistémica. La paciente cumplió con un criterio mayor y dos menores para el diagnóstico de MSI: infiltrados multifocales en médula ósea de mastocitos CD117+, los mastocitos en médula ósea y sangre periférica expresaban CD25, CD30 y en la biopsia de médula ósea más del 25% de los mastocitos presentaron una morfología inmadura atípica. Debido a los recursos limitados de la paciente, los niveles séricos de triptasa no se evaluaron.

En 2017 recibió tratamiento con midostaurina, prednisona y loratadina, con mínima mejoría de los síntomas, sin embargo no hubo respuesta de afección cutánea, por lo que se agregó imatinib, con el que tampoco se obtuvo respuesta terapéutica.

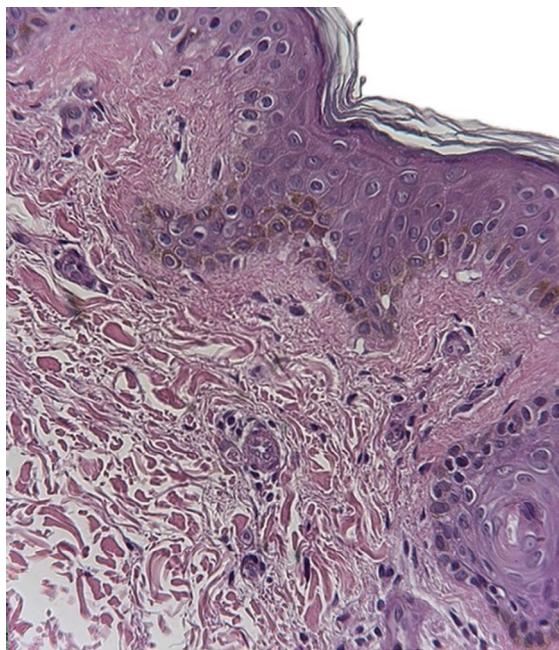
En 2023 iniciamos tratamiento con fototerapia NB-UVB con un equipo «Daavlin Modelo 3 series



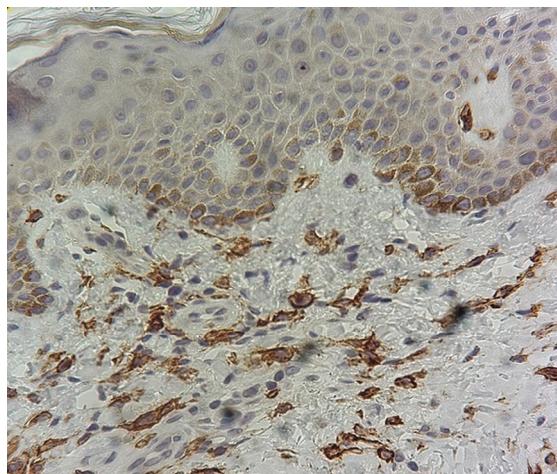
**Figura 1.** Clasificación de mastocitosis y sus variedades (modificada de Horny et al., 2017<sup>4</sup>).



**Figura 2.** Múltiples máculas y pápulas eritematosas y pigmentadas. Signo de Darier positivo (flecha). Antes de recibir fototerapia con radiación ultravioleta tipo B de banda estrecha.



**Figura 3.** Tinción hematoxilina-eosina. Se observa infiltrado perivascular, con predominio de linfocitos y mastocitos, algunos fusiformes (60x).



**Figura 4.** Inmunohistoquímica CD117 positivos en los numerosos mastocitos perivasculares e intersticiales (60x).

PC311-350 24/24» con tres sesiones semanales, con una dosis inicial de 150 mJ/cm<sup>2</sup> e incrementos de 100 mJ/cm<sup>2</sup> por sesión, hasta 1.500 mJ/cm<sup>2</sup> cuando se evidenció inicio de respuesta terapéutica y loratadina 10 mg cada 24 h.

La paciente ha presentado una mejoría cutánea del 80%, se encuentra asintomática, aún con presencia de algunas máculas hiperpigmentadas y con signo de Darier positivo. Al momento de realizar este reporte ha recibido 207 sesiones, con una dosis acumulada de 292.532 mJ/cm<sup>2</sup> de NB-UVB (Figs. 5 y 6).

## Discusión

Las actualizaciones recientes en los criterios de diagnóstico de la MS han enfatizado en la morfología y los estudios de inmunohistoquímica para identificar triptasa, CD117, CD25, CD30 y CD2 positivos en los mastocitos. Además, la detección de mutaciones activadoras de *KIT* ahora se considera un criterio diagnóstico menor<sup>2,6,7</sup>.

El tratamiento de la MSI ha sido principalmente sintomático. En casos de mastocitosis sistémica avanzada algunas estrategias de manejo terapéutico son la terapia citorreductora con interferón alfa, que ha mostrado resultados variables, por lo que ha sido

reemplazada por ITK como el imatinib, que es eficaz en MS sin mutación *KIT* D816V<sup>3</sup>. Desconocemos si la paciente es portadora de esta mutación, ya que no se realizó la búsqueda de esta alteración genética. Sin embargo, no obtuvo mejoría clínica con imatinib.

La midostaurina es de gran utilidad para MS agresiva, ya que ha conseguido respuestas significativas con mejoría sintomática. El avapritinib, inhibidor de la multicinasa 1, ha conseguido altas tasas de respuesta en estudios clínicos y es la primera línea terapéutica para la MSI. El bezuclastinib, selectivo para *KIT* D816V, muestra mejoría temprana en las manifestaciones clínicas de los pacientes; ahora es una terapia prometedora para casos refractarios<sup>7,8</sup>. La paciente que se describe había sido tratada con midostaurina, prednisona e imatinib, sin mejoría del prurito y con persistencia de las lesiones cutáneas.

También se han estudiado algunas combinaciones terapéuticas con ITK con agentes hipometilantes para tratar clones genéticos diversos y el trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas (alo-HSCT) como una opción potencialmente curativa<sup>3,6</sup>.

La fototerapia con NB-UVB o psoralenos con radiación ultravioleta tipo A (PUVA) son opciones terapéuticas para casos refractarios, incluyendo pacientes con MC y MSI. El mecanismo de acción de la fototerapia se basa en la supresión de la actividad de los mastocitos, inhibiendo la liberación de mediadores inflamatorios como histamina y leucotrienos. Además, contribuye a reducir la infiltración de mastocitos en la piel, modulando la expresión de marcadores como CD117. También se ha observado que induce apoptosis



**Figura 5.** Máculas hiperpigmentadas residuales después de 30 sesiones de tratamiento con radiación ultravioleta tipo B de banda estrecha.



**Figura 6.** Seguimiento después de recibir fototerapia con radiación ultravioleta tipo B de banda estrecha (sesión 207).

en células inflamatorias y regula el microambiente inmunitario, lo que disminuye la inflamación crónica.

Adicionalmente, estudios recientes sugieren que la fototerapia puede reducir los niveles séricos de

triptasa, lo que se correlaciona con una mejora en los síntomas<sup>9,10</sup>.

Un estudio realizado por Brazelli et al. comparó estas dos modalidades y demostró que tanto NB-UVB como

PUVA son eficaces en el manejo de pacientes con MC y MSI. Este trabajo reportó mejoras significativas en las lesiones de piel, incluyendo disminución del prurito y de las máculas eritematosas, después de 20 sesiones. Aunque ambos tipos de fototerapia mostraron beneficios, el PUVA se asoció con mejores resultados en casos graves, sin embargo presentó mayor riesgo de efectos adversos<sup>5</sup>.

En nuestro caso, la paciente presentaba lesiones maculopapulares eritematosas generalizadas con prurito significativo. Después del tratamiento con antihistamínicos, los síntomas de la paciente persistieron, lo que justificó el inicio de la fototerapia con NB-UVB. De manera similar a los hallazgos reportados por Brazelli et al., nuestra paciente experimentó una marcada reducción del prurito medido mediante la escala numérica verbal y una notable mejoría en la apariencia de las lesiones cutáneas, persistiendo únicamente algunas máculas hiperpigmentadas después de 30 sesiones.

Por otro lado, la liberación de mediadores inflamatorios por los mastocitos podría crear un microambiente que favorezca la carcinogénesis. Meloti et al. encontraron que en los adenomas rectales existe un aumento de mastocitos perivasculares, lo que posiblemente representa una asociación en nuestra paciente con su antecedente de carcinoma colorrectal<sup>11</sup>. Las mutaciones en el gen *KIT* se han encontrado en otras neoplasias como algunos subtipos de cáncer de mama y cáncer de colon, sugiriendo una posible vía genética común<sup>12</sup>. El epitelio ductal normal de la mama suele ser positivo para este gen, pero los carcinomas mamarios rara vez lo expresan, indicando una pérdida temprana de *KIT* durante la transformación tumoral<sup>13</sup>. Se propuso a la paciente, que presentaba las tres neoplasias, la búsqueda de estas mutaciones por parte del servicio de genética, pero se negó a la realización de estos estudios, por lo que no pudo establecerse en ella esta característica asociación.

Con el uso de las nuevas formas de tratamiento y combinaciones con tratamientos de segunda o tercera línea, se han obtenido respuestas completas y remisiones, esto se traduce en una mejora en la calidad de vida y supervivencia de los pacientes<sup>7</sup>.

## Conclusión

En casos de MSI, el abordaje terapéutico se centra en el alivio de los síntomas y en la prevención de episodios anafilácticos. La carga sintomática puede ser significativa, afectando su calidad de vida. Si bien la

fototerapia ha demostrado ser efectiva en el manejo de los síntomas de la mastocitosis, es esencial considerar su posible asociación con un mayor riesgo de cáncer de piel, especialmente en pacientes con antecedentes de neoplasias.

En esta paciente con MSI, la fototerapia con NB-UVB demostró ser eficaz para reducir de manera significativa los síntomas clínicos, mejorando notablemente su calidad de vida. Aunque no se alcanzó una remisión completa, se logró una mejoría sostenida que permitió disminuir progresivamente la frecuencia de las sesiones hasta alcanzar la frecuencia mínima eficaz, manteniendo el control sintomático.

Se ha demostrado que en los pacientes con mastocitosis y neoplasias hematológicas asociadas puede empeorar la sintomatología, y en algunos casos, el tratamiento efectivo de estas neoplasias mejora las manifestaciones clínicas, aunque nuestro caso no se clasifica como una mastocitosis sistémica asociada a neoplasias se debe mantener una evaluación continua debido a esta relación frecuente. La relación entre la MS y cánceres no hematológicos como mama o colon requiere más investigación, especialmente considerando las posibles mutaciones compartidas en *KIT*.

Los avances en la identificación molecular y en el desarrollo de terapias dirigidas han mejorado considerablemente el pronóstico y el tratamiento de la mastocitosis sistémica, aunque se necesitan más estudios para optimizar las estrategias de manejo y definir el papel de tratamientos como el alo-HSCT y la fototerapia en sus diferentes modalidades. Además se recomienda un enfoque multidisciplinario que incluya dermatología y hematooncología para el manejo adecuado y la vigilancia continua de estos pacientes.

## Financiamiento

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

## Conflictos 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 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 han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Referencias

- Li JY, Ryder CB, Zhang H, Cockey SG, Hyjek E, Moscinski LC, et al. Review and Updates on Systemic Mastocytosis and Related Entities. *Cancers*. 2023;15(23):5626.
- Leguit RJ, Wang SA, George TI, et al. The international consensus classification of mastocytosis and related entities. *Virchows Arch* 2023;482:99-112.
- Veitch S, Radia DH. Recent Advances in the Therapeutic Management of Advanced Systemic Mastocytosis. *Diagnostics* 2023;14(1):80.
- Horny HP, Akin C, Arber DA, Peterson LC, Tefferi A, Metcalfe DD, et al. Mastocytosis. En: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Arber DA, editores. *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Revised 4<sup>th</sup> ed.* Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2017. p. 62-69.
- Brazzelli V, Grassi S, Merante S, Grasso V, Cicciocippo R, Bossi G, et al. Narrow-band UVB phototherapy and psoralen-ultraviolet A phototherapy in the treatment of cutaneous mastocytosis: a study in 20 patients. *Photodermatol Photomed Photomed*. 2016;32(5-6):238-246.
- Gottlib J, George TI. Mastocytosis and mast cell neoplasms in hematologic disorders. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2015;29(5):1083-99.
- Pardanani A. Systemic mastocytosis in adults: 2019 update on diagnosis, risk stratification and management. *Am J Hematol*. 2018;93(3):363-77.
- Deininger MW, DeAngelo DJ, Radia DH, George TI, Yang G, Sen J, et al. Control eficaz de la mastocitosis sistémica avanzada con avapritinib: análisis mutacional del estudio clínico Explorer. *Blood*. 2021; 138(1):318.
- Pyatilova P, Teplyuk N, Olsiova O, Kovrigina A, Gadaev I, Kolkhir P. Efficacy of PUVA in Russian patients with mastocytosis: a case series and review of literature. *Int J Dermatol*. 2018;57(9):e59-e64.
- Husain Z, Waterman D, Ellison K, DeSimone JA. Management of poorly controlled indolent systemic mastocytosis using narrowband UVB phototherapy. *Cutis*. 2017;99(5):E30-E33.
- Melotti-Fiorio L, Silva-Sinara-Alves I, Rohor-de-Souza F, Grassi-Bautz W, Silva-Souza-Ribeiro F, Pinto-Nogueira-da-Gama L, et al. Los mastocitos perivasculares y la expresión de VEGF, laminina-332 y MMP-9 en neoplasias colorrectales humanas. *Rev Gastroenterol Mex*. 2022;88(4):361-8.
- Cimpean AM, Tamma R, Ruggieri S, Nico B, Toma A, Ribatti D. Mast cells in breast cancer angiogenesis. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2017; 115:23-6.
- Miettinen M, Lasota J. KIT (CD117): a review on expression in normal and neoplastic tissues, and mutations and their clinicopathologic correlation. *Appl Immunohistochem Mol Morphol*. 2005;13(3):205-20.

## Nódulo ceroso en el ala nasal posttraumático: presentación clínica y resolución quirúrgica

### *Waxy nodule on the nasal ala post-trauma: clinical presentation and surgical resolution*

Valeria Alfaro-Fierro<sup>1\*</sup>, Felipe Alcayaga-de la Ribera<sup>1</sup>, Pamela Vergara-Pinto<sup>1</sup>, Claudio Escanilla-Figueroa<sup>1</sup> y Laura Segovia González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Barros Luco Trudeau. Santiago, Chile

#### Resumen

La amiloidosis nodular cutánea primaria es un tipo raro de amiloidosis en la que el depósito de amiloide se limita a la piel. A diferencia de la amiloidosis macular o liquenoide, se cree que el daño epidérmico traumático no desempeña un papel etiopatogénico. Debe ser estudiada y seguida, ya que se asocia con el síndrome de Sjögren y se ha reportado progresión a amiloidosis sistémica. Los hallazgos dermoscópicos incluyen un fondo anaranjado-amarillento, líneas blancas brillantes y telangiectasias lineales y serpiginosas. El tratamiento es la escisión quirúrgica, aunque se han descrito diversas opciones terapéuticas. Presentamos un caso inusual de amiloidosis nodular cutánea primaria secundaria a un trauma local.

**Palabras clave:** Amiloidosis. Amiloidosis cutánea nodular localizada. Trauma local. Dermoscopia. Fondo amarillo-naranja.

#### Abstract

Primary cutaneous nodular amyloidosis is a rare type of amyloidosis where the deposition of amyloid is limited to the skin, and unlike macular or lichenoid amyloidosis, traumatic epidermal damage is not believed to play an etiopathogenic role. Must be studied and followed-up, because it is associated with Sjögren's syndrome and progression to systemic amyloidosis has been reported. Dermoscopy findings are yellow-orange background, bright white lines, and linear and serpiginous telangiectasias. The treatment is surgical excision, although various treatment options have been described. We report a unusual case of primary cutaneous nodular amyloidosis secondary to local trauma on the nose.

**Keywords:** Amyloidosis. Localized cutaneous nodular amyloidosis. Local trauma. Dermoscopy. Yellow-orange background.

**\*Correspondencia:**

Valeria Alfaro-Fierro

E-mail: valeriaalfaro@ug.uchile.cl

1989-8932/© 2025 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/>).

Fecha de recepción: 30-12-2024

Fecha de aceptación: 15-11-2025

DOI: 10.24875/MCUT.24000094

Disponible en internet: 17-12-2025

Med Cutan Iber Lat Am. 2025; Supl. 2:30-34

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

## Introducción

La amiloidosis nodular cutánea primaria es un tipo raro de amiloidosis en la que el depósito de amiloide se limita a la piel sin afectar otros órganos. A diferencia de la amiloidosis macular o liquenoide, se cree que el daño epidérmico debido a la fricción o el rascado no tiene un papel etiopatogénico. Informamos un caso inusual de amiloidosis nodular cutánea primaria secundaria a un trauma directo en la cara.

## Caso clínico

Mujer de 84 años con antecedentes de hipertensión, que consultó por una lesión en la nariz que había ido creciendo de manera progresiva durante 5 años posterior a un golpe directo en esa zona en una caída. La lesión no era dolorosa ni pruriginosa, pero le causaba una preocupación estética significativa.

En el examen se observó una lesión nodular en el ala nasal derecha, de color amarillo-naranja, firme a la palpación (Fig. 1A). La dermatoscopia mostró un fondo homogéneo de color amarillo-naranja con vasos telangiectásicos lineales y líneas blancas brillantes (Fig. 1B).

El estudio histológico de la biopsia de piel mostró un extenso depósito de material eosinófilico amorfo en la dermis, con células plasmáticas (Fig. 2A). La tinción positiva con rojo Congo mostró birrefringencia de color verde manzana bajo luz polarizada (Figs. 2 B y C), lo que confirmó el diagnóstico de amiloidosis nodular.

El estudio complementario incluyó hemograma completo, perfil metabólico, panel reumatólogico, electroforesis de proteínas en suero y orina, radiografía de tórax y electrocardiograma. Todos los resultados fueron normales, lo que descartó la afectación sistémica.

La lesión fue extirpada quirúrgicamente, realizando la cobertura del defecto mediante una técnica de colgajo melolabial interpolado en dos etapas, con división del pedículo a las 3 semanas (Fig. 3A). El objetivo de esta reparación fue resear por completo la lesión mientras se preservaba la unidad cosmética afectada. En el seguimiento a los 6 meses, la paciente presentó un resultado estético aceptable, sin signos de recurrencia local ni sistémica (Fig. 3B). La paciente ha sido seguida durante 2 años posterior al diagnóstico con laboratorio básico anualmente, incluyendo panel reumatólogico y electroforesis de proteínas en suero y orina, sin resultados significativos.

## Discusión

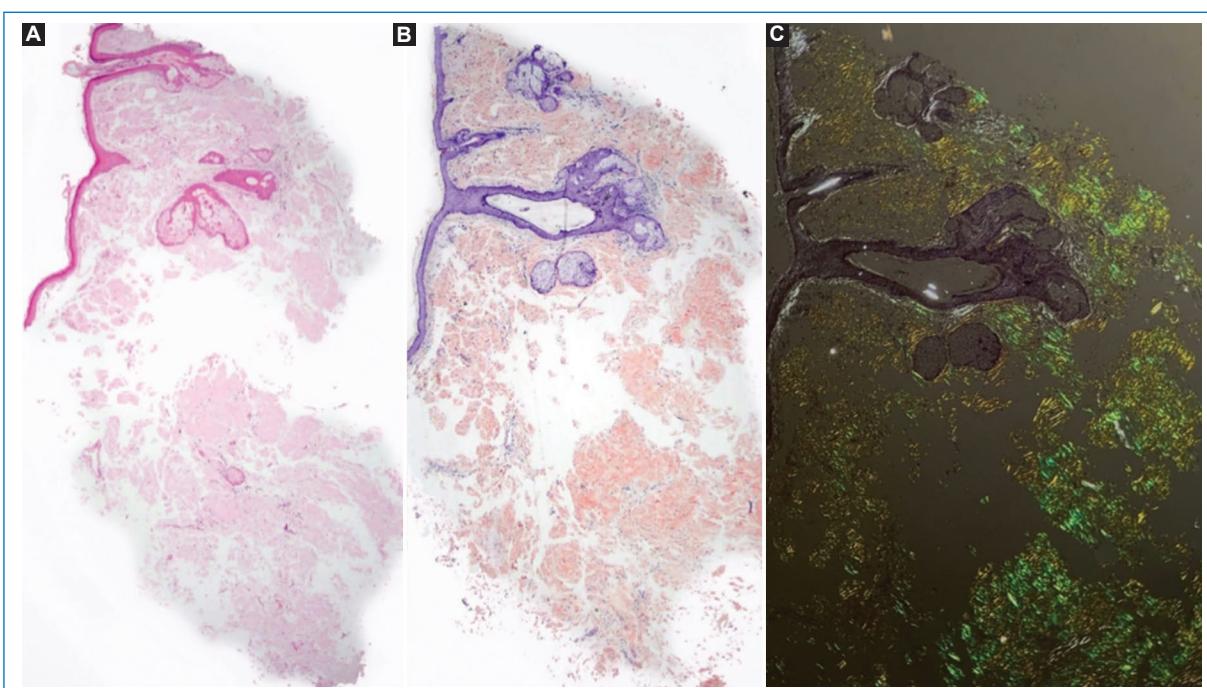
La amiloidosis nodular cutánea primaria es una forma infrecuente y distinta de amiloidosis atribuida a la proliferación de células plasmáticas y al depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulina en la piel, sin asociación con amiloidosis sistémica ni con discrasias hematológicas. El amiloide depositado en este tipo de amiloidosis suele ser de tipo AL (cadenas ligeras de inmunoglobulina, ya sea kappa o lambda), resultado de una proliferación local de células plasmáticas<sup>1,2</sup>. Se desconoce su causa exacta y, a diferencia de la amiloidosis macular o liquenoide, no se cree que el daño epidérmico traumático debido a rascarse o a la fricción desempeñe un papel etiopatogénico<sup>1-3</sup>. A pesar de lo anterior, se ha reportado un caso de amiloidosis nodular en el que, mediante estudios de inmunohistoquímica, cromatografía y doble espectrometría de masas, se demostró que el depósito amiloide no correspondía a cadenas livianas ni pesadas, sino que se originaba a partir de queratinocitos, siendo amiloide de tipo AK<sup>4</sup>. En particular, solo existe un reporte de caso en la literatura en el que una lesión de amiloidosis nodular se desarrolló posterior a un traumatismo local<sup>4</sup>, similar a nuestra paciente. Ambos reportes evidencian una clara relación temporal entre el desarrollo de esta lesión y el antecedente del daño traumático. Sin embargo, no está claro si el amiloide deriva del daño de queratinocitos o de células plasmáticas, por lo que se requieren más estudios para verificar la relación causal entre el trauma y el desarrollo de amiloidosis nodular.

Suele presentarse como un nódulo, pápula o placa de color rosa-marrón y apariencia cerosa, rara vez múltiple, y se localiza principalmente en áreas acrales, aunque también se han descrito casos en la cara, el cuero cabelludo y los miembros<sup>1,2</sup>. La edad promedio de presentación es de 55 años, sin predilección por un sexo. Generalmente es asintomática<sup>1</sup>, en ocasiones pruriginosa, y puede provocar preocupación estética y angustia. El diagnóstico se realiza por histopatología, que muestra depósitos de material eosinófilico amorfo en la dermis profunda y el tejido subcutáneo, con birrefringencia de color verde manzana tras la tinción con rojo Congo, habitualmente acompañado de infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en los vasos<sup>2,3</sup>.

La dermatoscopia se ha propuesto como una herramienta diagnóstica útil en otros tipos de amiloidosis cutánea, pero la información sobre los hallazgos dermatoscópicos de la amiloidosis nodular cutánea primaria es limitada<sup>5</sup>. Los patrones dermatoscópicos específicos



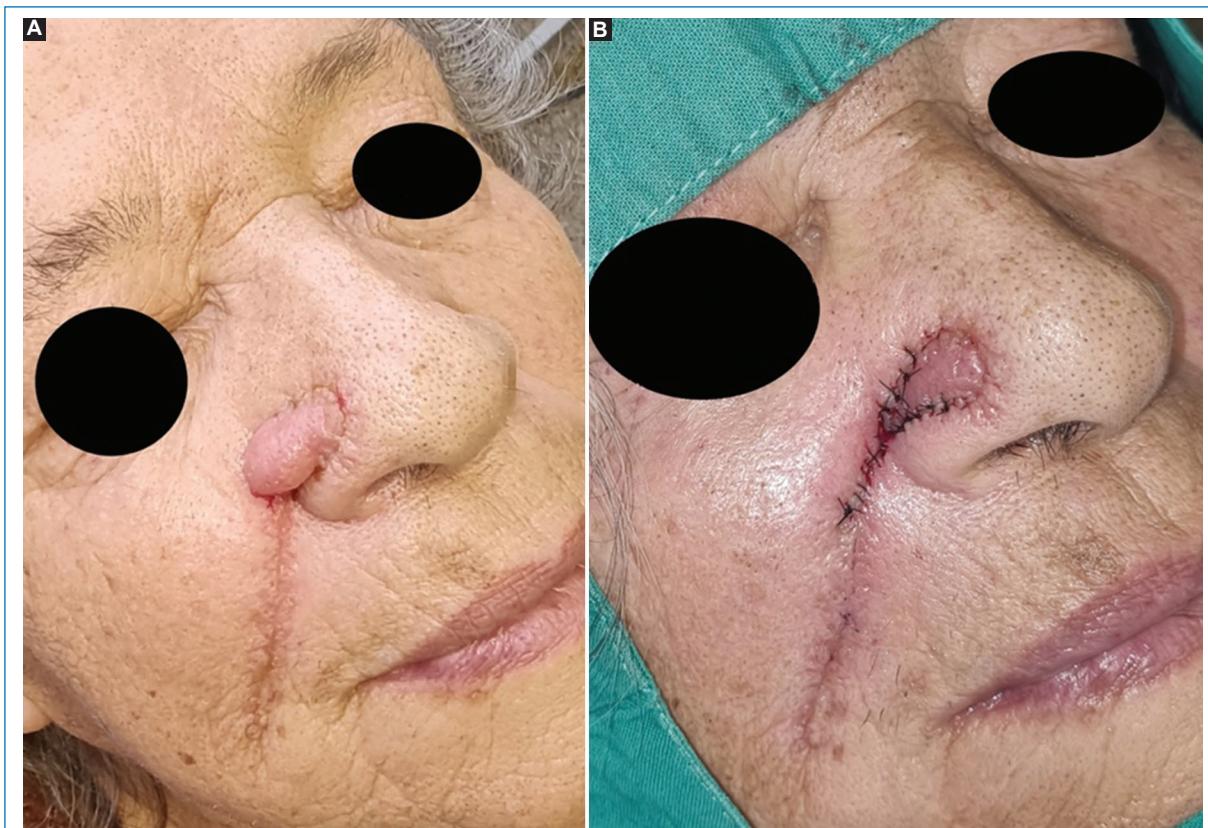
**Figura 1.** **A:** nódulo de aspecto ceroso, de color amarillo anaranjado, con un diámetro de 1 x 1.5 cm, de bordes bien definidos, no adherente y firme a la palpación. **B:** la dermatoscopia mostró un fondo homogéneo de color amarillo-naranja con vasos telangiectásicos lineales y líneas blancas brillantes.



**Figura 2.** Estudio histopatológico (H&E x 100) que muestra infiltrado de material acelular, amorfio y eosinofílico, que se extiende a la dermis y el tejido celular subcutáneo. **A:** escasez de estructuras anexiales e infiltración linfocítica escasa. La tinción con rojo Congo fue positiva (**B**) y se observó birrefringencia de color verde manzana bajo luz polarizada (**C**).

incluyen un fondo anaranjado-rosado-amarillento, líneas blancas brillantes y telangiectasias lineales y serpiginosas<sup>5,6</sup>, lo que sugiere una correlación con los

depósitos de material amorfio en la dermis profunda y el tejido subcutáneo<sup>5</sup>. Nuestra paciente presentó estos tres hallazgos.



**Figura 3.** A: técnica de colgajo melolabial interpolado en dos etapas, con división del pedículo a las 3 semanas. B: 6 meses después, resultado cosmético aceptable.

Los diagnósticos diferenciales en la dermatoscopia deben considerar condiciones granulomatosas (como sarcoidosis y necrobiosis lipoídica, entre otros) y trastornos histiocíticos (como enfermedad de Rosai-Dorfman y xantogranuloma)<sup>5</sup>.

Dada la rareza de esta dermatosis, se han descrito varias opciones de tratamiento, que incluyen escisión quirúrgica, dermoabrasión, terapia con láser, electrodesección, curetaje, inyecciones intralesionales de corticosteroides y criocirugía, con diversas tasas de efectividad<sup>2-4</sup>.

En cuanto al pronóstico, no es infrecuente que los pacientes diagnosticados con amiloidosis nodular cutánea primaria también sufran otras enfermedades autoinmunitarias del tejido conectivo, con el síndrome de Sjögren mostrando la asociación más fuerte, en el 25% de los casos<sup>1</sup>. En cuanto al riesgo de progresión a amiloidosis sistémica, se estima que no supera el 1-7%<sup>7</sup>, aunque la paraproteinemia puede estar presente hasta en el 40% de los casos<sup>1,7</sup>. En el momento del diagnóstico se recomienda realizar una exploración física completa y una analítica completa, con hemograma y panel

metabólico. La presencia de células plasmáticas monoclonales fuera de las lesiones cutáneas se evalúa mediante electroforesis e inmunofijación en suero y orina. Según los resultados, se debe considerar el examen de médula ósea, para confirmar la ausencia de células plasmáticas monoclonales. Algunos autores sugieren además estudios de imagen iniciales, como la tomografía por emisión de positrones para evaluar una posible afectación sistémica, y un electrocardiograma para descartar el compromiso cardíaco<sup>1</sup>.

Se ha planteado que los casos con amiloidosis nodular cutánea primaria tipo AK no presentan esta asociación, por lo que no sería necesario el estudio extenso si se confirma que el amiloide deriva de los queratinocitos<sup>4</sup>. Debido a que en nuestro caso no fue posible diferenciar el subtipo de amiloide (AL o AK), se decidió mantener el seguimiento clínico y de laboratorio al menos 2 años; hasta el momento, sin hallazgos relevantes.

Por lo anterior, la sospecha clínica de amiloidosis nodular es esencial para un diagnóstico oportuno, la evaluación de enfermedades asociadas y el seguimiento<sup>1-3</sup>.

## Conclusiones

La amiloidosis nodular cutánea primaria es una forma infrecuente y distinta de amiloidosis, generalmente por proliferación de células plasmáticas, con asociación a enfermedades sistémicas, siendo la más frecuente el síndrome de Sjögren. Este caso se presenta debido a la escasa cantidad de informes sobre amiloidosis nodular cutánea primaria posterior a un trauma local, sin compromiso sistémico. Además, se destaca la contribución de la dermatoscopia y los hallazgos histopatológicos en su enfoque diagnóstico, finalizado con un resultado estético favorable tras la resección quirúrgica, siendo esta de elección cuando la lesión es resecable con mínimas repercusiones estéticas.

## 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 la paciente, 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.

## Referencias

1. Llamas-Molina JM, Velasco-Amador JP, De la Torre-Gomar FJ, Carrero-Castaño A, Ruiz-Villaverde R. Localized cutaneous nodular amyloidosis: a specific cutaneous manifestation of Sjögren's syndrome. *Int J Mol Sci.* 2023;24:7378.
2. Liu S-W, Hung C-T, Gao H-W, Chiang C-P, Chen C-Y, Chen Y-H, et al. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis on Areola. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2022;88:653-5. doi: 10.25259/ijd-vl\_491\_2021.
3. Cornejo KM, Lagana FJ, Deng A. Nodular amyloidosis derived from keratinocytes: an unusual type of primary localized cutaneous nodular amyloidosis. *Am J Dermatopathol.* 2015;37:e129-33. doi: 10.1097/DAD.0000000000000307.
4. Lee DY, Kim YJ, Lee JY, Kim MK, Yoon TY. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis following local trauma. *Ann Dermatol.* 2011;23:515. doi: 10.5021/ad.2011.23.4.515.
5. Rongioletti F, Atzori L, Ferrelli C, Pinna A, Aste N, Pau M. A unique dermatoscopy pattern of primary cutaneous nodular amyloidosis mimicking a granulomatous disease. *J Am Acad Dermatol.* 2016;74:e9-10. doi: 10.1016/j.jaad.2015.09.026.
6. Cheng YJ, Li Y, Lim KH, Oh CC. Dermatoscope of primary localized cutaneous nodular amyloidosis on Hallux Nail Bed. *JAAD Case Rep.* 2022;27:46-8. doi: 10.1016/j.jdcr.2022.07.005.
7. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol.* 2001;145:105-9. doi: 10.1046/j.1365-2133.2001.04291.x.