

La gran morbilidad de esta enfermedad requiere un tratamiento oportuno y un diagnóstico temprano para prevenir su progresión y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Un enfoque multidisciplinario que involucre

a dermatólogos, reumatólogos, fisioterapeutas y otros especialistas relevantes, junto con el apoyo psicológico a los pacientes y sus familias, es crucial para abordar de manera integral los desafíos que la morfea presenta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fett N, Werth VP. Update on morphea: Part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:217-228.
2. Silman A, Jannini S, Symmons D, Bacon P. An epidemiological study of scleroderma in the West Midlands. *Br J Rheumatol.* 1988;27:286-290.
3. Peterson LS, Nelson AM, Su WP, Mason T, et al. The epidemiology of morphea (localized scleroderma) in Olmsted County 1960-1993. *J Rheumatol.* 1997;24:73-80.
4. Bielsa-Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:654-666.
5. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). *May Clin Proc.* 1995;70:1068-1076.
6. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2006;18:606-613.
7. Rodríguez-Salgado P, García-Romero MT. Morfea: revisión práctica de su diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Gac Med Mex.* 2019;155:522-531.
8. Pereira de Almeida NA, Orso-Rebellato PR, Makino Rezende Montemezzo C, Andrade Rocha R, et al. Morfea panesclerótica incapacitante. *Dermatol Pediatr Latinoam.* 2021;16:22-34.
9. Ayala-Servín JN, Martínez MAD, Urizar-González CA, González M, et al. Esclerodermia cutánea localizada (morfea): reporte de caso. *Med Clin SOC.* 2021;5:100-105.
10. Gaviria CM, Jiménez SB, Gutiérrez J. Morfea o esclerodermia localizada. *Rev Asoc Colomb Dermatol Cir.* 2014;22:126-140.
11. Salgado PR, Zepeda CH, de Ocariz MS, Nakashimada MAY, et al. Morphea in children: a retrospective study of its clinical characteristics and extracutaneous manifestations. *Acta Pediatr Mex.* 2019;40:51-58.
12. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2015;90:62-73.
13. Pope E, Laxer RM. Diagnosis and management of morphea and lichen sclerosus and atrophicus in children. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61:309-319.
14. Khan MA, Shaw L, Eleftheriou D, Prabhakar P, et al. Radiologic improvement after early medical intervention in localised facial morphea. *Pediatr Dermatol.* 2016;33:95-98.
15. Zwischenberger BA, Jacobe HT. A systematic review of morphea treatments and therapeutic algorithm. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:925-941.
16. George R, George A, Kumar TS. Update on management of morphea (localized scleroderma) in children. *Indian Dermatol Online J.* 2020;11:135.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Elección múltiple: NÓDULO ERITEMATOSO CON TELANGIECTASIAS SUPERFICIALES

Gibsy Villacis Marriott y Alejandra Isabel Navarrete Ríos

Médicas Cursistas, Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina



Varón de 15 años, sin antecedentes de relevancia, consultó por una lesión en el ala nasal izquierda de 4 meses de evolución, asintomática, de comienzo abrupto y tamaño estable. En el examen físico presentaba una pápula eritematosa de 1 cm de diámetro, con bordes bien definidos, de consistencia firme y superficie lisa (Foto 1). La dermatoscopia reveló telangiectasias arboriformes

(Foto 2). Se realizó biopsia por afeitado de la lesión en la que se observaron abundantes histiocitos dérmicos, algunos vacuolados y otros ahuecados, escasas células gigantes multinucleadas de tipo Touton y leucocitos (Foto 3). Se realizó técnica de inmunomarcación, con positividad para CD68 (KP1) y CD68 (PGM1), y negatividad para CD34, AML, CD117, S-100 y P16.

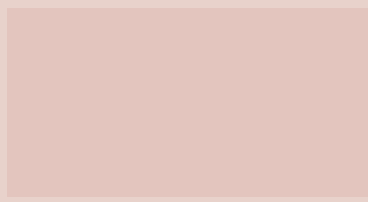


FOTO 1: Pápula eritematosa en el ala nasal izquierda.

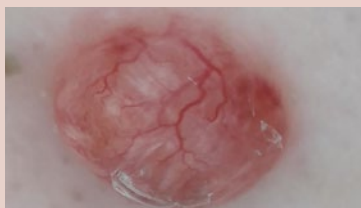


FOTO 2: Dermatoscopia de la lesión. Se observan telangiectasias arboriformes.

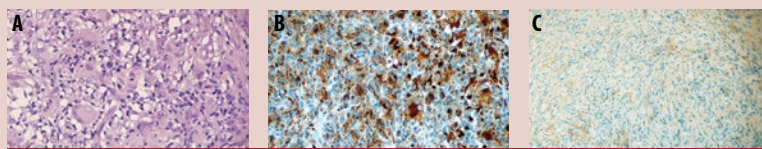


FOTO 3: Histopatología: **A)** Abundantes histiocitos dérmicos y escasas células gigantes multinucleadas de tipo Touton y leucocitos (HyE, 40X). **B)** Técnica de inmunomarcación CD68 (KP1) positiva. **C)** Técnica de inmunomarcación CD68 (PGM1) positiva.

1) ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- A. Carcinoma basocelular.
- B. Xantogranuloma juvenil.
- C. Histiocitosis de células de Langerhans.
- D. Nevo de Spitz.
- E. Dermatofibroma.

2) ¿Qué estudio solicitaría para confirmar el diagnóstico?

- A. Cultivo.
- B. Estudio histopatológico e inmunohistoquímica.
- C. Biopsia de piel y análisis de p-ANCA.
- D. Dermatoscopia.
- E. Estudio histopatológico y PCR de la lesión.

3) ¿Cuál es la afectación extracutánea aislada u órgano afectado más frecuente en esta patología?

- A. Bazo.
- B. Ojo.
- C. Pulmones.
- D. Corazón.
- E. Sistema nervioso central.

4) ¿Qué tratamiento considera de elección?

- A. Extirpación total de la lesión.
- B. Láser de CO2.
- C. Crioterapia.
- D. Conducta expectante.
- E. Todas las opciones son correctas.

Las respuestas en la página 98

BIBLIOGRAFÍA

1. Paolino G, Didona D, Magliulo G, Iannella G, et al. Paraneoplastic pemphigus: insight into the autoimmune pathogenesis, clinical features and therapy. *Int J Mol Sci.* 2017;18:2532.
2. Antiga E, Bech R, Maglie R, Genovese G, et al. S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2023; 37:1118-1134.
3. Sathishkumar D, Agrawal P, Baitule AM, Thomas M, et al. Paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome. A retrospective study from a tertiary care center in South India. *Indian Dermatol Online J.* 2021;12:572-576.
4. Kaplan I, Hodak E, Ackerman L, Mimouni D, et al. Neoplasms associated with paraneoplastic pemphigus: a review with emphasis on non-hematologic malignancy and oral mucosal manifestations. *Oral Oncol.* 2004;40:553-562.
5. Kartan S, Shi VY, Clark AK, Chan LS. Paraneoplastic pemphigus and autoimmune blistering diseases associated with neoplasm. Characteristics, diagnosis, associated neoplasms, proposed pathogenesis, treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18:105-126.
6. Tirado-Sánchez A, Bonifaz A. Paraneoplastic pemphigus. A life-threatening autoimmune blistering disease. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108:902-910.
7. Ohzono A, Sogame R, Li X, Teye K, et al. Clinical and immunological findings in 104 cases of paraneoplastic pemphigus. *Br J Dermatol.* 2015;173:1447-1452.
8. Joly P, Richard C, Gilbert D, Courville P, et al. Camisa C, Helm TN. Paraneoplastic pemphigus is a distinct neoplasia-induced autoimmune disease. *Arch Dermatol.* 1993;129:883-886.
9. Camisa C, Helm TN. Paraneoplastic pemphigus is a distinct neoplasia-induced autoimmune disease. *Arch Dermatol.* 1993;129:883-886.
10. Svoboda SA, Huang S, Liu X, Hsu S, et al. Paraneoplastic pemphigus. Revised diagnostic criteria based on literature analysis. *J Cutan Pathol.* 2021;48:1133-1138.
11. Khair AH, Dar AA, Sheikh AB, Malik AI. Radiotherapy-associated paraneoplastic pemphigus and its complications in a patient with nasopharyngeal carcinoma. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2020;7:002026.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Elección múltiple: NÓDULO ERITEMATOSO CON TELANGIECTASIAS SUPERFICIALES / Respuestas

Gibsy Villacis Marriott y Alejandra Isabel Navarrete Ríos

Médicas Cursistas, Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina



Respuestas correctas: 1) B; 2) B; 3) B; 4) E.

COMENTARIOS

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una enfermedad benigna poco frecuente dentro de las histiocitosis de células no Langerhans (HCNL). Por lo general es una patología pediátrica. El 64% de las lesiones cutáneas se desarrolla antes de los 7 meses de edad y el 85% antes del primer año de vida. Solo el 10% se manifiesta en adultos, sin embargo, su incidencia real se desconoce ya que puede subdiagnosticarse.

A nivel cutáneo, la lesión típica consiste en una pápula bien definida, de superficie lisa, con coloración rosa-rojiza al inicio, que posteriormente adquiere la coloración clásica xantocrómica o hiperpigmentada. Algunas presentan telangiectasias superficiales. Son de consistencia firme, suelen ser asintomáticas y su ubicación anatómica más común es en la cabeza y el cuello.

Pueden ser únicas o múltiples, y presentan un espectro amplio de formas atípicas: generalizadas, liquenoides,

gigantes, mixtas, en placa, subcutáneas, anulares y tipo cuerno cutáneo. Aunque las lesiones del XGJ se encuentran limitadas a la piel, existen casos de afectación extracutánea y la más común es el compromiso ocular.

A la dermatoscopia se ha descrito un patrón denominado en sol poniente (centro rojo-amarillento y discreto halo eritematoso), telangiectasias lineales periféricas, glóbulos amarillos, glóbulos marrones, rayas blancas brillantes, entre otras características. Varios tumores pueden clínicamente y dermatoscópicamente imitar un XGJ.

La histopatología varía según el tiempo de evolución. En las lesiones tempranas se observa infiltrado monomórfico de macrófagos libres de lípidos que ocupa la mayor parte de la dermis, mientras que en las lesiones maduras se encuentran abundantes macrófagos espumosos vacuolados y células gigantes multinucleadas de tipo Touton (estas son típicas del XGJ) y se carac-

terizan por tener un anillo de núcleos alrededor del citoplasma de alto contenido de lípidos, sin embargo, pueden estar ausentes en un 15% de los pacientes y pueden encontrarse en lesiones xantomatosas, histiocíticas e incluso dermatofibromas).

Respecto de la inmunohistoquímica, las lesiones del XGJ se tiñen con marcadores de macrófagos que incluyen: CD68, CD163, KiM1P, anti-FXIIIa, vimentina y anti-CD4, y generalmente son negativos para S-100, CD1a y CD207 (antilangerina), que es específico para las células de Langerhans.

Al momento, debido al número limitado de casos reportados, no se cuenta con pautas de tratamiento, por lo cual se sugiere el tratamiento individualizado y multidisciplinario. Los XGJ normalmente tienen una remisión espontánea, no obstante pueden persistir y, en caso de deterioro funcional o cosmético, pueden extirparse quirúrgicamente o tratarse con otros métodos destructivos.

BIBLIOGRAFÍA

- Hernández M, Vargas P, Aranibar L. Juvenile xanthogranuloma: an entity with a wide clinical spectrum. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;11:725-733.
- Peruihl L, Silva M, Hernández M, Manoli M, et al. A. Dermoscopy of juvenile xanthogranuloma. *Dermatology.* 2021;23:946-951.
- Collie J, Harper C, Fillman E. Juvenile xanthogranuloma. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [Consultado agosto de 2023].