

Volumen 5

No. 2

Junio 1996



REVISTA  
COLOMBIANA DE  
DERMATOLOGIA

AUSPICIO

Volumen 5, Número 2, Junio de 1996

# REVISTA COLOMBIANA DE DERMATOLOGIA



## DIRECTIVAS DE LA SOCIEDAD COLOMBIANA DE DERMATOLOGIA

### **PRESIDENTE**

Juan Pedro Velásquez B.  
*(Medellín)*

### **VICEPRESIDENTE**

Jaime Soto Mancipe  
*(Santafé de Bogotá)*

### **SECRETARIO**

Angela Zuluaga de C.  
*(Medellín)*

### **TESORERO**

Luz Marina Gómez V.  
*(Medellín)*

### **VOCALES**

Eduardo González G.  
*(Santafé de Bogotá)*

Alvaro Correa S.  
*(Barranquilla)*

Guillermo González R.  
*(Cali)*

Volumen 5, Número 2, Junio de 1996

# REVISTA COLOMBIANA DE DERMATOLOGIA



**DIRECTOR**  
**EDITOR**  
Diego E. Jaramillo J.

**COMITE EDITORIAL**

**Armenia:**  
Carlos H. González

**Santafé de Bogotá:**  
Antonio Barrera  
Juan Guillermo Chalela  
María Mérida Durán  
Mercedes Flórez  
Eduardo González  
Fabio Londoño  
Mariano López  
Gerzaín Rodríguez  
Luis A. Rueda  
Jaime Soto  
Enrique Suárez

**Barranquilla:**  
Amín Ariza F.  
Alvaro J. Correa S.  
Jairo Fuentes C.

**Cartagena:**  
Alejandro Muvdi

**Bucaramanga:**  
Miguel Zárate  
Stella Montoya de B.

**Cali:**  
Adriana Arrunátegui  
María Isabel Barona  
Jaime Betancourt  
Marta Ocampo  
Carlos Escobar  
Rafael Falabella  
Luis Moreno  
Jairo Victoria

**Medellín:**  
Alonso Cortés  
José Ignacio Gómez  
Flavio Gómez  
Diego Jaramillo  
Walther León  
Stella Prada  
Angela Restrepo  
Juan Pedro Velásquez  
Angela Zuluaga de C.  
Luz Marina Gómez V.

## INDICE

Página

### EDITORIAL

49

### MINICASOS

#### SIRINGOMA CONDROIDE CON HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR

51

*Luis Alfonso Correa Londoño  
María Clara Mejía Escalante  
Hospital Universitario San Vicente de Paúl  
Medellín*

#### SINDROME DE SEZARY

54

*Ana Patricia Jaramillo R.  
Unidad Médica CES  
Sabaneta, Antioquia*

#### HIDRADENOMA NODULAR MALIGNO

57

*Hugo Eduardo Herrera Nossa  
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta  
Santafé de Bogotá*

#### LINFOMA CUTANEO PRIMARIO DE CELULAS T

59

*María Clemencia Gómez Molina  
Lucy Ceballos Cárdenas  
Susana Restrepo Gutiérrez  
Hospital San Vicente de Paúl  
Medellín*

#### SINDROME DE MAFFUCCI

##### Presentación de 3 casos y Revisión del Tema

61

*Jairo Mesa Cock  
Universidad de Caldas  
Manizales*

#### FIBROEPITELIOMA DE PINKUS

67

*Néstor Fernando Arévalo Ramírez  
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta  
Santafé de Bogotá*

#### NEUROFIBROSARCOMA EN NEUROFIBROMATOSIS I

69

*Ana Patricia Jaramillo R.  
Guillermo Jiménez C.  
Rodrigo Restrepo  
Unidad Médica CES  
Sabaneta, Antioquia*

#### CARCINOMA BASOCELULAR SUPERFICIAL SOBRE DERMATOFIBROMA

71

*Néstor Fernando Arévalo Ramírez  
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta  
Santafé de Bogotá*

**Manizales:**

Heriberto Gómez

Jairo Mesa

Felipe Jaramillo

**Montería:**

Adolfo Gómez Agámez

**Pereira:**

Adolfo Ormaza

Julio César Vélez

**Popayán:**

Edgar Altuzarra

**LINFOMA B DE CELULA GRANDE CUTANEO PRIMARIO**

**Informe de un caso**

73

*Germán Santacoloma Osorio*

*Alvaro Acosta de Hart*

*Instituto Nacional de Cancerología*

*Santafé de Bogotá*

**HIDRADENOMA DE CELULAS CLARAS**

**Presentación de un caso y Revisión de la literatura**

76

*Carlos Eduardo Montealegre Gómez*

*Luis Alfonso Correa Londoño*

*Universidad de Antioquia*

*Medellín*

**LINFOMA T DE CELULA GRANDE, ANAPLASICO**

**CD 30 POSITIVO CUTANEO PRIMARIO**

79

*Claudia Morales Ruíz*

*Alvaro Acosta de Hart*

*Instituto Nacional de Cancerología*

*Santafé de Bogotá*

**MELANOMA MALIGNO SUBUNGUEAL (LENTIGINOSO ACRAL)**

**Resección Quirúrgica**

81

*Luis Fernando Arroyave Muñoz*

*Guillermo Jiménez Calfat*

*Rodrigo Restrepo Molina*

*Instituto de Ciencias de la Salud CES*

*Medellín*

**CARCINOMA BASOCELULAR GIGANTE INGUINOVULVAR**

84

*Ricardo Rojas López*

*Alvaro Acosta de Hart*

*Instituto Nacional de Cancerología*

*Santafé de Bogotá*

**ENFERMEDAD DE BOWEN DEL LECHO UNGUEAL**

**Informe de un caso**

86

*Germán Santacoloma Osorio*

*Universidad de Caldas*

*Manizales*

**CIRUGIA DERMATOLOGICA**

**EVALUACION DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO**

**DEL CARCINOMA BASOCELULAR**

88

*Guillermo Jiménez Calfat*

*Instituto Nacional de Cancerología*

*Santafé de Bogotá*

**INFORMACION GENERAL**

Los Editores y la Sociedad Colombiana de Dermatología no asumen ninguna responsabilidad sobre cualquier daño y/o injuria a personas u objetos resultante de la utilización o aplicación de cualquier producto, procedimiento cirugías, instrucciones o ideas contenidas en el material publicado en esta revista. Ningún procedimiento, prueba o terapia debe ser llevado a cabo, a menos que a juicio del lector el riesgo se justifique.

Debido a los frecuentes cambios y adelantos en la ciencia médica, se recomienda que se haga una verificación independiente de diagnósticos y dosificaciones de medicamentos. Toda discusión, punto de vista y recomendaciones sobre elección de medicamentos y su dosis son responsabilidad de los autores.

Las aseveraciones y opiniones expresadas por los autores son propias de ellos y no necesariamente compartidas por los Editores o la Sociedad Colombiana de Dermatología, quienes declinan toda responsabilidad por tal material, así como no garantizan, apoyan o autorizan ningún producto o servicio anunciado

en esta publicación ni garantizan ninguna demanda hecha por el fabricante de dicho producto o servicio.

Aunque todo el material publicitario se espera que esté conforme con la ética médica y los estándares actuales, su inclusión en esta publicación no es una garantía o apoyo de la Sociedad Colombiana de Dermatología o de los Editores de la calidad o valor de cualquier producto anunciado.

Copyright 1991 ©

Sociedad Colombiana de Dermatología

Todos los derechos reservados

El registro de publicación en trámite.

Inscripción en el Index medicus latinoamericano en trámite.

# REGLAMENTO DE PUBLICACIONES REVISTA COLOMBIANA DE DERMATOLOGIA

La Revista Colombiana de Dermatología es un Órgano de Expresión de la Sociedad Colombiana de Dermatología, esencialmente de tipo científico de la especialidad, aun cuando eventualmente pudieran aparecer contribuciones de carácter gremial o informativo cuando sean de muy particular importancia.

Uno de los objetivos más claros es lograr una mejor Educación Dermatológica Continuada y son bienvenidos todos aquellos trabajos que cumplan con esta meta. Los manuscritos deben ser enviados a:

Diego E. Jaramillo J.  
Editor  
Carrera 50 C No. 60-13  
Teléfono: 263 76 67  
Medellín - Colombia

y versarían entre las siguientes categorías:

## 1. ARTICULOS ORIGINALES

Deben tener una extensión máxima de 5.000 palabras. Incluir: Introducción, Material y Métodos o Reporte de Casos, Resultados, Comentarios y Referencias. Deberán contener un Resumen de máximo 150 palabras, en Español o Inglés. (Deben indicarse 2-3 "Palabras Clave").

## 2. TRABAJOS DE INVESTIGACION CLINICO-TERAPEUTICA

Con una extensión de 1.000 a 2.500 palabras, sobre evaluaciones de drogas. Pueden añadirse un máximo de 4 gráficos o tablas y 2 fotografías clínicas. Su metodología, similar a la de los artículos originales.

## 3. MONOGRAFIAS

No mayores de unas 6.000 palabras, serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, pero con una extensión bibliográfica no mayor de 70 referencias. Incluirán: Introducción, Material y Métodos, Comentarios y Conclusiones según los trabajos revisados y los propios del autor. El Resumen, en Español y en Inglés no será mayor de 500 palabras. (Requieren 2-3 "Palabras Clave").

## 4. EDUCACION DERMATOLOGICA CONTINUADA

Es un artículo de revisión completa sobre algún tema, que será elegido para su elaboración por las Escuelas de Dermatología y realizado por sus profesores y residentes. Se hará en forma rotatoria y su extensión será libre.

## 5. CIRUGIA DERMATOLOGICA

Artículos con la misma categoría de los numerales 1-3 pero especialmente dirigido a los cirujanos dermatólogos.

## 6. TRABAJOS DE CONCURSO DE LOS RESIDENTES

Presentación de las investigaciones llevadas a cabo por los residentes de las diferentes escuelas, ya expuestas en los congresos colombianos de dermatología. Su formato será similar al del numeral 1.

## 7. MINICASOS (Clínicos y/o Patológicos)

Sección de comunicación de experiencias Clínico-Terapéuticas. Tienen un Resumen de no más de 50 palabras y el desarrollo del minicaso: Historia Clínica, descripción de la terapia, resultados, un corto comentario y conclusión final. Referencias no más de 5, relacionadas con el tema. Extensión total de unas 1.000 palabras máximo. Se incluirán 2 fotografías clínicas o histológicas.

## 8. REVISION DE LA LITERATURA

Resúmenes cortos, de artículos de importancia aparecidos en revistas internacionales. Su extensión máxima, excluida la referencia bibliográfica será de 100 palabras.

## 9. CORRESPONDENCIA

Cartas al Editor con comentarios, opiniones o informaciones relacionadas con publicaciones previas, inquietudes acerca de la Revista o la Sociedad Colombiana de Dermatología.

## 10. ¿CONOCE USTED EL DIAGNOSTICO?

Presentación de un caso, común o infrecuente, para ejercicio mental del lector. Deberá mostrarse la confirmación histológica o de laboratorio. Seguirá el patrón de presentación de un minicaso.

## 11. NOTICIAS

Comunicación de informes, obituarios, reuniones de la Sociedad o Eventos nacionales o extranjeros de importancia para el Dermatólogo Colombiano.

## 12. DERMATOLOGIA PEDIATRICA

Este es un campo abierto para los colegas de la Sociedad Colombiana de Dermatología Pediátrica. Se recibe toda clase de colaboración que verse sobre esta subespecialidad.

Para ser aceptado un trabajo, se sobreentiende que su contenido en todo o en parte, no ha sido publicado previamente. Excepciones para ello, se harán, previo permiso de la publicación que posea el Copyright, en casos de particular interés y a juicio del Comité Editorial. El autor deberá realizar los trámites para dicho permiso.

El Editor se reserva el derecho de aceptar los artículos y de sugerir modificaciones antes de su publicación. Serán publicados a medida que lo permita el espacio disponible en la revista, con un riguroso orden de antigüedad en relación con la fecha de su recepción por el Editor, quien enviará inmediatamente una nota de recibo al autor, la cual no es un compromiso de su publicación.

Todo trabajo será enviado en original y 2 copias fotostáticas escrito a máquina a doble espacio, en hojas tamaño carta, en un solo lado, con márgenes laterales de 4 cm y numeradas consecutivamente. La revista tendrá como idioma oficial el español gramaticalmente correcto.

La primera página incluye:

TITULO DEL TRABAJO  
SUBTITULO (si lo amerita)  
APELLIDOS Y NOMBRES COMPLETOS DE LOS AUTORES  
CARGO Y CATEGORIA ACADEMICA DE LOS MISMOS  
NOMBRE DE LA INSTITUCION DONDE SE REALIZO  
Nombre, Dirección y Teléfono del autor a quien se le enviará la correspondencia.  
Titulo Abreviado para encabezamientos de página.

La segunda página será el resumen, en español y su traducción al inglés (a doble espacio).

Se deben incluir 2-3 PALABRAS CLAVE referentes al tema central del trabajo.

Sólo deben utilizarse un mínimo de abreviaturas, las cuales serán indicadas luego de su empleo por primera vez. Siempre emplear nombres genéricos de drogas. Si se incluye una marca registrada, sólo se podrá mencionar una vez, citada entre paréntesis luego de su primera citación.

Toda medida será indicada en sistema métrico decimal.

Las referencias se identificarán en el texto con numerales arábigos sobre elevados, en su orden de aparición. La lista de referencias secuencial irá a doble espacio, en hojas aparte de las del trabajo. Deberán seguir los requerimientos internacionales (ver ejemplos). Las comunicaciones personales no se deben incluir en esta lista, pero serán citadas entre paréntesis en el texto.

Ilustraciones y Tablas: Son suplementarias y no duplicadoras de lo que se diga en el texto. Cada artículo podrá llevar un número razonable de fotos en blanco y negro y 4 fotos en color. Para éstas deben enviarse la diapositiva original o dos copias en papel brillante (liso) del tamaño "doble postal". Para las fotos en blanco y negro se requieren igualmente copias de este tipo. Las tablas, gráficos de línea o diagramas deberán ser enviados en forma de fotografía de alto contraste, similar a las fotos en blanco y negro. No enviar obras de arte, radiografías u otro tipo de material original. Deben numerarse con cifras romanas, tener un título breve y ser autoexplicativas. Si nos envía un disquete, además del texto escrito, facilitará mucho nuestra labor.

Las ilustraciones se numerarán con cifras de acuerdo con su mención en el texto. Las leyendas correspondientes deberán ser escritas a doble espacio y en hojas diferentes a las del texto del trabajo. No deben ser repetitivas de lo indicado en este, sino complementarias. Si han sido publicadas previamente, deberá darse el crédito completo en dicha leyenda, y acompañarse de un permiso escrito del propietario de los derechos de autor (Copyright). Además, si la fotografía permite reconocer la identidad del sujeto, deberá ser enviado un consentimiento escrito del enfermo, para su publicación. Los enfermos se identificarán mediante números o letras, pero no con nombres; iniciales o números de historias clínicas.

### Ejemplos de Referencias

Artículos con 3 autores o menos: Nombrarlos todos.

Artículos con 4 o más autores: Nombrar los 3 primeros y añadir et al.

### Trabajos de Revista:

Liu SC, Sanfilippo B, Perroteau, et al. Expression of transforming growth factor- $\alpha$  (TG $\alpha$ ) in differentiated rat mammary tumors: estrogen induction of TG $\alpha$  production. *Mol Endocrinol* 1987; 683-92.

### Libros:

Dahl MV. *Clinical Immunodermatology*. Chicago: Year Book, 1988.

### Capítulos de libros:

Paller AS. Disorders of the immune system In: Schachner IA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology* New York: Churchill Livingstone, 1988: 93-137.

**NUEVO**  
HALLAZGO  
MOLECULAR

Tabletas y Jarabe

**CLARITYNE<sup>®</sup>**

LORATADINA SCHERING PLOUGH



▶ *Inhibe la  
degranulación del  
mastocito<sup>1</sup>*

▶ *Es un antagonista  
selectivo de los  
receptores H<sub>1</sub> de la  
Histamina<sup>1</sup>*

▶ *Impide la activación de las  
moléculas de adhesión,  
inhibiendo el proceso  
inflamatorio alérgico  
tardío.<sup>2</sup>*

*Indicado en:*

- ▶ *Urticaria aguda o crónica*
- ▶ *Reacciones alérgicas*
- ▶ *Dermatitis atópica*
- ▶ *Conjuntivitis alérgica*
- ▶ *Rinitis aguda o crónica*

1. Haria M., Fitton A., Peters D.H. Loratadine. A reappraisal of its Pharmacological Properties and Therapeutic Use in Allergic Disorders. *Drugs* 48 (4): 617-637, 1994.

2. Bousquet J., Campbell A.M., et al. Inhibitory activity of loratadine and descarboethoxiloratadine on expression of ICAM-1 and HLA-DR by nasal epithelial cells. *In Press.*

Para mayor información del producto, dirigirse a nuestra dirección médica a los teléfonos: 9 800-13302 ó 290 3301. Fax: 290 3080 Santafé de Bogotá.



**ESSEX FARMACEUTICA**

División de Schering Plough. S.A.

# Monovel<sup>®</sup>

MOMETASONA FUROATO



✓ Combina una potente actividad antiinflamatoria con un perfil favorable de seguridad

✓ Superior o igualmente efectivo a los corticoides tópicos disponibles

✓ Una aplicación diaria asegura el cumplimiento de la terapia

*Economía, seguridad y eficacia  
una sola vez al día*

## Indicado en todo tipo de pacientes

✓ Dermatitis seborreica

✓ Dermatitis por contacto

✓ Psoriasis

✓ Psoriasis del cuero cabelludo

✓ Dermatitis atópica

DESCRIPCIÓN: Cada gramo de crema de MONOVEL<sup>®</sup> al 0.1% contiene 1 mg de Furoato de Mometasona petrolato blanco, cera blanca estearato de glicol de propileno alcohol estearílico y cetearé-20, glicol de hexileno, dióxido de titanio, octenilsuccinato purificada y ácido fosfórico para ajustar el pH. Cada gramo de loción MONOVEL<sup>®</sup> al 0.1% contiene 1 mg de Furoato de Mometasona alcohol isopropílico hidroxipropilcelulosa, fosfato de sodio monobásico y monohidrato glicol de propileno; agua purificada y ácido fosfórico. Si se requiere ajustar el pH. ACCIONES: El Furoato de Mometasona corticosteroide sintético presenta propiedades antiinflamatorias antipruríticas y vasoconstrictoras. INDICACIONES Y USOS: La crema y loción MONOVEL<sup>®</sup> al 0.1% están indicadas para el alivio de las manifestaciones inflamatorias y pruríticas de las dermatosis corticoidesensibles, como psoriasis, dermatitis de contacto, dermatitis atópica y dermatitis seborreica. La loción puede aplicarse en las lesiones del cuero cabelludo. PRESENTACIÓN: Crema: Tubo con 15 g (Reg. Sanitario No. P53123) Loción: Frasco x 30 ml (Reg. Sanitario No. P53125). \*Marca Registrada.

Para mayor información comuníquese con la Dirección Médica de Essex Farmacéutica  
Tels.: Fuera de Bogotá: 9800 13302 - Santafé de Bogotá: 2903301



ESSEX FARMACEUTICA

DIVISION DE SCHERING-PLOUGH S.A.

## EDITORIAL

---

### **Los 20 años del Laboratorio de Dermatopatología de la Universidad de Antioquia**

Quiero aprovechar este espacio para hacer un recuento de lo que han sido los 20 años del Laboratorio de Dermatopatología, pues desde su inauguración, y hasta la fecha, he estado íntimamente ligado a él, primero como profesor de la Sección de Dermatología, y durante últimos siete años como Jefe de la misma. El pasado mes de marzo se cumplieron 20 años de haber procesado la primera biopsia, y con tal motivo tuvimos un coctel en sus instalaciones, con la presencia de profesores, residente y egresados. Las directivas del próximo XXI Congreso Colombiano de Dermatología, que se desarrollará en la ciudad de Medellín, rendirán un homenaje al Laboratorio con motivo de su efemérides, y con tal fin programaron un Simposio sobre Patología Inflamatoria la tarde del jueves 31 de octubre.

Por iniciativa de los doctores Gonzalo Calle V. y Víctor Cárdenas J., ambos dermatólogos y profesores de la Universidad de Antioquia, ya fallecidos, se celebró un contrato entre el municipio de Medellín, la Universidad y el Hospital Universitario San Vicente de Paúl, para constituir un Laboratorio de Dermatopatología y Venereología, llamado Gustavo Uribe Escobar, en homenaje a este dermatólogo, también fallecido, y padre del entonces gobernador de Antioquia, doctor Rodrigo Uribe Echavarría, ya que éste apoyó ardorosamente la idea. En el año de 1992, Metrosalud, es decir el municipio, se retiró del convenio y todas sus inversiones en equipos y mobiliarios pasaron a ser propiedad de la Universidad, merced a una cláusula del contrato inicial.

Desde su fundación, ha estado al frente del Laboratorio el Dr. Walter León Herrera, connotado dermatopatólogo y excelente pedagogo. A su lado, y durante muchos años hasta jubilarse, trabajó Victoria Eugenia Botero D., bacterióloga especializada en histopatología, y quien hacía de su labor un arte; dejó su impronta en Doris Ruiz P., nuestra actual bacterióloga. Con motivo de la jubilación del doctor León, fue reemplazado durante tres años, con excelencia, por la doctora Susana Restrepo G., pero ante su renuncia, volvió el Dr. León en calidad de Profesor de Cátedra y como consultor del doctor Luis Alfonso Correa L., su discípulo y actual Jefe del Laboratorio.

Durante estos 20 años se han procesado más de veinticinco mil biopsias, entre ellas ochocientas inmunofluorescencias. En este punto es necesario recalcar que estas técnicas inmunofluorescentes en piel, a cargo de la Dra. Stella Prada de C., durante muchos años sólo se efectuaban en nuestro Laboratorio, y luego se fueron desarrollando en otras ciudades del país. Fuera de estos procedimientos, también se efectúan técnicas de inmunohistoquímica, exámenes directos y coloraciones simples y especializadas.

En el año de 1992 adquirimos un computador y en él, mediante un ágil y versátil programa de software, almacenamos toda la información que hasta entonces estaba en viejos libros y empolvados anaqueles. Este programa permite consultar el total de casos de una enfermedad durante todo el tiempo, o por un año determinado, o durante algunos meses de un año específico; también permite información cruzada por edad y sexo, por nombre del paciente,

*por el número de la biopsia, etc. Contamos, pues, con una rica cantera para investigaciones retrospectivas.*

*Este año, gracias a gestiones adelantadas por el actual Decano de la Facultad de Medicina, Dr. Alberto Uribe C., dermatólogo de nuestra Escuela, la Universidad nos dio un moderno microscopio de cabeza múltiple y una cámara de televisión incorporada, lo cual ha enriquecido la labor docente y mejorado la calidad técnica de nuestras reuniones académicas.*

*Para un futuro cercano pensamos poner en marcha un posgrado en Dermatopatología, para lo cual hemos dado los primeros pasos, e invitamos a los interesados para que estén atentos a su iniciación, una vez efectuemos todos los trámites de rigor.*

*Diego E. Jaramillo J.  
Director, Rev. Col. de Dermatología  
Jefe Sección de Dermatología, U. de A.*

## MINICASOS

### SIRINGOMA CONDROIDE CON HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR. Presentación de un Caso

Correa Londoño, Luis Alfonso  
Mejía Escalante, María Clara

#### RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 36 años con un nódulo color piel en el ala nasal derecha.

La histopatología mostró un siringoma condroide con hematopoyesis extramedular.

Se comentan la naturaleza de la lesión, características clínicas e histopatológicas, curso y tratamiento.

**Palabras Clave:** Siringoma condroide, Hematopoyesis extramedular.

#### HISTORIA CLINICA

Paciente varón de 36 años, quien consultó en agosto de 1995 al Servicio de Dermatología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl por un nódulo de cuatro meses de evolución en el ala nasal derecha, asintomático.

Al examen físico presentaba un nódulo de 0.6 cm de diámetro, color piel, firme, bien definido, de superficie lisa, no descamativa, no ulcerado, localizado en el ala nasal derecha. El paciente no tenía ninguna enfermedad asociada (Fig. No. 1).

El estudio histopatológico mostró una epidermis acantótica. En la dermis conductos dilatados tapizados por dos capas, una luminal de células con citoplasma escaso y núcleos grandes y otra periférica de células más aplanadas. En la luz de estos conductos se observa un material amorfo eosinofílico (Fig. No. 2). Además hay presencia de túbulos, tubulillos y acinos. El estroma es mixoide y condroide (Fig. No. 3). En algunas zonas hay metaplasia ósea, con hueso bien formado, osteoblastos periféricos (Fig. No. 4) y en el centro, médula ósea con células precursoras sanguíneas de estirpe mieloide y eritroide (Fig. No. 5).

Tratamiento: Se realizó extirpación completa del tumor.

Luis Alfonso Correa Londoño, MD Patólogo, Docente Sección de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente de Paúl.

María Clara Mejía Escalante, MD Residente 1er. Año de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín.

Correspondencia: María Clara Mejía Escalante, Calle 64 No. 51-154, Tel.: 263 76 67, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín.

Presentado en el V Simposio Internacional de Dermatología, CES, Medellín, Marzo de 1996 y finalista en la Premiación Final.

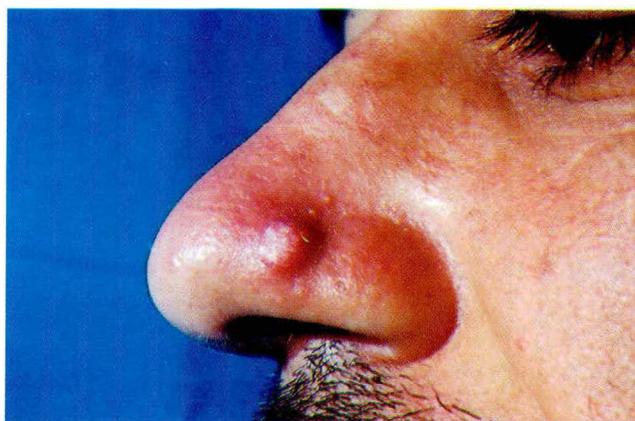


Fig. No. 1.



Fig. No. 2.

#### COMENTARIOS

Esta neoplasia ha recibido diversos nombres a través del tiempo, entre ellos: Tumor mixto de la piel, adenoma pleomórfico, tumor mixto de tipo glándula salivar y mixocondroepitelioma condroide.



Fig. No. 3.

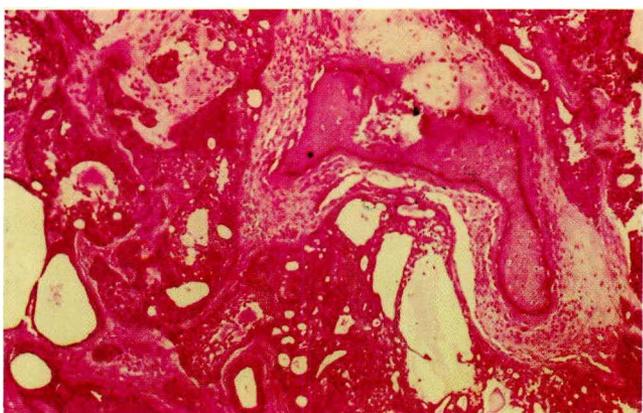


Fig. No. 4.

Bilroth en 1859 describió un grupo de tumores de las glándulas salivares que contenían una cantidad variable de material cartilaginoso y mucoide.

Virchow y Minssen los llamaron tumores mixtos, y correspondían a las neoplasias con rasgos histopatológicos que indican origen tanto mesenquimal como epitelial. El término ha sido aplicado no sólo a los de la piel, sino a otros como el tumor mixto de glándulas salivares, tumor mixto de riñón y otros tumores con mezcla de tipos celulares.<sup>1</sup>

En 1961 Hirsch y Helwig, por la confusión reinante en la terminología y las diferencias en la histogénesis entre las neoplasias cutáneas y las otras lesiones llamadas tumores mixtos, proponen el nombre de Siringoma condroide para denominar estos tumores. Siringoma por la presencia invariable de elementos de glándulas sudoríparas en el tumor, y el término "condroide" porque un material similar al cartilago es un componente prominente en la mayoría de los casos.<sup>1</sup> En este momento se separaron los tumores de origen cutáneo de los tumores mixtos de glándulas salivares y otros tipos.

El siringoma condroide es una neoplasia de origen epitelial con la capacidad de formar estructuras similares a anexos

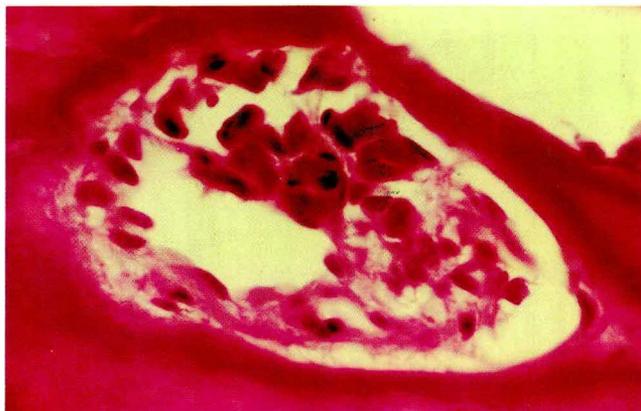


Fig. No. 5.

cutáneos, especialmente glándulas sudoríparas y producir matriz condroide. Se deriva tanto de la porción secretora como ductal de la glándula y puede experimentar diferenciación ecrina o apocrina.<sup>2</sup>

Es un tumor raro que puede ocurrir a cualquier edad, pero es más común entre la cuarta y sexta décadas. Es dos veces más frecuente en hombres que en mujeres. No existe tendencia familiar o condición predisponente y más del 80% están localizados en cabeza y cuello.<sup>3</sup>

Las características clínicas son las de un nódulo dérmico, firme, solitario, de 0.5 a 3 cm de diámetro, que usualmente crece lentamente por años, asintomático. La piel que lo cubre está unida, pero usualmente es normal en textura y color y raramente se ulcera.<sup>1,3,4</sup>

Usualmente el diagnóstico macroscópico es "quiste sebáceo" y la lesión se extrae para obtener un diagnóstico patológico o por razones cosméticas.

Macroscópicamente son tumores multilobulados, firmes y bien circunscritos aunque no encapsulados. Los lóbulos se encuentran separados por septos fibrosos.<sup>2,3</sup>

Desde el punto de vista histológico se reconocen dos tipos de siringoma condroide: Uno con luces tubulares y quísticas, en parte ramificadas, que es el más común, y otro con luces tubulares pequeñas.<sup>2</sup>

En el siringoma condroide de luces tubulares ramificadas, éstas varían mucho en forma y tamaño. Las luces tubulares inmersas en un estroma abundante, están revestidas por dos capas de células epiteliales, una luminal de células cuboides y otra periférica de células aplanadas. En la mayoría de los casos, las luces tubulares contienen cantidades reducidas de material amorfo eosinofílico. En general las luces tubulares sugieren diferenciación ecrina y algunas veces las células luminales revelan secreción por decapitación apocrina. En muchas zonas el estroma es mucoide y algo basofílico. semeja el tejido cartilaginoso o mixomatoso y contiene sobre todo mucopolisacáridos ácidos sulfatados y condroitín sulfato. Se colorea de azul alcian, mucicarmín y aldehído fucsina. La histoquímica del estroma es similar a la del cartilago normal.

En el siringoma condroide de luces tubulares pequeñas se aprecian muchos conductos y grupos de células epiteliales reducidos, así como células epiteliales aisladas dispersas en el estroma mucoide que posee mucopolisacáridos ácidos. Las luces están tapizadas por una sola capa de células epiteliales aplanadas.<sup>2</sup>

La apariencia clínica no es característica y su diferenciación de otros nódulos dérmicos benignos es usualmente hecha sólo por los hallazgos histopatológicos típicos.<sup>4</sup>

El tratamiento debe ser la excisión simple con márgenes amplios. La duración media en el momento de la extracción son siete años. Las recurrencias son poco comunes a menos que la excisión haya sido incompleta,<sup>1,3,4</sup> en cuyo caso se han informado algunas transformaciones malignas.<sup>4</sup>

No existen informes adicionales de siringoma condroide con hematopoyesis extramedular; sólo una publicación donde se revisan 120 pilomatricomas, de los cuales siete presentaban este hallazgo histopatológico. Ninguno tenía enfermedades asociadas.<sup>5</sup>

La patogénesis y el significado de esta observación están por ser definidos.

## SUMMARY

We present a case of 36 year-old man with a nodule in the right side of the nose.

The histopathological findings showed a chondroid syringoma with extramedullary hematopoiesis.

We discuss the nature of the lesion, its clinical and histopathological characteristics, course and treatment.

**Key Words:** Chondroid Syringoma, Extramedullary hematopoiesis.

## BIBLIOGRAFIA

1. Hirsch P and Helwing EB. Chondroid syringoma. Arch Derm. 1961; 84: 835-847.
2. Lever WF y Schaumburg-Lever G. Histopatología de la piel. 7a. Ed. Buenos Aires: Lippincott, 1990; 875.
3. Freeman RG. Mixed tumor of the skin. In: Clinical Dermatology Vol 4. 9a. ed. Philadelphia, 1982; Unit 22-11.
4. Toback TG and Toback CJ. Chondroid syringoma. A review of the literature and a case report. J Am Pediatr Med Assoc. 1989 Nov; 79(11): 563-565.
5. Kaddu S et al. Extramedullary hematopoiesis in pilomatricomas. In: The American Journal of Dermatopathology 1995; 17(2): 126-130.

## SINDROME DE SÉZARY

Jaramillo R., Ana Patricia; Saavedra, Domingo;  
Zuluaga de C., Angela; Restrepo, Susana

### RESUMEN

El Síndrome de Sézary (SS) es la variante eritrodermica y leucémica del Linfoma Cutáneo de Células T (LCCT).

Se presenta el caso de un hombre de 62 años, con la tríada diagnóstica de eritrodermia, linfadenopatías y más del 10% de células de Sézary circulantes. Fallece por compromiso visceral del linfoma.

**Palabras Clave:** Linfoma, eritrodermia.

### HISTORIA CLINICA

Hombre de 62 años, raza negra, procedente de Quibdó, quien consulta por presentar prurito generalizado en piel desde hace 3 años y lesiones eczematosas, linfadenopatías y compromiso del estado general en los últimos 4 meses. Sin antecedentes importantes.

Al examen físico presentaba fascies leonina, eritrodermia con descamación que característicamente dejaba islas simétricas de piel no comprometida, hiperqueratosis palmo-plantar, distrofia ungueal, linfadenopatías y hepatoesplenomegalia.

### Histopatología

Piel: Proliferación neoplásica densa de linfocitos en dermis, especialmente en disposición perivascular, y en epidermis forman microabscesos de Pautrier. Estos hallazgos confirman el diagnóstico de LCCT.

Ganglio Linfático Axilar: Proliferación neoplásica difusa de linfocitos.

### Inmunotipificación

Tanto la piel como el ganglio linfático fueron marcadamente positivos para CD3 y negativo para CD20.

### Exámenes de Laboratorio

HB: 15.6 HTO: 51  
Leucocitos: 60.400 cel/cm<sup>3</sup> Linfocitos: 35%  
Células Sézary circundantes del 14%

Ana Patricia Jaramillo R., Residente I Dermatología CES.  
Domingo Saavedra, Hematólogo.  
Angela Zuluaga de C., Dermatóloga.  
Susana Restrepo, Patóloga.

Correspondencia: Ana Patricia Jaramillo R., CES Sabaneta, Carrera 43A No. 52 Sur 99, Medellín.

Ionograma normal

Creatinina Sérica: 2.2

Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia, adenopatías múltiples para-aórticas, ilíacas e inguinales.

Rx Tórax: Adenopatía hiliar derecha.

### Evolución y Tratamiento

El paciente rechaza voluntariamente la terapia y fallece cuatro días después de abandonar el hospital.



Fig. No. 1. Eritrodermia con islas simétricas de piel no comprometida.

### COMENTARIOS

El LCCT es una enfermedad poco frecuente de etiología desconocida, pueden ser importantes las influencias ambientales, genéticas e infecciosas. El papel del HTLV-V, otros retrovirus y Epstein-Barr está por esclarecerse.<sup>1</sup>



Fig. No. 2. Aspecto clínico del paciente

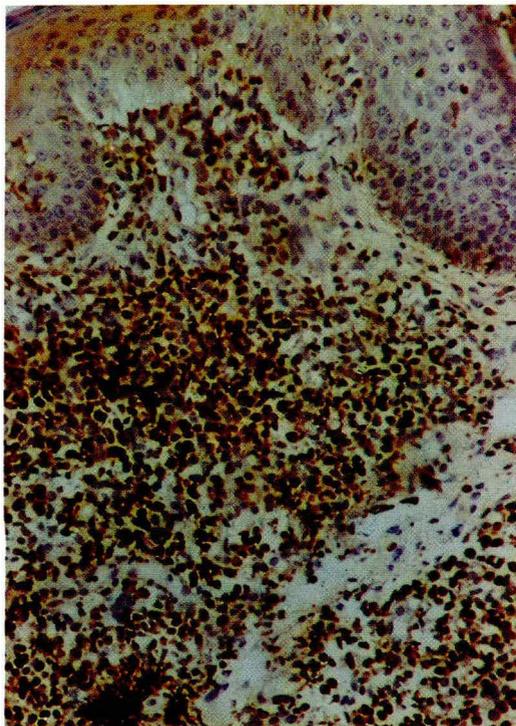


Fig. No. 3. ACD<sub>3</sub><sup>+</sup> en piel. Microabsceso de Pautrier (extremo superior izquierdo).

El SS es la variante eritrodérmica, y leucémica del LCCT, donde los linfocitos maduros malignos circulan en sangre periférica, además de poblar la piel. Representa el 5% de los casos nuevos

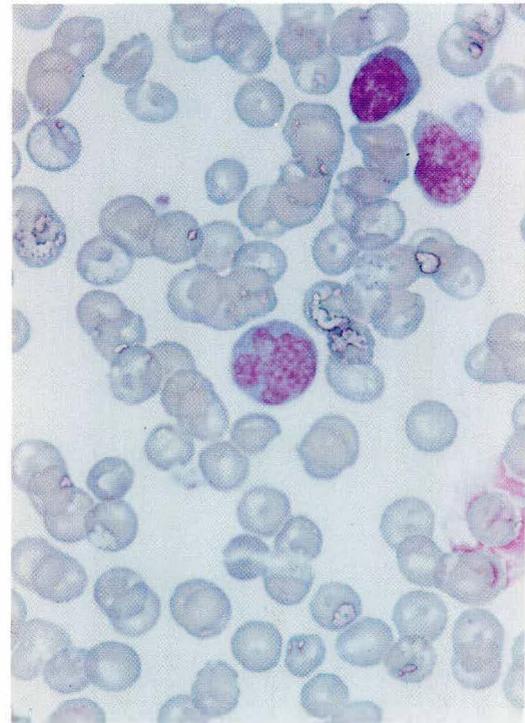


Fig. No. 4. Células de Sézary circulantes.

de LCCT y es considerado un linfoma definitivo de bajo grado de malignidad.<sup>1</sup> Es más frecuente en hombres de raza negra mayores de 60 años.<sup>2</sup> Su tríada diagnóstica es eritrodermia, adenopatías y más del 10% de células de Sézary circulantes.<sup>1</sup>

La asociación de enfermedad visceral con compromiso de sangre periférica y ganglio linfático es altamente significativa.<sup>1</sup>

Los ganglios linfáticos son el primer sitio de compromiso extracutáneo; el bazo, el hígado y el pulmón le siguen en frecuencia.

El compromiso de médula ósea es raro y tardío en la enfermedad.<sup>5</sup> El diagnóstico se establece por biopsia, la cual puede ser procesada para el estudio histológico, de inmunofenotipo, citogenética y genotipificación molecular o estudios ultraestructurales (microscopía electrónica).<sup>2</sup>

La célula que caracteriza el infiltrado, tanto en la piel como en sangre, es una célula de núcleo cerebriforme, hipercromático, grande e irregular, conocida como célula de Sézary.<sup>4</sup>

Los principales diagnósticos diferenciales son eritrodermia de origen benigno (psoriasis, D. seborreica, D. atópica senil, toxicodermias) y la leucemia/linfoma de células T del adulto, asociada al HTLV-I y con distribución racial y geográfica característica.<sup>4</sup>

El estadio del LCCT se basa en la clasificación internacional del TNM. El compromiso de piel (T) se gradúa de acuerdo con la extensión y tipo de lesión en T<sub>1</sub>, T<sub>2</sub>, T<sub>3</sub> y T<sub>4</sub>. La invasión a ganglios linfáticos (N) va desde N<sub>0</sub> a N<sub>3</sub> y M representa la presencia de metástasis viscerales (M<sub>0</sub> y M<sub>1</sub>). El estadio I corresponde a enfermedad cutánea en placas; el II a placas

con adenomegalias o tumores en piel; el III a la fase eritro-  
dérmica y el IV a metástasis a ganglio linfático o viscerales.<sup>1</sup>

Los cuatro principales métodos terapéuticos para el LCCT son:  
mostaza nitrogenada tópica, fotoquimioterapia (PUVA), radio-  
terapia (particularmente con acelerador de electrones) y qui-  
mioterapia sistémica.<sup>1</sup>

El pronóstico depende del estadio de la enfermedad. Cuando  
sólo hay compromiso de piel, la supervivencia a 5 años es  
del 80-90%. El compromiso de órganos viscerales presenta  
una supervivencia media corta de 6-8 meses.<sup>1</sup>

Las principales causas de muerte son infección y falla orgánica  
secundaria al compromiso visceral de la enfermedad.<sup>2</sup>

## CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un paciente de 62 años, con un diag-  
nóstico comprobado de síndrome de Sézary o fase leucémica  
del LCCT, quien fallece por falla orgánica secundaria al com-  
promiso visceral de su enfermedad.

## SUMMARY

The Sézary Syndrome is the erythrodermic variant of the Cu-  
taneous T-Cell Lymphoma (CTCL).

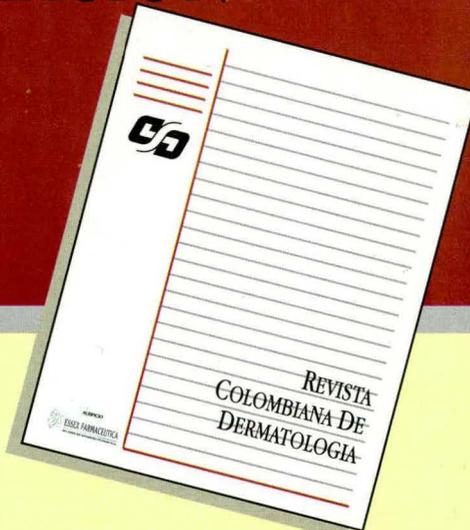
We report a case of a 62 year-old man, with diagnostic triad  
of erythrodermic, lymphadenopathies and more of 10% of cir-  
culatory Sézary's cells. The patient died as a result of visceral  
compromise of the lymphoma.

**Key words:** Lymphoma, erythrodermia.

## BIBLIOGRAFIA

1. Howard K and Foss FM. Hematology/Oncology Clinics of North America. Philadelphia 1995.
2. Isaacson PG and Norton AJ. Cutaneous Lymphoma in extranodal lymphomas. N.Y. 1994; 131-185.
3. Burg G, Kerl H and Thiers B. Dermatologic Clinics. Cutaneous Lymphoma. Philadelphia 1994.
4. Heald PW and Edelson RL. Lymphomas, pseudolymphomas and related conditions In: Fitzpatrick TB et al eds. Dermatology in General Medicine Fourth de Mc Graw Hill. N.Y. 1993; 1286-1307.
5. Jaffe ES. Post-Thymic T-Cell lymphomas In: Jaffe ES Surgical Pathology of the Lymph nodes and related organs. Philadelphia. 1995; 344-389.

# ACTUALIZACION DE DATOS



Estimado Doctor:

Para ofrecerle un mejor servicio y una oportuna distribución de su revista, solicitamos cordialmente nos diligencie la información solicitada y nos la devuelva, sin costo alguno, depositándola en cualquier buzón de la Administración Postal Nacional, o enviándola por fax al 91-2603609.

Cordialmente,



Nombre del Médico \_\_\_\_\_

No. Registro Médico \_\_\_\_\_

Fecha de Cumpleaños Mes \_\_\_\_\_ Día \_\_\_\_\_

Dirección Consultorio \_\_\_\_\_

Teléfono \_\_\_\_\_

Dirección Residencia \_\_\_\_\_

Teléfono \_\_\_\_\_

Apartado Aéreo \_\_\_\_\_

Dirección a la cual debe enviársele la revista

Consultorio

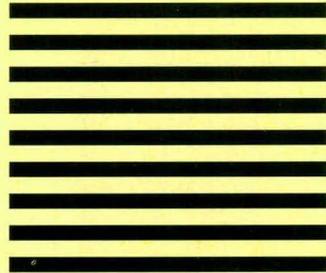
Residencia

Apartado Aéreo

DEPOSITELO EN CUALQUIER  
BUZON U OFICINA DE LA  
ADMINISTRACION POSTAL  
NACIONAL

NO NECESITA ESTAMPILLAS  
NI PORTES PARA CURSAR  
DENTRO DE COLOMBIA

**RESPUESTA COMERCIAL**



 Schering-Plough S.A.

EL PORTE POSTAL SERA PAGADO POR:  
SCHERING-PLOUGH S.A.  
LICENCIA No. 0-1030 DE ADPOSTAL  
ZONA POSTAL No. 1 MURILLO TORO  
SANTAFE DE BOGOTA

# HIDRADENOMA NODULAR MALIGNO

*Herrera Nossa, Hugo Eduardo*

## RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 48 años con un hidradenoma nodular maligno recurrente. La lesión había sido operada en otra institución y por no existir rasgos clínicos distintivos, ni criterios histopatológicos típicos de malignidad en estos casos el diagnóstico fue difícil. Se practicó manejo quirúrgico.

**Palabras Clave:** Hidradenoma, ecrino, maligno.

## HISTORIA CLINICA

Mujer de 48 años, procedente de Bogotá, quien en 1984 consultó a nuestra Institución por presentar reaparición de lesión nasal asintomática de 3 años de evolución, que había sido intervenida quirúrgicamente en otro lugar hacía un año. Sin diagnóstico conocido.

Al examen físico presentaba en ala nasal izquierda un nódulo fibrosado, con cicatriz en la superficie, no doloroso, color piel, de 1 cm de diámetro. Con la impresión diagnóstica de quiste sebáceo fibrosado vs. carcinoma basocelular incompletamente reseado se practicó biopsia que reportó: epidermis hiperpigmentada, fibrosis dérmica y discreto infiltrado periglomerular, sin hallazgos neoplásicos. Se diagnosticó pápula fibrosa.

A los tres meses la lesión presenta aumento del tamaño a 1.5 cm de diámetro y ulceración, por lo cual se practica nueva biopsia (Fig. No. 1) que revela la presencia en dermis profunda de un tumor dispuesto en lóbulos de células epitelioides sin empalizada, con numerosas disqueratosis, mitosis y sin reacción inflamatoria, rodeado por una cápsula conjuntiva; en su interior había ocasionales luces tubulares. La coloración de PAS es positiva y Diastasa resistente. (Fig. No. 2).

Se hace diagnóstico de Hidradenoma Nodular Maligno, el cual es reseado. La paciente no asiste a controles.

En diciembre de 1994 consulta nuevamente por reaparición de la lesión, la cual es biopsiada evidenciándose el mismo tumor. En cirugía se practica excisión quirúrgica completa con un margen de piel sana de 3 mm, y se rota colgajo hexagonal (Fig. No. 3). Los estudios de recuento sanguíneo, pruebas hepáticas y renales, Rx de tórax y gammagrafía ósea son normales. Hasta marzo de 1996 se encuentra libre de tumor.

## COMENTARIOS

El hidradenoma nodular es una neoplasia derivada de los anexos glandulares sudoríparos ecrinos; también se ha denominado hidradenoma de células claras, hidradenoma quístico sólido, acroespinoma ecrino y el que mejor lo describe es adenoma glandular sudoríparo ecrino de células claras, con una variedad

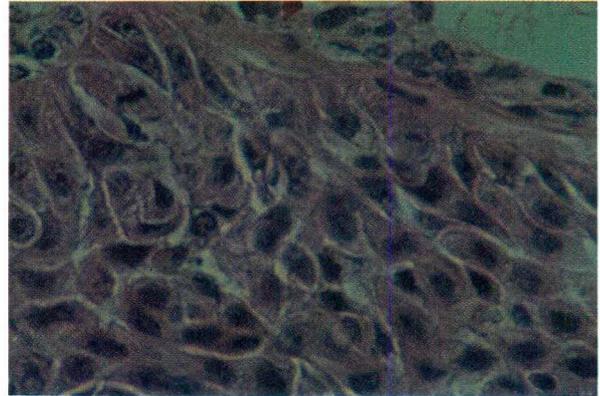


Fig. No. 1.

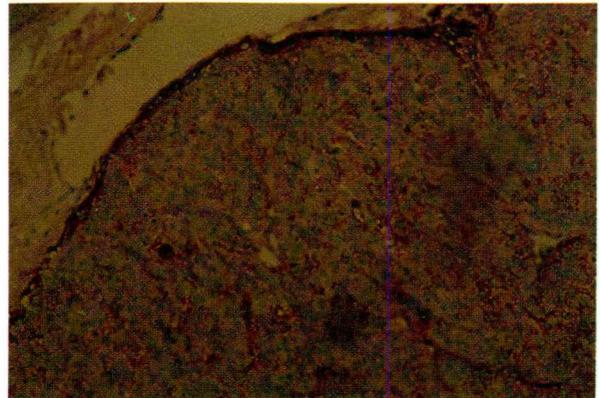


Fig. No. 2.

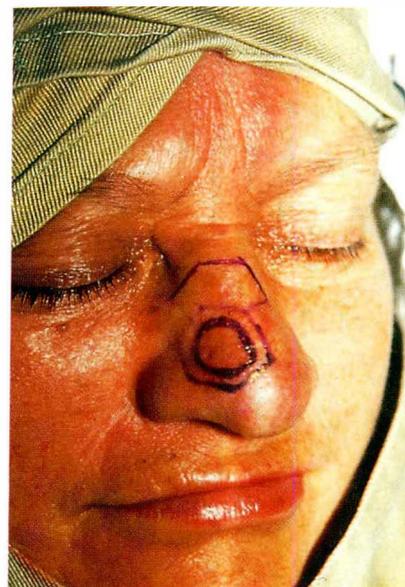


Fig. No. 3.

Hugo Eduardo Herrera Nossa, Residente II Dermatología, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Empresa Social del Estado, Pontificia Universidad Javeriana. Santafé de Bogotá.

benigna relativamente frecuente, la cual está bien descrita; pero la contraparte maligna es muy escasa, poco documentada y no hay claridad sobre sus rasgos histopatológicos y comportamiento. El hidradenoma nodular maligno ha sido informado en cualquier segmento anatómico, desde lactantes hasta ancianos, sin preferencias por algún sexo.

Desde el punto de vista clínico se manifiesta como un nódulo generalmente solitario que mide desde 1 hasta varios centímetros de diámetro, asintomático, de crecimiento lento, color piel o eritematoso, cubierto por piel sana, pero ocasionalmente se ulcera y libera material seroso, como toda lesión dérmica es **INDIAGNOSTICABLE CLINICAMENTE** y sólo la histopatología nos confirma su hallazgo.<sup>1</sup>

Histológicamente se observa una neoplasia nodular dérmica conformada por masas dentro de las cuales hay porciones sólidas y quísticas. En las quísticas aparecen luces tubulares con paredes recubiertas por células ductales que contienen material eosinofílico y además grandes quistes formados por necrosis tumoral, recubiertos por células neoplásicas sin ninguna orientación.

En las porciones sólidas se encuentran células poliédricas y fusiformes, además de otras células redondeadas con citoplasma muy claro cargadas de glucógeno (células claras).

La neoplasia puede involucrar el tejido circundante y perder la diferenciación glandular observándose un tumor de aspecto epitelioide, produciendo queratinización y formación de perlas córneas, por lo cual el diagnóstico de malignidad es difícil, sumándose a esto el hecho de que la anaplasia nuclear puede ser leve o ausente y las mitosis escasas inclusive en los casos metastásicos.

La coloración de PAS es positiva por la presencia de glucógeno y diastasa resistente por los mucopolisacáridos neutros.

Desde el punto de vista histogenético exhibe diferenciación hacia estructuras ecrinas intraepidérmicas e intradérmicas, que oscilan entre el epitelio del poro y el segmento secretor, encontrándose entre el poroma ecrino (intraepidérmico) y el espiadenoma ecrino (ductal dérmico y secretor).<sup>2</sup>

Su pronóstico es difícil de establecer debido a que puede ir desde regresión espontánea, recurrencia local, hasta malignidad localizada o metastásicas vía sanguínea y linfática a cualquier órgano, sin importar el patrón histopatológico predominante. Es así como se han informado metástasis con patrones histo-

lógicos benignos en la lesión original y regresiones espontáneas en lesiones de patrón maligno; por este motivo algunos autores han intentado clasificarlo como pseudobenigno, mientras otros lo denominan pseudomaligno.<sup>1-3</sup>

Se sabe que lo empeoran el trauma, la excisión incompleta, la radioterapia y la diatermia. La quimioterapia no ha mostrado eficacia.<sup>4</sup>

El tratamiento de elección es la remoción quirúrgica **AMPLIA Y COMPLETA**, con previos estudios complementarios para descartar metástasis.<sup>5</sup>

## CONCLUSION

Solamente la observación y reporte de un mayor número de casos podrá permitirnos evaluar su verdadera dimensión evolutiva. Por el momento es aconsejable recordar que la mejor manera para lograr una conclusión concerniente a este tumor, continúa siendo la evaluación combinada de su clínica, rasgos histológicos y comportamiento biológico.

## SUMMARY

This is a case of a woman of 48 years old, who presented a recurrent malignant nodular hidradenoma. The lesion had been operated in on other institution and since there are not distinctive clinical manifestations, nor histopathological changes typical of malignancy in these cases, the diagnosis was difficult. The treatment was surgical.

## BIBLIOGRAFIA

1. Hernández-Pérez CR. Nodular hidradenoma and hidranocarcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1985; 15:21.
2. Lever W, Schaumburg G. Tumores de los anexos epidérmicos. En: *Histopatología de la Piel*. Lever W, Schaumburg G. Edit Intermédica. Buenos Aires - Argentina. 1991; 577-580.
3. Touma D, Laporte M, Goossens A, et al. Malignant Clear Cell Hidradenoma. *Dermatology* 1993; 284:186.
4. Czarnecki DB, Aarons I, Dowling JP et al. Malignant clear cell hidradenoma. *Acta dermatovener*. 1981; 173-176.
5. Kazakis A, Wood C, Anderson R. Metastatic Malignant Clear Cell Hidradenoma Associated with Bullous Pemphigoid. *Br J Dermatol*. 1988; 819-826.

# LINFOMA CUTANEO PRIMARIO DE CELULAS T

Gómez Molina, María Clemencia  
Ceballos Cárdenas, Lucy  
Restrepo Gutiérrez, Susana

## RESUMEN

Se presenta un paciente con lesiones nódulo-ulcerativas en miembros inferiores, las cuales cicatrizan espontáneamente, pero reaparecen en otras localizaciones, acompañadas de adenopatías inguinales. El estudio histológico de la lesión fue compatible con un linfoma, el cual fue confirmado por inmunohistoquímica.

**Palabras Clave:** Linfoma cutáneo no micosis fungoide, células T, antígeno CD 30.

## HISTORIA CLINICA

El paciente es un hombre de 18 años, quien consultó por presentar un nódulo ulcerado en pierna izquierda de 5 meses de evolución. Al examen físico se observa lesión levantada de 5 cms. de diámetro, con centro ulcerado, de fondo sucio y necrótico en tercio inferior de pierna izquierda con adenomegalia en región inguinal ipsilateral; no más hallazgos al examen inicial. La lesión sanó espontáneamente, dejando cicatriz profunda y deprimida; presentó posteriormente, dos nuevas lesiones en tercio inferior de pierna derecha, una de ellas era una úlcera superficial costrosa, de aproximadamente 4 cm.; la otra era una lesión nodular eritematosa, dura y dolorosa (Fig. No. 1). Nuevamente cicatrizan espontáneamente, pero reaparecieron semanas después. La última lesión apareció en el glúteo izquierdo como una masa dura con signos inflamatorios, la cual persiste luego del manejo con antibióticos, presentando luego ulceración cubierta con costra.

## Exámenes de Laboratorio

Hemoleucograma: Ligera leucopenia y trombocitosis.  
Estudios para Leishmaniasis, hongos y micobacterias: Negativos  
VDRL y Elisa anti-VIH: No reactivos.  
Rx Tórax: Normales  
Ecografía y TAC de abdomen: Normales.  
Biopsia médula ósea: Normal.

En la biopsia se observó, en el dermis, proliferación de células de estirpe linfóide, grandes, atípicas mezcladas con células histiocitoides, de localización perianexial profunda y perivascular con escaso epidermotropismo (Fig. No. 2). Puesto que los hallazgos parecían corresponder a un linfoma probablemente primario de piel, se realizó inmunohistoquímica con la cual se realiza el diagnóstico de linfoma cutáneo de grado intermedio

María Clemencia Gómez Molina, Residente II Dermatología, Universidad de Antioquia.

Lucy Ceballos Cárdenas, MD Dermatóloga.

Susana Restrepo Gutiérrez, MD Patóloga.

Hospital San Vicente de Paúl, Universidad de Antioquia, Medellín.

Correspondencia: María Clemencia Gómez. Sección de Dermatología, Departamento Medicina Interna, Universidad de Antioquia.



Fig. No. 1. Lesiones nódulo-ulcerativas en tercio inferior de pierna derecha.

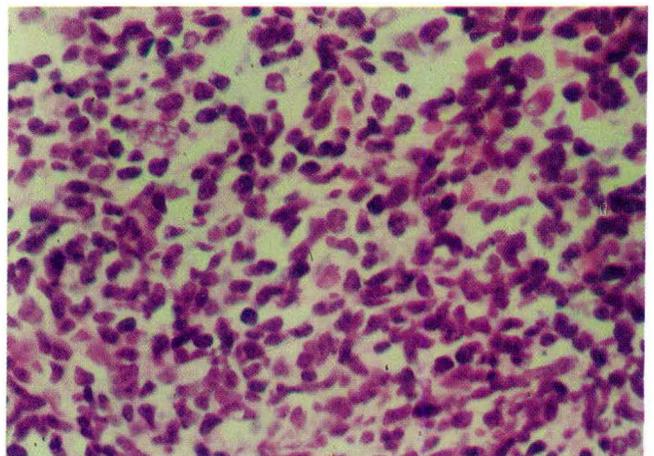


Fig. No. 2. Cuadro histológico con hematoxina-eosina: Proliferación de células de estirpe linfide, grandes, atípicas mezcladas con células histiocitoides.

de malignidad de origen en linfocitos T, con reactividad para antígeno leucocitario y para marcadores T, UCHL1 y LEU 22 y negatividad para marcadores B. El marcador KI-1 (CD 30) fue negativo.

Se realiza inicialmente prueba terapéutica con metotrexate 300 mg y leucovorin 25 mg por 6 días VO, con disminución del tamaño inicial de la lesión. Luego se decide hacer tratamiento con radioterapia por ser lesión única.

En el último control se encuentra paciente asintomático, sin actividad tumoral.

## COMENTARIOS

El término linfoma cutáneo (LC) se debe utilizar únicamente para aquellos linfomas que se representan en la piel, en ausencia de cualquier lesión extracutánea detectable por lo menos durante 6 meses desde el momento del diagnóstico; éste y su diferenciación de desórdenes linfoproliferativos reactivos (pseudolinfoma) es realizado actualmente por inmunofenotipificación y genotipificación. La demostración de los clones es actualmente aceptada por la mayoría como el criterio clave para el diagnóstico de esta entidad.<sup>1,2</sup>

De acuerdo con los hallazgos inmunohistológicos, el LC puede ser dividido en 2 grupos principales: Linfoma cutáneo de células T (LCCT) y linfoma cutáneo de células B (LCCB).<sup>1</sup>

Edelson introdujo hace casi 20 años el término "linfoma cutáneo de células T" para referirse a un grupo de enfermedades linfoproliferativas de la piel<sup>1</sup> con compromiso de las células T primariamente del fenotipo CD 4+ (ayudadoras), las cuales inicialmente afectan la piel, pero luego de un período variable de tiempo puede comprometer los ganglios linfáticos y las vísceras.<sup>2</sup> Estos incluyen la micosis fungoide clásica, el síndrome de Sézary y algunos desórdenes relacionados dentro de los que se encuentra la categoría de LCCT no micosis fungoide que tiene 2 subgrupos principales, dependiendo de la expresión del antígeno CD 30 por las células T, pudiendo ser CD 30 positivo o negativo.<sup>1,3</sup>

El caso aquí presentado corresponde a un LCCT no MF CD 30 negativo, el cual está caracterizado por la presencia de nódulos cutáneos únicos o más frecuentemente múltiples, pudiendo ocurrir ulceración; también puede haber placas o tumores sin cambios eczematosos de la epidermis. A veces puede haber compromiso de ganglios linfáticos. Generalmente presentan un curso rápido y un pronóstico pobre a pesar de un

tratamiento agresivo. Este histológicamente tiene una morfología predominante de células grandes. Una pequeña proporción puede tener un curso más prolongado o un mejor pronóstico, presentando histológicamente infiltración cutánea de tamaño pequeño a mediano.<sup>1,3</sup>

El tratamiento de las lesiones planas puede realizarse con PUVA, pero se debe preferir la radioterapia; las lesiones que recidivan pueden responder a la inyección intralesional de corticosteroides. Si hay compromiso de linfáticos se usa quimioterapia. Los retinoides y las citoquinas pueden inducir remisión si no hay mejoría con los otros tratamientos.<sup>3</sup>

---

## SUMMARY

We discuss here the case of a young male who presented recurrent self-healing ulcers on his legs. By using histopathology and immunohistochemistry, a diagnosis of cutaneous T-cell lymphoma was established.

**Key words:** Cutaneous T-cell lymphoma non micosis fungoides, T-cells, CD 30 antigen.

## BIBLIOGRAFIA

1. Pimpinelli N, Santucci M, Giannotti B. Cutaneous lymphoma: A clinically relevant classification. *Int J Dermatol* 1993; 32(10): 695-700.
2. Terhune M, Cooper K. Gene rearrangements and T cell lymphomas. *Arch Dermatol* 1993; 129(11): 1484-1490.
3. Sterry W. Other systemic lymphomas with skin infiltrates. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ et al eds. *Dermatology in general medicine*. Fourth Edition. New York, McGraw-Hill, 1993; 1308-1309.

# SINDROME DE MAFFUCCI

## Presentación de 3 Casos y Revisión del Tema

*Mesa Cock, Jairo*

### RESUMEN

El Síndrome de Maffucci es una rara enfermedad caracterizada por malformaciones vasculares (hemangiomas cavernosos) y óseas (condromas). El autor presenta sus experiencias con tres casos femeninos que ha estudiado entre 1968 y 1993, siendo los primeros casos de la literatura colombiana y posiblemente latinoamericana. Presenta, además una revisión de la literatura pertinente.

**Palabras Clave:** Síndrome de Maffucci, hemangiomas cavernosos, condromas.

### INTRODUCCION

El síndrome de Maffucci es una rara enfermedad, en la cual, se asocian: 1. hemangiomas cavernosos, 2. discondroplasia, provocada por osteocondromas lo que se conoce también, como encondromatosis.<sup>1,2,3</sup>

Los angiomas en general, son tumores vasculares benignos en principio, pero algunos con potencial maligno, congénitos y de 3 tipos: 1. el angioma plano, 2. el angioma capilar y 3. el angioma cavernoso (que es el que se presenta en el síndrome de Maffucci). Todos son congénitos.

El angioma cavernoso consiste en uno, o más frecuentemente, en múltiples nódulos dérmicos y subcutáneos profundos, compresibles.

Aparecen en la infancia y persisten indefinidamente. Pueden asociarse con angiomas capilares superpuestos.

Existen 2 síndromes raros, en los cuales pueden ocurrir numerosos angiomas cavernosos: El síndrome de Maffucci, y el conocido con el nombre inglés de "blue rubber bleb nevus syndrome".

La discondroplasia es una imperfección en los cartílagos óseos, que da como resultado defectos de osificación y severas deformidades, reconocidas principalmente como osteocondromas, que pueden desarrollar finalmente tumores malignos, principalmente condrosarcomas pero también otros, como se verá en la revisión de la literatura.

El síndrome es descrito por Maffucci en 1881. Entre los notables colectores de lo raro, Hutchinson y Parkes-Weber, fueron sobresalientes. El primero, no menciona el síndrome<sup>4</sup> en sus *Archives of Surgery* en 1889, y el 2o. en su conocido texto<sup>5</sup> sobre enfermedades raras de 1946, sólo lo menciona sin publicar ningún caso.

En 1942 se escribe lo que se ha considerado como la publicación clásica sobre el síndrome de Maffucci, por Carleton, Elkington, Greenfield y Robb-Smith.<sup>6</sup>

Ellos restauran el honor eponímico dando prioridad a Maffucci, y hacen la recolección de todos los casos publicados hasta esa fecha; discuten lúcidamente todos los conocimientos disponibles sobre la enfermedad. En 1955, Bean<sup>7</sup> en una revisión de la literatura, recolecta 41 casos.

En 1962,<sup>8</sup> 57 casos, se tabulan por Hatano y sus colaboradores.

Hasta 1970<sup>2</sup> sólo 70 casos aparecen publicados. Los casos publicados, aparecen en Inglaterra, Alemania, Australia y Estados Unidos.

Hasta donde fue posible averiguar, no se conocen publicaciones de él, en Colombia, ni en América Latina.

Este trabajo, es una INVESTIGACION APLICADA, cuyo objetivo, es ampliar el conocimiento a través de la presentación de 3 casos observados en Manizales, con los comentarios más relevantes de ellos y la revisión bibliográfica del tema, con el fin de que ésto sirva para que se diagnostique correctamente la enfermedad y, en lo posible, se logren prevenir sus graves consecuencias en los afectados.

### REVISION DE LA LITERATURA

Al revisar las publicaciones que sobre él existen, queda claro que el síndrome de Maffucci es una anomalía congénita, mesodérmica displásica, en la cual discondroplasia y angiomas cavernosos ocurren juntos. El diagnóstico de angiomas cavernosos, se sospecha clínicamente con facilidad, ante la presencia de nódulos situados profundamente en la piel, blandos, depresibles y que pueden acompañarse en la mayoría de los casos de cambios en la coloración de la piel que toma un tono rojo-azulosa, sobre las áreas afectadas y aparecen frecuentemente solitarios.

La mayoría de los pacientes afectados, son de apariencia normal al nacimiento.

Jairo Mesa Cock, Profesor Asociado  
Facultad de Medicina, Universidad de Caldas, Manizales.

Las lesiones, pueden aparecer en la niñez, pero con mayor frecuencia en la vida adulta temprana.<sup>1,2,3</sup>

Se desarrollan múltiples angiomas con las características clínicas ya anotadas, que histológicamente son angiomas cavernosos.<sup>8</sup>

Estas lesiones no muestran tendencia a desaparecer. Es informada más frecuentemente en hombres.<sup>8</sup>

Cuando los angiomas cavernosos se presentan en la parte distal de las extremidades en adultos jóvenes, debe sospecharse la discondroplasia (encondromatosis). También se asocia con frecuencia a linfangiomas cavernosos y en ocasiones ellos pueden ser la única manifestación cutánea<sup>8</sup> del síndrome.

Otros hallazgos cutáneos, han sido cambios pigmentarios, como las máculas *café-au-lait*.<sup>8</sup>

La discondroplasia, (encondromatosis) va desarrollándose simultáneamente, pero en general posterior a la aparición de los angiomas cavernosos, y se manifiesta en los pacientes con el desarrollo de nódulos duros que se originan en los huesos, especialmente los de los dedos de manos y pies, y en las extremidades distales de los huesos largos de antebrazos y piernas; histológicamente son encondromas que se distinguen radiológicamente.

Estas lesiones pueden ser unilaterales y asimétricas. Son lesiones dolorosas, generalmente en forma espontánea y provocada.

El crecimiento de los huesos afectados se halla retardado y distorsionado, debido a la interferencia con el cartilago epifisario y son frecuentes fracturas patológicas de difícil consolidación.

La deformidad puede ser enorme, con las manos y los pies transformados en grandes y casi inútiles masas condromatosas.<sup>8</sup>

Aunque la ocurrencia familiar no ha sido informada, no puede descartarse una base genética.<sup>8</sup>

Pueden ocurrir malignidades primarias múltiples.<sup>8</sup> Diferentes tumores mesodérmicos, benignos y malignos se han informado en el síndrome de Maffucci y tiene un potencial alto de malignización.

El tumor maligno más común es el condrosarcoma originado en la transformación maligna de condromas y ocurre al menos en el 15% de los pacientes.<sup>8</sup>

Otros tumores mesodérmicos que han ocurrido, son: fibrosarcomas, angiosarcomas, linfangiosarcomas, y osteosarcomas; también se han informado varios tumores benignos y malignos del ovario.<sup>8</sup> Además se han descrito varios tumores no mesodérmicos incluyendo gliomas y adenocarcinoma del páncreas.<sup>8</sup>

Mulins,<sup>9</sup> reportó en 1951, un caso en el cual las lesiones vasculares y óseas, se presentaron desde el nacimiento, en un niño negro, aunque el diagnóstico no se hizo hasta la edad de 6 años (en la mayoría de casos las manifestaciones del síndrome, sólo aparecen al llegar a la adolescencia).

En una ocasión se ha informado asociado al "blue rubber bleb nevus syndrome".<sup>10</sup> Ocurrió en una mujer de 31 años de edad quien presentó numerosos angiomas cavernosos característicos del "blue rubber bleb nevus", sobre casi toda la superficie corporal; también se encontraron angiomas eréctiles y poli-

poides en mucosa gastrointestinal, desde la orofaringe hasta el ano. Es el primer caso confirmado de la asociación. El nombre de "blue rubber bleb nevus", fue dado por Bean en 1958,<sup>11</sup> a una variedad de angiomas azulosos de la piel, asociados con angiomas del tracto gastrointestinal, los que causan serias hemorragias; es una variante de angiomas con aspecto de vejigas, acompañados con frecuencia de dolor espontáneo y sudoración supraslesional.

Otro caso publicado de síndrome de Maffucci, se halló asociado a un angioma de la cavidad oral.<sup>12</sup>

Debe tenerse presente que la enfermedad de Ollier da discondroplasias sin las malformaciones vasculares cutáneas que se ven en el síndrome de Maffucci; en otros aspectos las dos enfermedades son indistinguibles. Reportes de angiomas internos en la enfermedad de Ollier favorece la impresión de que las dos entidades están relacionadas estrechamente.

## Histología

Los angiomas cavernosos en general están compuestos de espacios vasculares llenos de sangre, delineados por células endoteliales aplanadas. (Fig. No. 1).

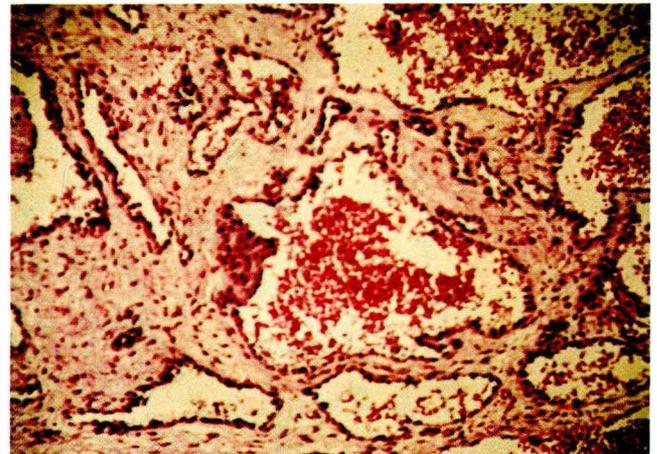


Fig. No. 1. Angioma cavernoso. Aspecto histológico. Se aprecian espacios vasculares irregulares amplios, delineados por capa única de células endoteliales y que contienen glóbulos rojos, rodeados de estroma fibroso; esta lesión es común a los 3 casos comunicados en el presente trabajo.

Los vasos pueden aparecer dispersos, o estrechamente relacionados. Espacios dilatados, similares a venas, con pared fibrosa o muscular, son a veces un hallazgo prominente, y si esto es lo predominante, podría hablarse de angiomas venosos. Muchos de los espacios vasculares, muestran trombos recientes y viejos; trombos organizados como flebolitos, se calcifican y se pueden ver a los rayos X en las áreas afectadas; también se pueden osificar. Los hamartomas vasculares, se caracterizan por ser vasos capilares, cavernosos y venosos en una matriz grasosa, que contiene músculo liso. En algunas de las lesiones los vasos son del tipo de los linfáticos y se asocian con tejido linfoide.<sup>1,3</sup>

Los encondromas, son crecimientos cartilaginosos que se originan en la cavidad medular del hueso y, al crecer, adelgazan

y expanden la corteza ósea; con frecuencia son dolorosos y pueden dar fracturas patológicas.

Su principal complicación es la degeneración en condrosarcomas que sólo puede determinarse definitivamente por histología.<sup>13</sup>

## Radiología

Se ven las lesiones óseas, como defectos ovales, translúcidos, asociados con expansión y adelgazamiento de la cortical del hueso, idéntico a lo que se ve en otras acondromatosis.

Comprometen predominantemente el metacarpo, metatarso y las falanges de las manos y pies; son defectos bilaterales pero asimétricos.

También se ven flebolitos calcificados con acortamiento del hueso afectado.<sup>2,3,8</sup>

## Patogenia

El síndrome de Maffucci resulta de una displasia mesodérmica al nacimiento, que afecta el tejido vascular y el cartilago.

Aunque la anormalidad es congénita, no es hereditaria.

El problema principal en que nos pone el síndrome de Maffucci es lo referido a la relación entre los desórdenes en dos tejidos separados. ¿Determina la lesión vascular la discondroplasia, o son las dos producidas por algún otro mecanismo, posiblemente genético?

La localización de las lesiones en la misma región anatómica, no es obligatoria y es probablemente coincidental.

## Diagnóstico

Los angiomas cavernosos, muestran en el dermis inferior y en el tejido celular subcutáneo, grandes espacios irregulares que contienen eritrocitos y material fibrinoso; los espacios están rodeados por células endoteliales adelgazadas en una hilera; las paredes fibrosas de los espacios vasculares, son de grosor variable; en algunos casos se ven células de músculo liso lo que da la apariencia de grandes venas. En el síndrome de Maffucci, la mayoría de los angiomas cavernosos, muestran espacios vasculares irregulares, delineados por una delgada capa endotelial; en algunas lesiones sin embargo, las células endoteliales proliferan alrededor de pequeños espacios vasculares mal definidos.<sup>1</sup>

## Tratamiento en Curso

Al contrario de los angiomas capilares de la infancia que tienden a mostrar involución en los 2 primeros años de vida, los angiomas cavernosos pueden no ser aparentes en los primeros años y pueden mostrar agrandamiento progresivo.

Algunos angiomas cavernosos pueden comprometer la mayor parte de la masa muscular de una extremidad. Las lesiones son a veces tan extensas que intentar extirparlas podría dejar consecuencias funcionales irreparables. Extirpaciones repetidas e inadecuadas irradiaciones, pudieran dejar una extremidad inútil y hacer necesaria la amputación. Malformaciones arterio-venosas asociadas pueden conducir a la falla cardíaca. La embolización de los vasos profundos puede producir algún encogimiento de las lesiones, pero esto no es duradero y la extirpación de la lesión debe hacerse en los días que siguen de la embolización; a veces los resultados cosméticos son grandes en lesiones que no han regresado. Debe recordarse sin embargo que lesiones aun muy extensas y profundas se sabe que han regresado después de varios años sin dejar ninguna secuela. En sitios como la membrana sinovial o el retroperitoneo pueden causar hemorragias de difícil manejo.

Las lesiones óseas, cuando sea necesario, por deformantes, dolorosas o por transformación maligna, deben ser manejadas con técnicas quirúrgicas por parte de los ortopedistas.<sup>2,3,8</sup>

Por la experiencia en uno solo de los casos motivo de este trabajo, con la prednisona, no puede sacarse ninguna conclusión a favor o en contra de esta terapia. Esta droga se ha usado<sup>14</sup> con éxito en los angiomas cavernosos solitarios o de otros síndromes y en angiomas capilares de crecimiento rápido que amenacen la función normal de algún órgano (boca, ojo, ano, genitales, etc.), como lo hemos observado personalmente y la respuesta exitosa, consiste en reducción del tamaño del tumor.

## METODOLOGIA

Se presenta el estudio de 3 casos con el síndrome de Maffucci, observados entre 1968 y 1991, en el Hospital Universitario de Caldas (caso 1) y en la consulta particular del autor (casos 2 y 3).

## Informe de los Casos

**CASO 1.** Mujer de 22 años de edad, quien se presentó a la consulta de Dermatología del Hospital Universitario de Caldas en el año de 1968. Desde la edad de 12 años, empezaron a aparecer nódulos en dorso de pies, azulosos, comprimibles, no dolorosos. (Figs. Nos. 2, 3, 4, 5, 6).

El estudio histológico, de una lesión, se informó como angioma cavernoso.

Se hizo estudio radiológico de pies, que demostró defectos óseos metatarsianos de acondromas (Fig. No. 7). A la paciente se le extirparon las lesiones cutáneas que dificultaban el uso del calzado.

**Laboratorio:** Todos los exámenes realizados, se hallan dentro de los límites normales.

**CASO 2.** Mujer de 32 años, quien acudió a la consulta particular en el año de 1975, enviada por el Instituto Colombiano de Seguros Sociales (ICSS), por presentar varios nódulos en las extremidades superiores y en dorso de las manos, que

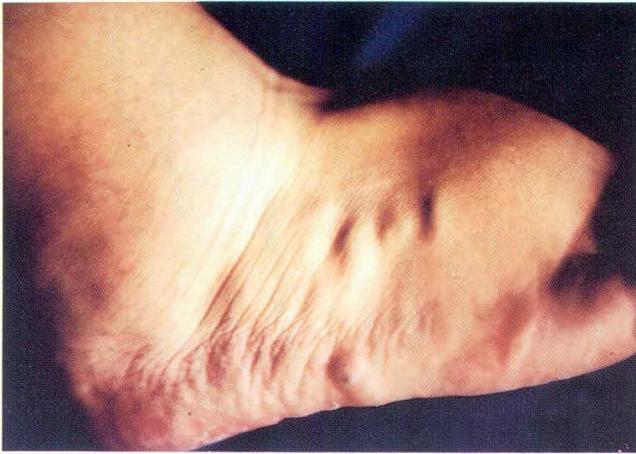


Fig. No. 2. Caso 1. Aproximación del lado externo del pie; angiomas y deformidad del pie en metatarso.



Fig. No. 5. Caso 2. Rx de mano derecha (foto invertida). Se ve el encondroma del dedo índice ensanchándolo y rarefacción y adelgazamiento en otros huesos; también ensanchamiento focal de otros; se insinúa masa en tejidos blandos, posiblemente angiomas, entre índice y pulgar.



Fig. No. 3. Caso 1. Rx ambos pies; se aprecian encondromas que ensanchan, adelgazan y deforman los huesos del metatarso y falanges.

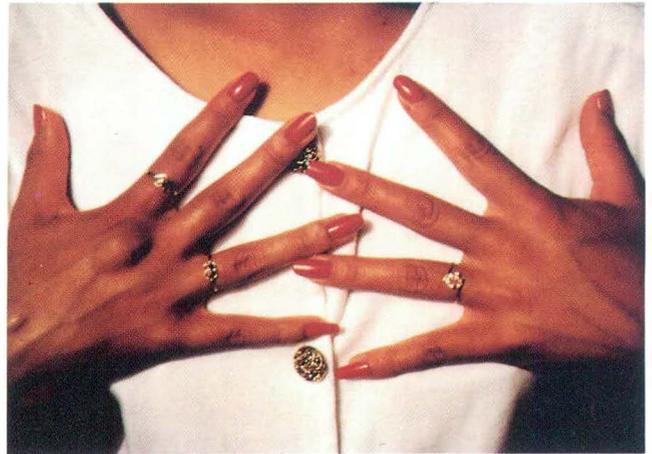


Fig. No. 6. Caso 3. Manos: se ven 2 nodulaciones en dorso de mano derecha, correspondientes a angiomas cavernosos; también se insinúa deformidad de los dedos (ensanchamientos proximales y medios).



Fig. No. 4. Caso 2. Mano derecha; se aprecia la deformidad de la mano y de los dedos, muy ensanchado el índice; cicatriz en el dorso, de extirpación de un gran angioma.



Fig. No. 7. Caso 3. Rx de manos; se ven numerosas deformidades encondromatosas, en huesos metacarpianos y falanges.

empezaron a aparecer hacia la edad de 14 años, blandos, depresibles dolorosos algunos de ellos y deformidades de los dedos de las manos.

Una de las lesiones extirpadas se clasificó histológicamente, como angioma cavernoso.

Las radiografías de las manos, mostraron áreas translúcidas de los huesos del metacarpo y de las falanges, clasificadas radiológicamente como encondromas.

En el ICSS, los ortopedistas, le hicieron tratamiento quirúrgico de encondromas en metacarpianos.

**Laboratorio:** Todos los exámenes realizados, se hallan dentro de los límites normales.

**CASO 3.** Mujer de 19 años de edad que fue vista en consulta particular en diciembre de 1991, por nódulos, blandos depresibles en dorso de manos y tercio inferior de antebrazo derecho de 2 años de evolución, acompañados de dolor en las manos, que se intensifica al presionar.

Ella fue vista antes en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caldas, donde se extirpó una lesión que se reportó histológicamente como angioma cavernoso, y se le hizo el diagnóstico de hemangiomatosis múltiple.

Por los dolores articulares que se presentaron en sitios donde no había masas angiomasas, se sospechó el síndrome de Maffucci y se le ordenó un estudio radiológico de las manos, que mostró los defectos óseos de la encondromatosis.

A la paciente se le dio un curso de 30 días de prednisona, para observar el posible efecto que pudiese tener en los angiomas, pero no se observó ningún cambio objetivo.

**Laboratorio:** Todos los exámenes realizados, se hallan dentro de los límites normales.

## COMENTARIOS

Las enfermedades raras, no sólo son de interés para el conocimiento clínico, sino que brindan datos sobre los lugares comunes que las enfermedades tienen.

Son las publicaciones de estos casos, las que al acumularse, brindan la información que más tarde puede ser sintetizada.

Las enfermedades raras pueden contribuir al conocimiento de los mecanismos genéticos en ellas, de interdependencias físicas y metabólicas no sospechadas, como también de los chances de error que puede tener el desarrollo de los tejidos embrionarios.

Los pacientes con enfermedades raras y anomalías del desarrollo pueden vivir largo tiempo.

Esta longitud de tiempo, permite observar el curso de la enfermedad, su historia y desarrollo.

La predisposición de estas personas a raros accidente y complicaciones, puede dar luces adicionales sobre su curso.

El problema principal en que nos pone el síndrome de Maffucci es lo referido a la relación entre los desórdenes en dos tejidos separados: ¿Determina la lesión vascular, la discondropalsia o viceversa?; ¿son las dos producidas por algún otro mecanismo, posiblemente genético?.

La localización de las lesiones en la misma región anatómica, no es obligatoria y es probablemente coincidental.

Cualquier idea sobre los mecanismos genéticos, es especulativa, pero es muy probable que haya varios efectos de un mismo gene. Podría ser de importancia estudiar en la enfermedad de Ollier (sólo discondroplasia) o en los hamartomas vasculares el estado del otro tejido no afectado aparentemente.

Las varias clases de malignidades de que han muerto los pacientes con este síndrome, demuestran el alto riesgo de neoplasmas malignos: condrosarcomas, angiosarcomas, linfangioma maligno, glioma, teratoma ovárico. En el futuro es probable que los estudios sobre los recientemente descritos oncogenes, hagan claridad sobre algún factor en la enfermedad, que sea el promotor de las malignidades que la acompañan.

Hay otra razón que impele a publicar enfermedades raras y con mayor razón en sitios como el nuestro, donde prácticamente el síndrome de Maffucci con su devastadora deformidad y las consecuencias graves de malignidad asociada, es desconocido: cualquier médico que tiene que cuidar pacientes, con enfermedades como el síndrome de Maffucci, con su devastadora deformidad, se verá beneficiado con el conocimiento del tema y con la aplicación de las experiencias de otros, en sus pacientes.

Un motivo final para estas publicaciones es la esperanza de que el estudio de casos acumulados permita que alguien descubra algo para prevenir o mejorar la tragedia de los afligidos por el mal.

En los casos presentes es importante llamar la atención sobre lo siguiente:

1. La oportunidad inusual de observar, y comunicar 3 casos de esta enfermedad.

Posiblemente (hasta donde fue posible averiguar), sean estos los primeros casos conocidos en Colombia y América Latina. Debido a su rareza, y posiblemente al poco conocimiento de la enfermedad, la mayoría de publicaciones en la literatura médica mundial, se refieren a casos aislados.

2. El sexo femenino en los 3 casos presentados.

La gran mayoría de casos publicados en la literatura médica, han sido del sexo masculino. Los 3 aquí comunicados, son mujeres. Especulativamente, puede esto ser coincidental, o pudiese tener alguna explicación, (hormonal, geográfica, racial, etc.), y sólo con el acopio de nuevos casos, se aclarará la importancia que ello tenga en la enfermedad.

3. La terapia con prednisona.

Es importante registrar el resultado negativo de la terapia en uno de estos casos, con prednisona y que ha sido útil en el tratamiento de algunos casos de angiomas cavernosos; en ninguna publicación, hasta ahora aparece este tipo de terapia,

utilizada en el síndrome de Maffucci, y será importante ensayarla en futuros pacientes, para determinar el papel que pudiese tener en la búsqueda de alternativas terapéuticas en el síndrome, ya que la única en la actualidad, es la cirugía.

## SUMMARY

Maffucci's syndrome is a rare condition characterized by vascular malformations (cavernous hemangiomas) and osseous malformations (chondromas). The author reports his experiences with three female patients diagnosed by him from 1968 through 1993, being the first reports made in the Colombian literature and possibly in Latin American. In addition, the author makes a complete bibliographical review on the subject.

**Key Words:** Maffucci's syndrome, cavernous hemangiomas, chondromas.

## BIBLIOGRAFIA

1. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the skin*. 7th ed. Philadelphia, Pa: JB Lippincott, 1990; 691-692.
2. Caro WA, Bronstein Br, in Moschella et al: *Dermatology*, second ed, Philadelphia, Pa: WB Saunders, 1985; 1605-1606.
3. From L, Assaad D, in Fitzpatrick TB et al: *Dermatology in General Medicine*, third ed, New York: McGraw-Hill 1987; 1066.
4. Hutchinson, J. Editor: *Archives of Surgery*, London, J&A. Churchill. 1989-1990 Vol. 1-11.
5. Weber, FP: *Rare diseases and some debatable subjects*, London, Staples Press, Ltd. 1946.
6. Carleton A, Elkington J, St. C, Greenfield JG and RobbSith AHT: Maffucci's syndrome (Dyschondroplasia with Hemangiomata), *Quart. J. Med.* 1942 (Oct); 11: 203-228.
7. Bean WB. Dyschondroplasia and hemangiomata (Maffucci's syndrome). *Arch Int Med.* 1955; 95: 767-778.
8. Atherton DJ, Rook A et al: *Textbook of Dermatology*. 4th ed. Chicago, Year Book Medical Publishers. Inc. 1986; 209-210.
9. Mulins JF, Livingod Cs. Maffucci's syndrome. *Arch Dermatol* 1951; 63: 478-482.
10. Hirota F, Sakurane: Tetsuro Sugai; Tadao Saito; The association of Blue Rubber Bleb Nevus and Maffucci's Syndrome. *Arch Dermatol.* 1967; 95: 28-36.
11. Bean WB: *Vascular spiders and related lesions of the skin*. Springfield, Ill: Charles C. Thomas, Publisher, 1958; 178-185.
12. Laskaris G, Skouleris C: Maffucci's syndrome: Report of a case with oral hemangiomata. *Oral surg, Oral Med, Oral Pathol*, 1984; 57: 263-266.
13. Orlow SJ, Watsky KL, Bologna JL: in *Skin and Bones II*. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25: 453.
14. Zarem HA et al: Induced resolution of cavernous hemangiomas following prednisolone therapy. *Plast. and Reconstr. Surg.* 1967; 39: 76.

Unico, como una  
obra de arte.

# ELOCOM<sup>®</sup>

mometasona furoato 0.1%

Unico



Una Vez al Día

Crema

Loción Capilar



Descripción: Cada g de crema ELOCOM al 0.1% contiene 1 mg de furoato de mometasona. Cada g (para loción) de ELOCOM al 0.1% contiene 1 mg de furoato de mometasona.  
Indicaciones y usos: La crema y loción ELOCOM al 0.1% están indicadas para el tratamiento de las manifestaciones inflamatorias y pruríticas de las dermatosis corticosteroidesceptibles. La loción puede aplicarse a las lesiones del cuero cabelludo y demás áreas pilosas y extensas del cuerpo.  
Posología y Administración: Debe aplicarse una capa fina de crema ELOCOM al 0.1% en las áreas cutáneas afectadas una vez al día. Se deben aplicar unas gotas de ELOCOM loción una vez al día en las áreas cutáneas afectadas, masajear suave y profundamente hasta desaparecer la loción. La crema y la loción ELOCOM al 0.1% están contraindicadas en pacientes sensibles al furoato de mometasona a otros corticosteroides o a cualquier componente de estas preparaciones, en infecciones virales tipo herpes simple, zoster, varicela y en procesos tuberculosos de la piel.  
Precauciones: En irritación o sensibilización con ELOCOM debe suspenderse el producto e instituirse el tratamiento adecuado. En infecciones micóticas y bacterianas debe instituirse el uso de un agente antibacteriano apropiado. En niños lactantes y menores de 2 años.  
Presentaciones: Crema tubo con 15 g (Reg. No. M-010864 M.S.)  
Loción: Frasco x 30 ml (Reg. No. M-011679 M.S.)  
Para mayor información consulte el PLM

Referencias:  
1. Medansky R.S. et al. Mometasone furoate ointment and cream 0.1% in the treatment of Psoriasis Comparison with ointment and crema formulation of flucionolone acetionide 0.25% and triamcinolone acetionide 0.1%. Cutis 42: 480-485. November 1988.  
2. A bilateral paired-comparison study of ELOCOM ointment 0.1% and Betamethasone valerate ointment 0.1% in atopic dermatitis C84-020-01. Data on file Schering Corporation U.S.A..  
3. Bressnick et al. Comparison of the effect of mometasona furoato ointment 0.1% and hidrocortisone ointment 0.1% on adrenocortical funtion in psoriasis patients. Today's Ther trends 5: 25-34. 1988.  
4. Symposium Reporter, Munich Oct. 1992.  
5. Inhibición de citokinas por un nuevo esteroide Furoato de Mometasona Bervely E, Baron James P, Jakway Sidney R, Smith y Marvin I Siegel. Immunopharmacology and Immunotoxicology 1991; 13(3): 251-261.

LABORATORIOS  
**UNDRÁ**

DIVISION DE SCHERING- PLOUGH S.A.



NO DEJA DE PROTEGER...

le®

SOLAR  
PROTECTOR

RESISTENTE AL AGUA  
PROTEGE LOS RAYOS UVA, UVB  
LIBRE DE PABA

SPF 45  
UVA/UVB PROTECCION

*Todo el año!*



...a, 2-etilhexil salicilato, altamente  
...no crónica. SHADE SPF 45 libre  
...a la piel limpia y fresca dándole  
...de sol por la exposición; también  
...enir cáncer de piel causado por  
...SHADE SPF 45 debe distribuirse  
...Mantiene el grado de protección  
...o salpullido descontinúe el uso.  
...ipersensibilidad a cualquiera de  
...smetología de Harry, Productos  
...res Solares Séptima edición. 3.  
...antafé de Bogotá Tel: 2609532.

LABORATORIOS  
**UNDRÁ**  
DIVISION DE SCHERING - PLOUGH S.A.

# DESDE EL INICIO HASTA EL FINAL

# diprospan®

FOSFATO SODICO DE BETAMETASONA + DIPROPIONATO DE BETAMETASONA

## Efectiva corticoterapia sistémica



AFECCIONES MUSCULOESQUELETICAS

- Artritis reumatoidea
- Osteoartritis
- Bursitis/Tendinitis
- Sinovitis



AFECCIONES OTORRINOLARINGOLOGICAS

- Rinitis alérgica perenne
- Rinitis alérgica estacional



AFECCIONES DERMATOLOGICAS

- Reacción alérgica a drogas o alimentos
- Dermatitis atópica severa
- Urticaria crónica
- Queloides



AFECCIONES SISTEMICAS Y LOCALES

- Asma bronquial crónica
- Lupus eritematoso



- 1 Efecto antiinflamatorio excepcionalmente sostenido en el tiempo
- 2 Alto índice de respuesta terapéutica
- 3 Amplio margen de tolerancia
- 4 Versatilidad de administración

**DESCRIPCION:** La suspensión de DIPROSPAN® es una inyección acuosa estéril que contiene en cada ml. 5 mg de betametasona en forma de dipropionato en suspensión y 2 mg de betametasona en forma de fosfato disódico de betametasona en solución. **DOSIS Y ADMINISTRACION:** La dosis debe ser ajustada a los requerimientos específicos de cada paciente de acuerdo con la gravedad de trastorno, la respuesta obtenida y la tolerancia del paciente al corticosteroide. **REACCIONES ADVERSAS:** Las mismas comunicadas para otros corticoides: osteomusculares, dermatológicas, neurológicas, endocrinológicas y siquiátricas. **EMBARAZO Y LACTANCIA:** No existen estudios controlados del uso de DIPROSPAN en embarazo. Sopesar riesgo-beneficio para la madre y el niño. Igualmente en lactancia. **INTERACCIONES MEDICAMENTOSAS:** Se pueden presentar, especialmente con Fenobarbital, fenitoínas, rifamicina o efedrina. Igualmente con diuréticos agotadores de potasio, anfotericina B y los digitálicos. **CONTRAINDICACIONES:** Los corticosteroides están usualmente contraindicados en pacientes con una tuberculosis activa, cicatrizada o incompletamente curada. Infecciones bacterianas, micóticas y virales. DIPROSPAN® suspensión no debe administrarse a pacientes con antecedentes de hipersensibilidad a uno de los componentes de esta formulación. **PREVENCION:** La suspensión de DIPROSPAN® no es para uso intravenoso. Es obligatorio usar técnica aséptica estricta. **SOBREDOSIS:** No es de esperar que una sobredosis aguda dé lugar a situación potencialmente fatal, salvo en situaciones específicas graves como insuficiencia cardíaca grave, úlcera activa, pacientes con digitálicos o diuréticos agotadores de potasio, entre otras. El uso prolongado y excesivo puede llevar a supresión HHS. Igualmente Cushing. El tratamiento será sintomático y apropiado. **PRESENTACION:** Ampollas por 1 ml. (Reg. No. M-007160 M.S.) Vial por 2 ml. (Reg. No. M-008156 M.S.) Para mayor información al cuerpo médico, consultar el PLM o, en Santafé de Bogotá, al tel. 2609532 y fuera de Santafé de Bogotá al tel. 9800-19532. **REFERENCIAS:** 1. Intraarticular treatment of rheumatoid arthritis patients with steroids: A double blind trial of Schering 263/1 Vs. Depo-Medrol Kjeld Sorensen, current therapeutic research Vol. 23 No. 2 February 1, 1978 2. Treatment of periartthritis a single blind evaluation of two injectable corticosteroids ver. Traete, A et al Clinicals Trials Journal 22(6): 471-476/ 1985

# FIBROEPITELIOMA DE PINKUS

*Arévalo Ramírez, Néstor Fernando*

## RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 48 años a quien clínicamente se le diagnosticó un dermatofibroma en miembro superior derecho; al realizar biopsia excisional, la patología mostró un típico fibroepitelioma de Pinkus.

Dado lo raro de este caso se quiere realizar una breve revisión del tema.

**Palabras Clave:** Fibroepitelioma de Pinkus, carcinoma basocelular.

## HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo femenino, de 48 años de edad, quien consultó a la Institución por presentar desde hacía 6 meses una lesión ubicada en miembro superior derecho, levemente dolorosa, de crecimiento progresivo (Fig. No. 1). No había antecedentes personales de importancia.

Al examen físico se encontró una lesión tumoral de 2.5 centímetros de diámetro, de superficie algo hiperpigmentada y violácea, nodular, levemente dolorosa a la palpación, ubicada en antebrazo derecho.

Se tuvo una impresión diagnóstica de un dermatofibroma. Se decidió realizar biopsia excisional.

## Histopatología

El estudio histopatológico (Fig. No. 2) demostró un tumor consistente en bandas alargadas delgadas, ramificadas y entrelazadas de células basaloideas originadas en la epidermis, márgenes libres, hallazgos típicos de un fibroepitelioma de Pinkus.

## COMENTARIOS

En 1939, Pinkus y Gould describen la asociación entre el tumor fibroepitelial basaloide y la enfermedad de Paget extramamaria.

En 1953, Pinkus fue el que identificó y describió este tumor y dijo: "No constituye una nueva entidad, es una rara variedad de carcinoma basocelular".<sup>1</sup>

En 1985 Bryant, descubre la asociación entre este tumor y el carcinoma de seno.

Néstor Fernando Arévalo Ramírez, Residente III de Dermatología, Empresa Social del Estado, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Pontificia Universidad Javeriana.



Fig. No. 1.

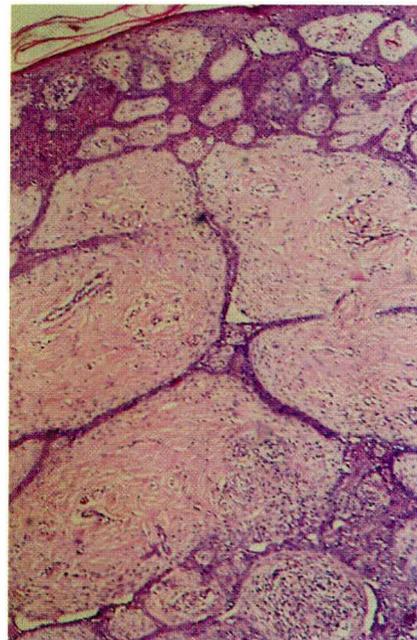


Fig. No. 2.

Su incidencia es de 4 en 900 casos de carcinoma basocelular.

Generalmente se presenta como una lesión tumoral nodular semejante a un fibroma, de color amarillo-rosado, sólida, en

un 74% solitaria. En ocasiones asociado a queratosis seborreicas o carcinomas basocelulares superficiales.<sup>2</sup>

Se ubica principalmente en la región lumbo-sacra, pero puede verse en cabeza, pubis, orejas, piernas.<sup>3</sup>

Se ha asociado con neoplasias internas y cutáneas principalmente carcinoma de seno y enfermedad de Paget extramamaria (perianal).<sup>4,5</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con neurofibromas, dermatofibromas, hemangiomas, fibromas laxos, granuloma piógeno.<sup>2,3</sup>

La histología básica consiste en redes de células basaloides originadas en la epidermis entremezcladas con un estroma fibroso; aunque es un tumor localizado puede ulcerarse y volverse invasivo.<sup>6</sup> Además se ha descrito una variante quística del mismo.<sup>3</sup>

El tratamiento de elección es la excisión completa del tumor.<sup>2</sup>

## SUMMARY

We present the case of a woman whose initial diagnosis was dermatofibroma. Later on, after a biopsy, a diagnosis of fibroepithelioma of Pinkus was made.

## BIBLIOGRAFIA

1. Pinkus H. Premalignant fibroepithelial tumors of skin. Arch Dermatol 1953; 67: 598.
2. Scherbienski J, Kopeloff I, Turiansky G. A solitary nodule on the chest. Arch Dermatol 1990; 126: 953-958.
3. Jones C, Ansari S, Tschien J. Cystic fibroepithelioma de Pinkus. J Cutaneous Pathology 1991; 18: 220-222.
4. Bryant J. The fibroepithelioma of Pinkus overlying breast cancer. Arch Dermatol 1985; 121:310.
5. Hurt M, Hardarson S, Stadecker M et al. Fibroepithelioma like changes associated with anogenital epidermotropic mucinous carcinoma. J Cutan Pathology 1992; 134-141.
6. Lever WF, Schaunburg-Lever G. Fibroepithelioma In: Histopathology of skin 6th ed Philadelphia, JB Lippincott 1983: 570.

# NEUROFIBROSARCOMA EN NEUROFIBROMATOSIS I

Jaramillo R., Ana Patricia  
Jiménez C., Guillermo  
Restrepo, Rodrigo

## RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 52 años con una masa en antebrazo izquierdo de 5 años de evolución.

El diagnóstico clínico e histopatológico correspondió a Neurofibrosarcoma o Schwannoma Maligno. El paciente padecía una Neurofibromatosis I (NF-1).

**Palabras Clave:** Neurofibrosarcoma, neurofibromatosis.

## HISTORIA CLINICA

Hombre de 52 años, quien consulta por una masa de crecimiento progresivo en antebrazo izquierdo desde hace 5 años, acompañado de dolor y debilidad muscular en el último mes.

AP: NF-1

AF: Todos sus hijos (7) y sus nietos (4) NF-1.

Al examen físico inicial presentaba masa mal definida de consistencia dura en el trayecto del nervio cubital izquierdo. Durante el siguiente mes, tuvo rápido crecimiento de la lesión, tornándose en una masa excéntrica de 8x8 cm.

También presentaba múltiples neurofibromas dérmicos, máculas café con leche, efélides axilares e inguinales y múltiples nódulos de Lisch bilaterales.

## Histopatología

Tumor fusocelular con diferenciación neural, intensa celularidad, pleomorfismo y anisocariosis. Hay figuras mitóticas y núcleos atípicos. El tumor fue negativo para la proteína S-100.

## Exámenes de Laboratorio

Rx tórax, Rx antebrazo y gamagrafía ósea no mostraron extensión local ni a distancia de la enfermedad.

TAC (Tomografía axial computarizada) de antebrazo contrastado: Lesión ovalada de 10 cm de diámetro, hipodensa y con pared bien definida, próxima al paquete vasculonervioso de la región interósea.

Ana Patricia Jaramillo R., Residente I Dermatología CES.

Guillermo Jiménez C., Dermatólogo Oncólogo y Cirujano Dermatológico.

Rodrigo Restrepo, Patólogo.

Correspondencia: Ana Patricia Jaramillo R., CES Sabaneta Carrera 43A No. 52 Sur 99, Medellín.



Fig. No. 1. Aspecto clínico. Neurofibrosarcoma.



Fig. No. 2. Aspecto histológico. Neurofibrosarcoma.

## Tratamiento

Se planea cirugía conservadora (excisión quirúrgica amplia) más radioterapia post-operatoria.

## COMENTARIOS

La neurofibromatosis (NF) es una genodermatosis con potencial maligno, heredada en forma autosómica dominante. Hay dos formas bien definidas genéticamente, la NF-1 cuyo gen está sobre el cromosoma 17 y la NF-2 sobre el 22.



Fig. No. 3. Neurofibromas dérmicos.



Fig. No. 4. Nódulos de Lisch.

Los criterios para el diagnóstico de NF-1 son:

- 6 ó más máculas café con leche mayores de 5 mm en individuos prepuberales y 15 mm en postpuberales.
- 2 ó más neurofibromas de cualquier tipo o uno plexiforme.
- Efélides en región axilar o inguinal.
- 2 ó más nódulos de Lisch.
- Glioma de N. óptico.
- Lesiones óseas características.
- Familiar de primer grado con NF-1

El gen NF-1 es considerado un gen supresor de tumores. Su producto, la neurofibroma, cuya función normalmente es la diferenciación celular, está disminuida, lo cual deja un sustrato para neoplasias.<sup>1</sup>

Neoplasias Asociadas a NF-1 <sup>4</sup>	%
Neurofibrosarcoma	4
Tumores intracraneales	4
Feocromocitoma	0.004-1
Leucemia	0.004

El neurofibrosarcoma o schwannoma maligno es un sarcoma originado en un nervio periférico o neurofibroma. Corresponde al 10% de todos los sarcomas y 50% se presenta en neurofibromatosis. Su incidencia es mayor entre los 20-50 años.<sup>3</sup>

Clínicamente se presenta como una masa indistinguible de otros sarcomas, casi siempre en relación con un tronco nervioso mayor, por lo cual su localización más frecuente es en la porción proximal de extremidades y tronco superior. El diagnóstico se confirma por estudio histopatológico, inmunohistoquímica, siendo el principal marcador la proteína S-100, la cual es negativa en el 50% por la pérdida de diferenciación del tumor, y en raras ocasiones se requiere microscopía electrónica.<sup>5</sup>

Ya que el control de la enfermedad local no mejora la supervivencia, el tratamiento inicial con cirugía radical como la amputación ha pasado a un segundo plano, y se prefiere la cirugía conservadora (excisión amplia con márgenes sanos de 3 cm) más radioterapia postoperatoria.<sup>2</sup>

El neurofibrosarcoma es considerado un sarcoma de alto grado de malignidad, con más pobre pronóstico para los pacientes con NF, teniendo una supervivencia a los 5 años del 16% comparado con el 53% para los casos esporádicos. Los principales sitios de metástasis son: Pulmón, hígado, tejido celular subcutáneo y hueso.<sup>3</sup>

## CONCLUSIONES

Se presenta el caso de neurofibrosarcoma o schwannoma maligno, comprobado con estudio histopatológico en un paciente con neurofibromatosis-I.

## SUMMARY

We report the case of a 52 year-old man with a mass in the forearm of 5 years of evolution.

The clinical and histopathologic diagnosis was a Neurofibrosarcoma or Malignant Schwannoma. The patient had a type-1 Neurofibromatosis (NF-1).

Key words: Neurofibromatosis, neurofibrosarcoma.

## BIBLIOGRAFIA

1. Patel SR and Benjamin RS. Sarcomas Part I. Philadelphia 1995.
2. Patel SR and Benjamin RS. Sarcomas Part II. Philadelphia 1995.
3. Enzinger FM and Weiss SW. Malignant Tumors of Peripheral Nerves in Soft Tissue Tumors, Second Edition. St. Louis 1988. 1-98. 781-800.
4. Zvulunov A. and Exterly N. Neurocutaneous Syndromes Associated with Pigmentary Skin Lesions in JAAD. Wisconsin, junio 1995. 915-920
5. Albrecht S. and Feom L. Neoplasias and Hyperplasias of Neural and Muscular Origin in Fitzpatrick TR et al de. Dermatology in General Medicine fourth ed. Mac Graw Hill NY 1993. 1269-1277.

# CARCINOMA BASOCELULAR SUPERFICIAL SOBRE DERMATOFIBROMA

*Arévalo Ramírez, Néstor Fernando*

## RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer, de 53 años de edad, a quien se le diagnosticó un dermatofibroma. Posterior a la resección total, el estudio histopatológico mostró un dermatofibroma típico sobre el cual se asienta un carcinoma basocelular superficial.

Dado lo rara de esta presentación del tumor, vale la pena que lo tengamos en cuenta en nuestra práctica clínica.

**Palabras Clave:** Carcinoma basocelular sobre dermatofibroma.

## HISTORIA CLINICA

Paciente de 53 años de edad, sexo femenino quien consultó a la Institución por presentar desde hacía 5 años una lesión en miembro inferior derecho que había aumentado paulatinamente de tamaño, sin otra sintomatología asociada. Antecedentes personales sin importancia.

Al examen físico se encontró una lesión tumoral de 4x7 milímetros de diámetro, ubicada en cara posterior de pierna derecha, de superficie hiperpigmentada, dura, signo de pastilla (+). (Fig. No. 1).

Se tiene una impresión diagnóstica de un dermatofibroma. Se realiza resección completa de la lesión.

## HISTOPATOLOGIA

Mostró un típico dermatofibroma sobre el cual se asienta, un tumor compuesto por células basaloideas que genera pequeñas masas de atipias celulares y francas hendiduras que separan la epidermis de la dermis, correspondiendo a un carcinoma basocelular superficial. (Figs. Nos. 2 y 3).

## COMENTARIOS

Aunque la mayoría de dermatofibromas persisten de manera indefinida, algunos sufren involución espontánea; está descrito en la literatura que el 2 al 8% de estos tumores desarrollan un epitelioma.<sup>1</sup>

Néstor Fernando Arévalo Ramírez, Residente III de Dermatología, Empresa Social del Estado, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Santafé de Bogotá.



Fig. No. 1.

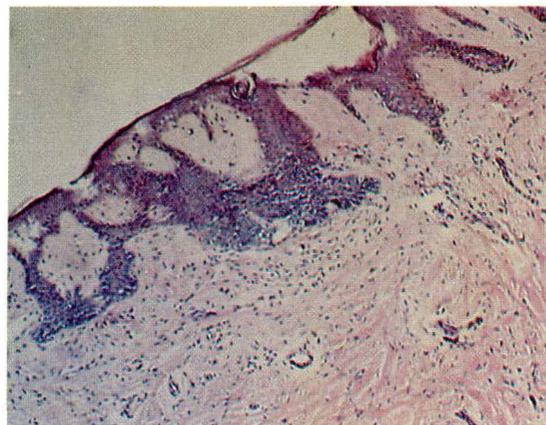


Fig. No. 2.

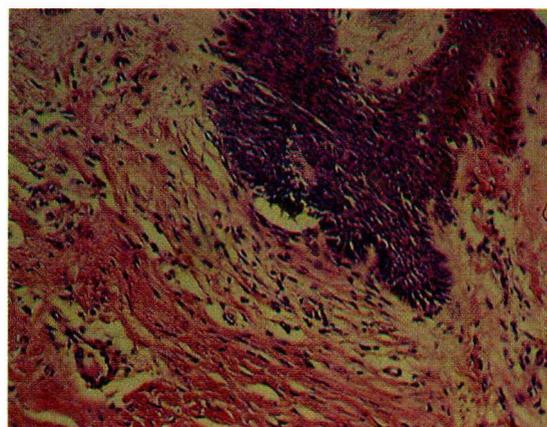


Fig. No. 3.

En 1928 Civatte describió la asociación entre los dermatofibromas y la hiperplasia epidérmica. En 1931, Biberstein comentó que esta hiperplasia hallada era atípica. Son Halpryn y Aller en 1959 quienes informan que el 8% de estos realizan cambios de carcinoma basocelular.<sup>2</sup>

Las características clínicas de esta asociación son excepcionales: El dermatofibroma precede durante varios años la aparición del epiteloma; generalmente ocurre en mujeres entre 40 y 77 años de edad; se ubican principalmente en los miembros inferiores; por último es necesario conocer las modificaciones clínicas que el epiteloma pueda realizar.<sup>2</sup>

Existe controversia sobre la génesis de estos cambios, ya que para unos autores puede ser neoplásico para otros es reactivo.<sup>1,2</sup>

La teoría neoplásica expone que existe una estimulación del tumor dérmico por mediadores químicos (aminopeptidasas) enzimas que permiten la liberación de mucopolisacáridos que inducen la proliferación,<sup>3,4</sup> esta actividad proliferativa es mayor en la epidermis.<sup>1,2</sup>

También se ha encontrado un incremento del ciclo celular epidérmico basal, estimulado por el factor de crecimiento epidérmico y ciertas prostaglandinas. Además se han identificado la expresión aberrante de queratinas K6, K16 y K14, queratinas marcadoras de las células basales.<sup>1,2</sup> Por último, se encontró reducción de la expresión de Beta2 microglobulina (molécula del HLA1)<sup>3</sup> y similar diferenciación entre las células basales normales y las vistas en estos tumores.<sup>4</sup>

La teoría reactiva argumenta encontrar negativos los marcadores de las células basales en los tumores; además vieron expresión

de la queratina K19, marcadora de la célula de Merkel y ausencia de la proteína P53.<sup>2,5</sup>

Con esto se puede concluir que la génesis de esta modificación es espectral: Oscila entre la hiperplasia epidérmica y el franco carcinoma, dependiendo de estímulos por factores de crecimientos y mediadores químicos.

## SUMMARY

This is a case report of a 53 year-old woman with a cutaneous lesion dermatofibroma-like.

After surgical resection, the histopathology showed a basal cell epithelioma overlying a typical dermatofibroma. This is an uncommon finding and controversy exists whether this change is neoplastic or reactive in origin.

Key words: Dermatofibroma superficial basal cell epithelioma.

## BIBLIOGRAFIA

1. McKenna K, Somerville J, Walsh M, et al. Basal cell carcinoma occurring in association with dermatofibroma. *Dermatology* 1993; 187: 54-57.
2. Capesius C, Grossin M, Crickx B, et al. Histiocytifibrome et carcinome basocellulaire. *Ann Dermatol Venerol* 1992; 119: 31-34.
3. Rosen K, Hau-Jensen K, Werderlin O. Altered expression of B2 microglobulin in basaloid proliferations overlying dermatofibromas. *Acta Derm Venereol* 1993; 73: 419-21.
4. Fujisawa H, Matsushima Y, Hoshino M, et al. Differentiation of basal cell epithelioma like changes overlying dermatofibroma. *Acta Derm Venereol* 1991; 71: 354-356.
5. Haerslev T, Rossen K, Hau-Jensen K, et al. Immunohistochemical detection of P53 in epidermal proliferations overlying dermatofibromas. *Acta Derm Venereol* 1995; 75: 187-189.

# LINFOMA B DE CELULA GRANDE CUTANEO PRIMARIO

## Informe de un caso

*Santacoloma Osorio, Germán  
Acosta de Hart, Alvaro*

### RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente con linfoma B de célula grande cutáneo primario, localizado en el pabellón auricular derecho. El diagnóstico fue confirmado por histopatología e inmunohistoquímica. Se inició manejo con radioterapia.

**Palabras Clave:** Linfoma B de célula grande cutáneo primario; Linfoma T de célula grande cutáneo primario.

### INTRODUCCION

Los Linfomas Cutáneos de Célula Grande (LCG), constituyen un grupo heterogéneo de linfomas de células T y B. Varios reportes indican que la mayoría de linfomas cutáneos diferentes de micosis fungoide y síndrome de Sézary son linfomas de células grandes (80%), representando casi el 40% de todos los linfomas cutáneos registrados.<sup>1,2,3</sup>

Estos linfomas deben ser diferenciados de otros tumores de célula grande que pueden ocurrir primariamente en la piel, como carcinomas, melanomas, sarcomas y neoplasias histiocíticas verdaderas; diferenciarlos basándose en criterios histológicos solamente, es extremadamente difícil y en algunos casos imposible. En años recientes esto se ha facilitado por la disponibilidad de anticuerpos contra citoqueratinas, antígenos asociados a melanoma y vimentina.

Una vez el diagnóstico de LCG ha sido establecido, la distinción debe ser hecha entre linfomas originados en células T, y los originados en células B, correlacionando los criterios clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos.<sup>4</sup>

### HISTORIA CLINICA

Hombre de 67 años de edad, natural y procedente de Vélez (Santander), agricultor, con lesión tumoral en el pabellón auricular derecho, de 9

meses de evolución, la cual el paciente asocia a trauma, asintomática, de crecimiento lento y progresivo. Al examen físico presentaba lesión tumoral, de forma ovoide, de 3x4 cms., que comprometía el lóbulo de la oreja derecha, y se extendía al helix en sus dos tercios inferiores, con bordes netos, eritematoviolácea, superficie brillante, ligeramente desca-mativa, de consistencia firme, no dolorosa, sin ulceración (Fig. No. 1). No se palpaban adenopatías regionales.



Fig. No. 1.

Con impresiones diagnósticas de linfoma cutáneo primario B vs. angio-sarcoma, se tomó biopsia incisional.

La histopatología demostró lesión tumoral que comprometía la dermis en su totalidad, y el tejido celular subcutáneo, compuesta por un infiltrado de células grandes de aspecto linfoide, con núcleos irregulares atípicos, mezclados con linfocitos maduros, plasmocitos y escasos polimorfonucleares, hallazgos compatibles con linfoma, melanoma y carcinoma es-camoceleular indiferenciado (Figs. Nos. 2 y 3).

El estudio de inmunohistoquímica informó: Proteína S 100 negativa, antígeno de membrana epitelial (EMA) negativo, antígeno común leucocitario (LCA) positivo, la población tumoral fue positiva para CD20 y las células reactivas positivas para UCHL-1 y CD2. Con estos resultados se diagnosticó linfoma de célula grande cutáneo primario fenotipo B.

Los estudios complementarios: Cuadro hemático, química sanguínea y parcial de orina fueron normales. Radiografía de tórax y ecografía abdominal sin signos de infiltración tumoral.

Se inició tratamiento con radioterapia local.

Germán Santacoloma Osorio. Residente III Dermatología Universidad de Caldas. Rotación Instituto Nacional de Cancerología.

Alvaro Acosta de Hart, Jefe Grupo Dermatología Instituto Nacional de Cancerología.

Correspondencia: Germán Santacoloma Osorio, MD, Carrera 23 No. 51-139 Apto. 302. Tel.: 85 27 74. Fax: 84 52 11, Manizales.

Alvaro Acosta de Hart, MD, Carrera 11A No. 97-42 Apto. 303, Tel.: 285 11 57, Fax: 337 96 04, e-mail: aacosta@bacata.usc.unal.edu.co.



Fig. No. 2.

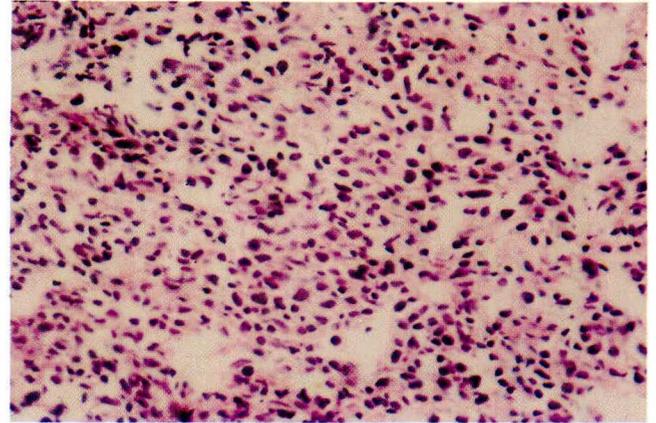


Fig. No. 3.

## DISCUSION

Los linfomas T de célula grande cutáneos primarios, representan un grupo extremadamente heterogéneo de linfomas, no sólo con respecto a la citomorfología y características inmunofenotípicas, sino también a su presentación clínica y comportamiento biológico.

Clínicamente, la mayoría de pacientes son adultos, y se presentan con nódulos solitarios, ocasionalmente ulcerados; sólo en una pequeña porción de pacientes (10%) no se encuentran confinados a un área anatómica. Las lesiones pueden cursar con parcial o aun completa regresión espontánea.<sup>5</sup> Diseminación extracutánea ocurre solamente en una minoría de pacientes y cuando sucede casi siempre compromete ganglios linfáticos regionales en primera instancia.<sup>6</sup>

Histológicamente muestran un denso infiltrado no epidermotrópico, con grandes nidos de células tumorales y células inflamatorias, principalmente linfocitos pequeños alrededor de los nidos. La mayoría de células tumorales presentan núcleos irregulares redondos u ovalados, con uno o varios nucléolos eosinofílicos prominentes, células multinucleadas y figuras mitóticas numerosas.<sup>5,7</sup>

Inmunohistoquímicamente se evidencia cómo la mayoría de estos linfomas se originan en células T CD30 positivas y tienen mejor pronóstico que los LCG CD30 negativos. Las células neoplásicas generalmente tienen fenotipo celular CD4 aberrante, con pérdida variable de los antígenos CD2, CD3 y CD5, no expresan CD15, ni antígeno de membrana epitelial.<sup>2,6,8,9</sup>

En enfermedad localizada la radioterapia es el tratamiento de elección y en enfermedad cutánea generalizada o con enfermedad extracutánea, es necesaria la poliquimioterapia sistémica.<sup>5,10</sup>

Estos linfomas con frecuencia recidivan en la piel, pero en general tienen un pronóstico favorable.<sup>8</sup>

Los linfomas B, de célula grande cutáneos primarios, en contraste a los anteriores representan un grupo homogéneo de linfomas cutáneos. La gran mayoría están compuestos por células tumorales con características morfológicas de células B normalmente encontradas en los centros germinales: Células clivadas grandes y pequeñas (centrocitos), y células grandes

no clivadas (centroblastos). Representan una entidad clinicopatológica distintiva y es comúnmente designada como linfomas de células centro foliculares cutáneos primarios.<sup>11,12</sup>

Los linfomas de células centrofoliculares cutáneos primarios, no son raros y varias series grandes han sido recientemente publicadas.<sup>12,13,14,15</sup>

Clínicamente los pacientes presentan nódulos, tumores, o placas, rojo violáceas, generalmente de superficie lisa, brillante; la descamación y ulceración son raras. En la mayoría de los casos las lesiones están confinadas a un área de piel, preferencialmente en el tronco (en particular la espalda), cuero cabelludo y en pacientes viejos, en las piernas. Los tumores del tronco con frecuencia están rodeados por pápulas más pequeñas o placas ligeramente infiltradas y eritema anular, lo que ha sido descrito como Reticulohistiocitoma Crosti del Dorso.<sup>16</sup>

Los rasgos histológicos muestran considerable variación, lo que se relaciona con la edad, tamaño y tasa de crecimiento de la lesión biopsiada. Las lesiones pequeñas y tempranas presentan un infiltrado perivascular y perianexial que contiene una mezcla de células clivadas pequeñas, grandes y numerosas células T reactivas. Los tumores grandes generalmente muestran un infiltrado dérmico difuso, con predominio de células clivadas grandes (como corresponde a nuestro paciente), en ocasiones con marcada multilobulación. Los macrófagos pueden ser numerosos; los eosinófilos, neutrófilos y plasmocitos son escasos.<sup>12,17</sup>

Inmunofenotípicamente están caracterizados por tinción monoclonal de una población de células B, CD20 positivas. Expresan en forma marcada antígenos HLA DR, son negativos para antígenos CD5 y ocasionalmente expresan antígenos CD30.<sup>12,14,15</sup>

La radioterapia es el tratamiento de elección. Sólo en pacientes con lesión cutánea generalizada, y en los casos de enfermedad extracutánea, es necesaria poliquimioterapia sistémica.<sup>13,15</sup>

Se pueden presentar recurrencias cutáneas y generalmente ocurren en el mismo sitio de la lesión inicial. La mayoría de los casos tienen un excelente pronóstico.<sup>15</sup>

## SUMMARY

This report describes a case of primary cutaneous large cell lymphoma of B-cell type, that was located in the right pinna. The diagnosis was confirmed by histology and immunohistochemistry. Radiotherapy was used to treat the patient.

Key words: Primary cutaneous large cell lymphoma of B-cell type; primary cutaneous large cell lymphoma of T-cell type.

## BIBLIOGRAFIA

1. Burke JS, Hoppe RT, Cibull ML, et al: Cutaneous malignant lymphoma. A pathologic study of 50 cases. *Cancer* 1981; 47: 300-305.
2. Ralfkiaer E, Saati TA, Bosq J: Immunocytochemical characterization of cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides. *J Clin Pathol* 1986; 39: 553-563.
3. Wood GS, Burke JS, Horning G, et al: The immunologic and clinicopathologic heterogeneity of cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides. *Blood* 1983; 62: 464-72.
4. Willemze R, Beljaards RC, Rijlaarsdam U: Classification of primary cutaneous large cell lymphomas. *Dermatologic Clinics*. 1994; 12: 361-366.
5. Beljaards RC, Meijer CJLM, Van Der Putte SCJ, et al: Primary cutaneous CD30 positive large cell lymphomas. A european multicenter estudy on 47 cases. *Cancer* 1993; 71: 2097-2104.
6. Banerjee SS, Heald J, Harris M: Twelve cases of Ki-1 positive anaplastic large cell lymphoma of the skin. *J Clin Pathol*. 1991; 44: 119-125.
7. Kaudewits P, Stein H, Dallenbach F: Primary and secondary CD30 anaplastic large cell lymphomas. *Am J Pathol* 1989; 135: 539-567.
8. Berti E, Gianotti R, Alessi E: Primary anaplastic large cell lymphoma of the skin. *Dermatologica* 1989; 178: 255-227.
9. Beljaards RC, Meijer CJLM, Scheffer E, et al: Differential diagnosis of coutaneous large cell lymphomas using monoclonal antibodies in paraffin embedded skin biopsies. *Am J Dermatopathol* 1991; 13: 342-349.
10. Beljaards RC, Meijer CJLM, Scheffer E, et al: Prognostic significance of CD30 expression of primary cutaneous large cell lymphomas of T cell origin. A study in 20 patients. *Am J Pathol* 1989; 135: 1169-1178.
11. Pimpinelli N, Santucci M, Bosi A: Primary cutaneous follicular center cell lymphoma. *Clin Exp Dermatol* 1989; 14: 12-19.
12. Santucci M, Pimpinelli N, Arganini L: Primary cutaneous B-cell lymphoma. A unique type of low grade lymphoma. *Cancer* 1991; 67: 2311-2326.
13. Willemze R, Meijer CJLM, Sentis HJ, et al: Primary cutaneous large cell lymphomas of follicular center cell origen. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 518-526.
14. Garcia C, Weiss L, Warnke R, et al: Cutaneous follicular lymphoma. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 454-463.
15. Rijlaarsdam JU, Meijer CJLM, Willemze R: Differentiation between lymphadenosa benigna cutis and primary cutaneous follicular center cell lymphomas. A comparative clinicopathologic study of 57 patients. *Cancer* 1990; 65: 2301-2306.
16. Berti E, Alessi E, Caputo R, et al: Reticulohistiocytoma of the dorsum. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 259-272.
17. Willemze R, Meijer CJLM, Scheefer E, et al: Diffuse large cell lymphomas of follicular center cell origen presenting in the skin. A clinicopathologic and inmunologic study of 16 patients. *Am J Pathol* 1987; 126: 325-333.

## HIDRADENOMA DE CELULAS CLARAS

### Presentación de un caso y Revisión de la literatura

Montealegre Gómez, Carlos Eduardo  
Correa Londoño, Luis Alfonso

#### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente con un Hidradenoma de Células Claras, con características clínicas atípicas en relación con los casos informados en la literatura, por lo cual el diagnóstico solamente se hizo con el estudio histopatológico. Se hace además una revisión de los casos informados desde principios de siglo hasta la época actual.

**Palabras Clave:** Hidradenoma de Células Claras, Ecrino.

#### INTRODUCCION

El Hidradenoma de Células Claras (HCC) es un tumor benigno de origen ecrino, el cual raramente se maligniza; a la tinción del tejido con hematoxilina-eosina, tiene unas características histopatológicas que lo diferencian de otros tumores ecrinos y que afecta más al sexo femenino que al masculino, aunque su incidencia real se desconoce. Este aparece principalmente en las edades medias de la vida y la mayoría son en el hemicuerpo superior, siendo los miembros superiores y la cabeza sus sitios predilectos.

#### HISTORIA CLÍNICA

Varón de 33 años de edad, residente en Medellín, quien consultó en octubre de 1995, con un cuadro de 3 meses de evolución consistente en una lesión única localizada en la cara anterior del hombro derecho, la cual le empezó como un "barro", al que él mismo apretó, luego de lo cual éste se abscedió y recibió manejo antibiótico y drenaje, posterior a lo cual se tornó en un nódulo eritematoso, de crecimiento rápido, doloroso de manera espontánea, cuya superficie exudaba un material serohemático. El paciente negaba otros síntomas sistémicos o antecedentes personales o familiares de importancia.

Al examen físico durante la consulta se halló un tumor sésil único de 3 x 3 x 1.5 cm., con una base de 2.5 cm. de diámetro, localizado en cara anterior del hombro derecho. Tenía una superficie eritematosa, casi angiomatosa, brillante, húmeda y papilomatosa, algo cerebriforme, la cual drenaba un material serohemático continuamente (Fig. No. 1). El resto del examen físico fue completamente normal.



Fig. No. 1.

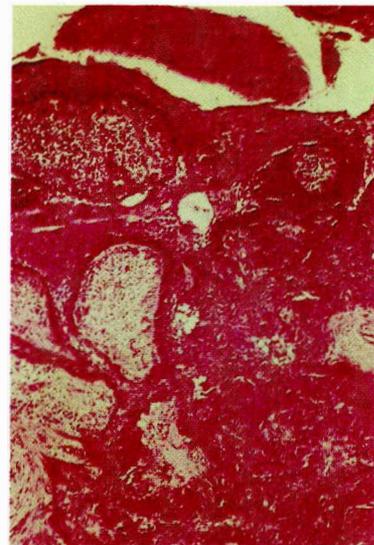


Fig. No. 2.

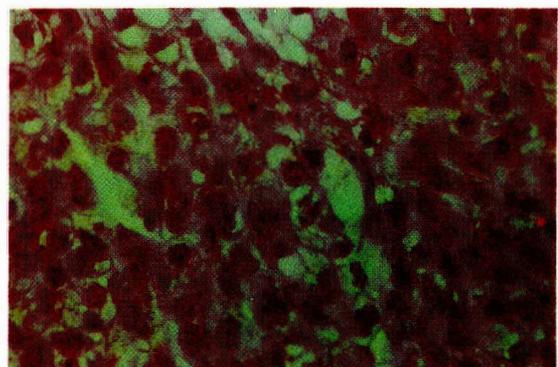


Fig. No. 3.

Carlos Eduardo Montealegre Gómez, Residente I.  
Luis Alfonso Correa Londoño, Patólogo, Sección de Dermatología,  
Departamento de Medicina Interna, Universidad de Antioquia, Medellín.  
Correspondencia: Carlos Eduardo Montealegre Gómez, Hospital Universitario  
San Vicente de Paul, Medellín.

Ante dicho caso se hicieron los diagnósticos clínicos de granuloma piógeno, poroma ecrino, papiloma viral, hemangioma y sarcoma de Kaposi y se procedió a tomarle biopsia por sacabocado.

El informe anatomopatológico mostró una epidermis hiperqueratósica con papilomatosis externa moderada, acantosis irregular, elongación y anastomosis de la red de crestas, incluso atrapando islotes de dermis. En la dermis reticular se observaron masas lobuladas compuestas por dos tipos celulares, las primeras basófilas, de núcleos redondeados, algo fusiformes unas de ellas y las segundas poliédricas de citoplasma claro cuyo núcleo era hiperromático. Además se veían lúmenes tapizados por un epitelio cúbico simple y espacios quísticos que contenían material proteináceo granular (Figs. 2 y 3).

Ante dichos hallazgos se hizo el diagnóstico de hidradenoma de células claras, por lo cual el paciente fue llevado a cirugía en noviembre del mismo año, en donde se le hizo una resección del tumor, la que fue informada luego como completa por el patólogo.

La evolución posquirúrgica fue excelente y actualmente el paciente goza de un perfecto estado de salud.

## REVISION DE LA LITERATURA Y COMENTARIOS

El hidradenoma de células claras pertenece a la familia de los tumores suborganoideos de origen ecrino<sup>1</sup>, el que a lo largo del tiempo ha recibido los nombres de carcinoma papilar de células claras (Liu 1949<sup>2</sup>), epiteloma sudoríparo (Stout y Cooley 1951<sup>3</sup>), mioepitelioma de células claras (Lever y Castelman 1952<sup>4</sup>), hidradenoma de células claras (Keasbey y Hadley 1954<sup>5</sup>), adenoma sudoríparo de células grandes (Kersting y Helwig 1955<sup>6,7</sup>), porosiringoma e hidradenoma cutáneo sólido y quístico (Winkelman y Wolff 1968<sup>8</sup>).

Los primeros casos de tumores similares fueron informados por Mayer en 1941<sup>9</sup>, luego de lo cual Lever y Castelman en 1948<sup>10</sup> y 1952<sup>4</sup> informaron varios más y le llamaron mioepitelioma de células claras, debido al aspecto fusiforme de las células basófilas, que se parecía a dicho tipo celular mioepitelial, el cual pensaron era su origen, pero no fue sino hasta que O'Hara, Hashimoto y Lever hicieron estudios de microscopía electrónica y enzimoquímica entre 1966 y 1969, cuando se logró determinar el origen ecrino de dicho tumor.<sup>11,12</sup>

La incidencia real del tumor es desconocida<sup>13</sup>, pero afecta más a las mujeres que a los hombres, con dos picos de incidencia en la 2ª y la 6ª décadas de la vida y una edad promedio de 35 años, teniendo en cuenta que el caso más joven es el de un bebé de 1 año y 8 meses y el más viejo a los 95 años, aunque se tiene el informe de un bebé con un HCC maligno, presente desde el nacimiento, el cual le ocasionó la muerte por el compromiso multisistémico.<sup>14</sup>

Los sitios más comúnmente afectados son las extremidades superiores y la cabeza (aproximadamente un 60% de todas las lesiones).

El tumor se ha informado como maligno en menos del 7% de los casos de la literatura y aun más raramente metastásico.

Clínicamente se caracteriza por ser un nódulo firme, aunque a veces puede ser renitente, lo cual debe orientar al diagnóstico<sup>15</sup>, localizado en la dermis y cuyo crecimiento es en general lento, que mide en promedio entre unos 5 y 20 mm. de diámetro, pero que puede llegar a tener dimensiones enormes. Generalmente está cubierto por piel normal o ligeramente hiperque-

ratósica y rara vez se halla ulcerado. Ocasionalmente exuda un material serohemático.<sup>16</sup>

La histopatología es característica,<sup>1,17</sup> mostrando un tumor dérmico bien circunscrito y a veces encapsulado, compuesto de masas lobuladas que se extienden hasta la grasa subcutánea.

Dentro de las masas se ven lúmenes ramificados de diferentes tamaños (aunque a veces hay que seriar el corte para verlos), en los que se puede ver secreción por decapitación y que se encuentran tapizados por cuatro tipos celulares a saber:

- Ecrinas secretorias columnares con microvellosidades.
- Dermoductales cuboideas con una zona filamentosa periluminal (ZFP).
- Epidermoductales cuboideas con ZFP, lisosomas y ocasionalmente gránulos de queratohialina.
- Transicionales entre los tipos descritos.

A menudo se encuentran espacios quísticos (aunque su apariencia clínica no lo parezca), que parecen provenir de la degeneración de las células tumorales mismas, los cuales se encuentran llenos de un material proteináceo ligeramente eosinófilo y homogéneo.

En las porciones sólidas del tumor se ven tres tipos celulares diferentes a saber:

- Células poliédricas o fusiformes con núcleos redondeados y citoplasma basófilo.
- Células redondeadas o poliédricas, cuyo citoplasma claro hace que resalten la membrana citoplasmática y sus núcleos pequeños y oscuros y las hace fácilmente identificables (de ellas deriva su nombre el tumor).
- Células transicionales entre los dos tipos anteriores.

Ocasionalmente se puede observar diferenciación epidermoide consistente en células con gránulos de queratohialina, formación de perlas córneas e incluso queratinocitos formando una cutícula eosinófila alrededor de los lúmenes, semejando el acrosiringio.

Los estudios de enzimoquímica<sup>11,12</sup> han mostrado grandes cantidades de glucógeno, con enzimas para su metabolismo (principalmente grandes cantidades de amilofosforilasa y enzima ramificante), enzimas respiratorias (del tipo deshidrogenasa succínica y difosfopiridín-nucleótido diaforasa), material PAS positivo, enzimas como la glucosa 6 fosfatasa, la leucina aminopeptidasa y la fosfatasa ácida y una ausencia de fosfatasa alcalina e indoxil esterasa, combinación muy semejante a la de las células claras del acino y ducto ecrinos.

Histogenéticamente el tumor parece derivarse del acrosiringio<sup>18</sup>.

El diagnóstico diferencial debe hacerse clínicamente con la mayoría de los tumores derivados de los anexos epidérmicos y con el carcinoma basocelular (en los casos ulcerados), pero histológicamente sus principales diagnósticos diferenciales son el poroma y el espirodenoma ecrinos, aunque en algunos casos se puede presentar a confusión con el triquilemoma y el mismo síndrome de Degos.<sup>19</sup>

El pronóstico es, en general, excelente, siempre y cuando se realice la excisión completa del tumor, la cual se constituye en el tratamiento de elección, y no se encuentren cambios malignos, puesto que los HCC malignos, aunque sumamente raros, son tumores radiorresistentes.<sup>20</sup>

## SUMMARY

The case of a patient with clear cell hidradenoma with atypical clinical characteristics, according with the cases reported in the literature, is presented here. The diagnosis had to be made based exclusively on the histopathological study. A revision of all cases reported in the literature since the beginning of the century up to now, is included here also.

Key words: Clear cell hidradenoma, eccrine.

## BIBLIOGRAFIA

1. Lever WF. Clear Cell Hidradenoma In: Lever WF. Appendage Tumors of the Skin. Philadelphia: J.B. Lippincott Company 1976; 36-40.
2. Liu Y. The Histogenesis of Clear Cell Papillary Carcinoma of the Skin. American Journal of Pathology 1949; 25: 93-103.
3. Stout AP and Cooley SGE. Carcinoma of Sweat Glands. Cancer 1951; 4: 521-536.

4. Lever WF, and Castelman B. Clear Cell Myoepitheloma of the Skin: Report of 10 cases. American Journal of Pathology 1952; 28: 691-699.
5. Keasbey LE, and Hadley GG. Clear Cell Hidradenoma: Report of 3 Cases with Widespread Metastases. Cancer 1954; 7: 934-952.
6. Kersting DW. Sweat Gland Adenoma: Clear Cell Type In: Proceedings of the Clinico-Pathological Conference of the American Academy of Dermatology and Syphilology. Chicago, 1957; 6-7.
7. Helwig EB. Seminar on the Skin Neoplasms and Dermatoses. In: Proceedings of the 20th Seminar of the American Society for Clinical Pathology. Washington, 1955; 10.
8. Winkelmann RK, and Wolff K. Solid-Cystic Hidradenoma of the Skin: Clinical and Histopathologic Study. Archives of Dermatology 1968; 97: 651-661.
9. Mayer Y. Zur Histologie der Hidradenome. Frankfurt Zwiess Pathology 1941; 55: 548-580.
10. Lever WF. Myoepithelial Sweat Gland Tumor: Myoepithelioma: Report of 3 Cases with a Review of the Literature. Archives of Dermatology & Syphilology 1948; 57: 332-347.
11. OHara JM, Bensch K, Ioannides G et al. Eccrine Sweat Gland Adenoma. Clear Cell Type: A Histochemical Study. Cancer 1966; 19: 1438-1450.
12. Hashimoto K, DiBella R, and Lever WF. Clear Cell Hidradenoma: Histological, Histochemical and Electron Microscopic Studies. Archives of Dermatology 1967; 96: 18-38.
13. Hernández-Pérez E, and Cestoni-Parducci R. Nodular Hidradenoma and Hidradenocarcinoma: A 10-year review. Journal of the American Academy of Dermatology 1985; 12: 15-20.
14. Hernández-Pérez E, and Cruz FA. Clear Cell Hidradenocarcinoma: Report of an Unusual Case. Dermatologica 1976; 153: 249-252.
15. Shelley WB, and Shelley DE. Advanced Dermatologic Diagnosis. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1992.
16. McKie RM. Epidermal Skin Tumours. In: Rook, Wilkinson & Ebling. Textbook of Dermatology. 5th edition. Oxford: Blackwell Scientific Publications. 1992; 1459-1524.
17. Lever WF, and Schaumburg-Lever G. Histopathology of the Skin. 7th edition. Philadelphia; J.B. Lippincott Company, 1990.
18. Kersting DW. Clear Cell Hidradenoma and Hidradenocarcinoma. Archives of Dermatology 1963; 87: 91-101.
19. Luckasen JR, Goltz RW, and Freeman RG. Clear Cell Hidradenoma. In: Dermis. Crouse, Dobson & McGuire. Clinical Dermatology. Philadelphia, Harper & Row, 1982.
20. Mehregan AH, Hashimoto K, and Rahbari H. Eccrine Adenocarcinoma: A Clinico-pathologic Study of 35 Cases. Archives of Dermatology 1983; 119: 104-113.

## LINFOMA T DE CELULA GRANDE, ANAPLASICO CD 30 POSITIVO CUTANEO PRIMARIO

*Morales Ruiz, Claudia  
Acosta de Hart, Alvaro*

### RESUMEN

Presentamos un paciente masculino de 23 años con diagnóstico de Linfoma T de célula grande, anaplásico CD30 (+) cutáneo primario; este tipo de linfoma cutáneo a diferencia de los linfomas nodales de célula grande tiene un buen pronóstico y un curso clínico favorable; se originan en piel y cuando se diseminan lo hacen a ganglios linfáticos regionales.

El caso que nos ocupa, fue de difícil diagnóstico, no hizo diseminación a ganglios regionales y muy posiblemente su pronóstico es reservado, por compromiso sistémico.

**Palabra clave:** Linfoma cutáneo de células.

### HISTORIA CLINICA

Paciente de 23 años, sexo masculino, quien fue remitido de la Liga Contra el Cáncer, seccional Villavicencio al Instituto Nacional de Cancerología (INC), por presentar una lesión pruriginosa de difícil tratamiento en muslo derecho de 4 años de evolución y masa inguinal izquierda de 5 meses de evolución. El paciente fue visto en la consulta de Dermatología, donde se evidenció una placa redondeada de 20x20 cm en la cara anterolateral proximal del muslo derecho, con bordes hipopigmentados y centro eritematoso, liquenificado; además presentaba un conglomerado ganglionar izquierdo de 5x5 cm y una adenopatía axilar derecha de 1 cm. (Fig. No. 1). El cuadro dermatológico fue interpretado inicialmente como un eczema de contacto crónico vs compromiso en piel por linfoma. Se realizó un estudio histopatológico el cual fue compatible con el primer diagnóstico y se dio tratamiento con esteroide tópico sin mejoría. El cuadro hemático mostró leucocitosis de 20.300, PMN: 73%, linfocitos: 27%, LDH: 342, Biopsia ganglionar inicial: negativa para malignidad. Radiografía de tórax y Ecografía abdominal: normales.

La nula respuesta a la terapia y la sospecha de compromiso cutáneo por linfoma nodal obligaron a repetir la biopsia de piel, encontrándose: Epidermis con hiperqueratosis y paraqueratosis focal, disminución del patrón de crestas y papilas, infiltrado de células mononucleares, linfocitos e histiocitos de tipo liquenoide en la dermis papilar y perivascular superficial, epidermotropismo y nidos de células mononucleares en la epidermis. UCHL-1 fuertemente positivo Dx: Linfoma cutáneo T (Fig. No. 2). Nueva



Fig. No. 1.

biopsia ganglionar: Linfoma anaplásico CD30 positivo, origen en linfocitos T. Antígenos de membrana epitelial: Negativa.

Se inició tratamiento con metrotexate con mejoría de la placa liquenificada en muslo y disminución del tamaño ganglionar.

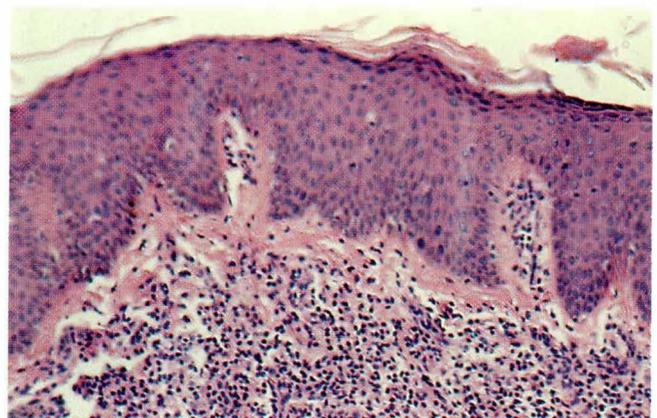


Fig. No. 2.

Claudia Morales Ruiz, MD, Residente III, Dermatología, Universidad Nacional.

Alvaro Acosta de Hart, Instructor Asociado Universidad Nacional, Jefe de Dermatología-Instituto Nacional de Cancerología.

Institución donde se realizó: Instituto Nacional de Cancerología, Santafé de Bogotá.

Correspondencia: Claudia Morales Ruiz, Diagonal 115 No. 33-42 Apto. 302, Santafé de Bogotá.

## DISCUSION

Los linfomas cutáneos de células T (LCCT) representan un 65% de todos los linfomas cutáneos primarios, siendo la micosis fungoide/síndrome de Sézary (MF/SS) las formas más comunes. Con las recientes técnicas de inmunohistoquímica y biología molecular, se ha aclarado que los LCCT son un grupo heterogéneo de entidades con diferente curso clínico y respuesta al tratamiento, lo que hace indispensable su clasificación.

Las lesiones tempranas de LCCT no muestran las características inmunofenotípicas aberrantes, que se ven en los estados avanzados, siendo indistinguibles de las condiciones cutáneas inflamatorias benignas por criterios de inmunotipificación.<sup>1</sup>

Hasta hace muy poco tiempo se pensaba que los LCCT no MF correspondían a manifestaciones cutáneas de enfermedad sistémica, sin embargo se ha encontrado que algunos tipos de linfoma maligno de células T pueden originarse en piel e inicialmente no tener compromiso extracutáneo. También se ha observado que los linfomas cutáneos primarios pueden tener un curso clínico y pronóstico diferente a los linfomas nodales del mismo tipo histológico.

La mayoría de LCCT primarios no MF/SS son linfomas de célula grande. El diagnóstico diferencial histológico inicialmente debe realizarse con carcinomas, melanomas, sarcomas y neoplasias histiocíticas. La diferenciación se confirma con el uso de anticuerpos monoclonales (Tabla 1).<sup>2</sup> Los LCCT grande, que expresan el antígeno CD30 tienen mucho mejor pronóstico que los CD30 negativos. La expresión del antígeno CD30 es el factor pronóstico más importante en este tipo de linfoma. No se han encontrado diferencias en la presentación clínica o pronóstico entre los LCCT anaplásicos y no anaplásicos.<sup>3</sup> Aunque no tenemos certeza de la evolución hacia el futuro de nuestro paciente, el compromiso sistémico nos hace pensar en un mal pronóstico.

Tabla 1.

Anticuerpo	Carcinoma	Melanoma	Linfoma	Ca Merkel
LCA	+	-	+	-
S100	-	-(-)	-	-(+)
HMB45	-	-(-)	-	-
Citoqueratina	+	-	-	+*
Neurofilamenta	-	-	-	+*
Ximentina	-	+	+	-

\* Focalmente positivo.

Las células tumorales CD30 positivas son grandes con núcleo redondo u oval, uno o varios nucléolos prominentes y abundante citoplasma. Puede haber células multinucleadas, similares a las de Reed Sternberg.<sup>4</sup> Los linfomas nodales primarios CD30 positivos son más frecuentes en niños y adolescentes; estos generalmente expresan el antígeno de membrana epitelial, e infrecuentemente el anticuerpo HECA-452, a diferencia de los linfomas cutáneos primarios CD30 positivos.<sup>3</sup>

En este paciente el diagnóstico de linfoma cutáneo primario se confirmó por la presentación del cuadro clínico y la no expresión del antígeno de membrana epitelial.

La mayoría de pacientes clínicamente presentan un nódulo o tumor ulcerado. La diseminación extracutánea sucede en una minoría de los pacientes y generalmente es a los ganglios linfáticos regionales. Nuestro paciente se comportó de manera diferente porque presentaba como única manifestación cutánea una placa eczematosa y el compromiso ganglionar curiosamente era contralateral.

El LCCT grande Ki-1 positivo a diferencia del compromiso cutáneo secundario a linfoma nodal, usualmente tiene buen pronóstico, a pesar de pertenecer al grupo de linfomas de alto grado de malignidad por sus características citomorfológicas.<sup>1,3</sup>

El tratamiento de elección en pacientes con enfermedad cutánea localizada es la radioterapia. Cuando hay compromiso de los ganglios linfáticos regionales se puede realizar radioterapia de las lesiones cutáneas y de los grupos ganglionares comprometidos, combinándolo o no con escisión quirúrgica, de los ganglios. En nuestro paciente se eligió como modalidad terapéutica la quimioterapia sistémica por presentar un estado más avanzado. En el momento de escribir estas líneas el paciente presentaba una respuesta parcial satisfactoria a la terapia.

## SUMMARY

This is a case report a 23 year-old man, who had a Lymphoma T of Giant Cells Anaplastic, CD30 (+), with skin primary compromise.

This cutaneous lymphoma type has a different behavior if compared with nodal lymphoma of giant cells, because the former has good prognosis, favorable clinical course, and metastases to regional lymph nodes.

The diagnosis of this especial case was difficult because it had not metastases to regional lymph nodes.

The prognosis of this case is poor, due to the systemic compromise.

Key words: Cutaneous Lymphoma of T Cells.

## BIBLIOGRAFIA

1. Willemze R, Beljaards RC, Rijlaarsdam V. Clasificación of primary cutaneous large cell lymphomas. *Dermatol Clin*. 1994; 12(2): 361
2. Cerroniil, Kerih. The use of monoclonal antibodies on paraffin sections in the diagnosis of cutaneous lymphoproliferative disorders. *Dermatol Clin*. 1994; 12(2): 219
3. Beljaards RC, Kaudewitz P, Berti E, et al: Primary cutaneous CD30 positive large cell lymphoma with a favorable prognosis. *Cancer*. 1993; 71: 2097
4. Gianotti R, Alessi E, Cavicchini S, et al: Primary cutaneous pleomorphic T-cell lymphoma expressing CD30 antigen. *Am J Dermatopathol*. 1991; 13: 503.

## MELANOMA MALIGNO SUBUNGUEAL (LENTIGINOSO ACRAL) Resección Quirúrgica

Arroyave Muñoz, Luis Fernando  
Jiménez Calfat, Guillermo  
Restrepo Molina, Rodrigo

### RESUMEN

El melanoma lentiginoso acral se considera una entidad con características histológicas y biológicas diferentes a los otros tipos de melanoma. Dentro de sus variedades clínicas se encuentra el melanoma subungueal que tradicionalmente se consideró una entidad aparte.

Presentamos el caso de un hombre de 47 años de edad a quien se le hizo un diagnóstico tanto clínico como histológico de melanoma maligno subungueal, secundario a trauma de la falange distal del 4o. dedo de la mano izquierda. Se le practicó amputación interfalángica proximal con sutura de tendones extensor y flexor para preservar la función de pinza.

El paciente evolucionó satisfactoriamente.

**Palabras Clave:** Melanoma subungueal, Melanoma lentiginoso acral.

### HISTORIA CLINICA

Paciente de 47 años de edad, sexo masculino, quien asistió a la consulta externa dermatológica de la Clínica San Juan de Dios en La Ceja (Antioquia) por presentar lesión de 2 años de evolución localizada en la falange distal del 4o. dedo de la mano izquierda, secundaria a trauma.

Fue manejado durante ese tiempo como un cuadro de paroniquia crónica hasta 3 meses previos a la consulta cuando notó la aparición de unas máculas hiperpigmentadas en el tejido paroniquial, además de ulceración del lecho ungueal y destrucción completa de la lámina (Fig. No. 1). El paciente no relató antecedente personales de importancia.

Clinicamente estos hallazgos correspondían a un clásico signo de Hutchinson por lo que se hizo el diagnóstico de melanoma subungueal. No se encontró compromiso de ganglios linfáticos regionales. Los Rayos X de tórax, pruebas de función hepática y renal y los test sanguíneos de rutina fueron todos normales.

El paciente fue llevado a cirugía donde se le practicó amputación del dedo comprometido a nivel de la articulación interfalángica proximal

Luis Fernando Arroyave Muñoz, Residente I Dermatología, Instituto de Ciencias de la Salud (C.E.S.)

Guillermo Jiménez Calfat, Dermatólogo - Oncólogo, Cirugía Dermatológica, Jefe Programa Cirugía Dermatológica, Instituto de Ciencias de la Salud (C.E.S.)  
Rodrigo Restrepo Molina, Patólogo, Docente Patología General, Dermatopatología, Universidad Pontificia Bolivariana (U.P.B.)

Correspondencia: Luis Fernando Arroyave Muñoz, Cra. 43A No. 525-99, Teléfono: 288 08 00 Centro de Especialistas C.E.S. Sabaneta, Antioquia.



Fig. No. 1. Aspecto clínico de la lesión.

dejando un colgajo de piel volar para cubrir posteriormente el muñón y además se le practicó afrontamiento de los tendones flexor y extensor del dedo para conservar la función de pinza (Fig. No. 2). El estudio histológico de la lesión mostró una masa tumoral maligna constituida por melanocitos atípicos, en su mayoría del aspecto ahusado, con núcleos vesiculosos, nucléolo prominente y alto índice mitótico con mínimo infiltrado inflamatorio (Fig. No. 3).

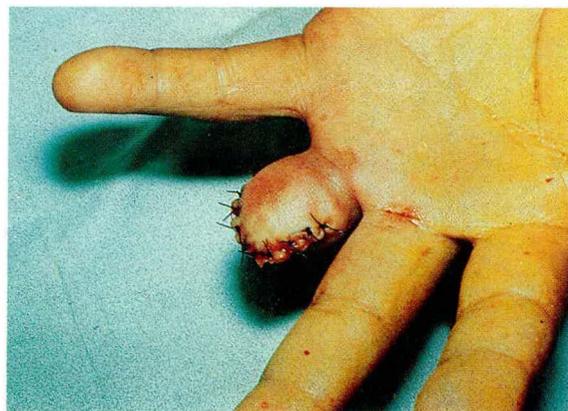


Fig. No. 2. Resultado final del procedimiento quirúrgico.

El espesor de Breslow midió 2.5 mm y se realizó además inmunohistoquímica para el antígeno HMB45 que fue marcadamente positivo (Fig. No. 4).

Con estos hallazgos se clasificó como un melanoma en estadio II según la clasificación del American Joint Committee on Cancer de 1988.

El paciente evolucionó satisfactoriamente.

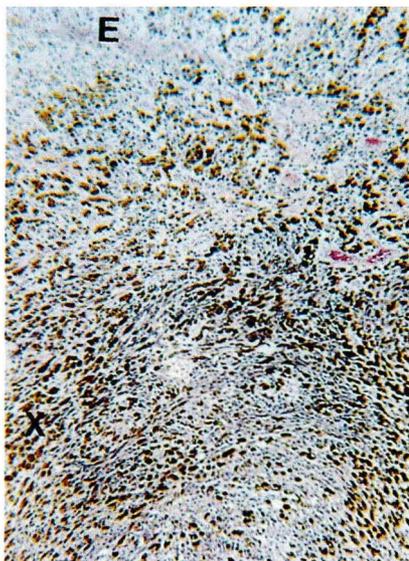


Fig. No. 3. Fotografía microscópica con coloración de hematoxilina - eosina a bajo aumento (40X), en la que se observa el epitelio escamoso, con elongación de la red de crestas (E) y la neoplasia melanocítica maligna, que infiltra profundamente la dermis reticular, observándose pigmentación melánica (X).

## DISCUSION

El melanoma maligno se define como la transformación maligna de los melanocitos localizada en epidermis, dermis o mucosas. Se distinguen 5 tipos clínicos e histológicos: Melanoma nodular, melanoma léntigo maligno, melanoma de extensión superficial, melanoma lentiginoso acral y el melanoma no clasificado.

El melanoma lentiginoso acral se ha reconocido como la cuarta variante clínico-patológica del melanoma maligno cutáneo. Se presenta en las regiones acrales o periféricas de las extremidades, en superficies palmar o plantar o en áreas subungueales de las manos o de los pies.<sup>1</sup>

El melanoma subungueal fue descrito por Sir Jonathan Hutchinson en 1886. El lo definió como el "panadizo melanótico", una rara enfermedad maligna del lecho ungueal que se asemeja a un "sarcoma melanocítico" y que se asociaba a trauma. Consideró que pigmentaciones oscuras tenues alrededor de la periferia de la lesión, permitían hacer el diagnóstico.<sup>2</sup>

Casi un siglo después, Reed<sup>3</sup> describió las características histopatológicas del melanoma maligno acral incluyendo dentro de este grupo al melanoma subungueal.

Los datos de la literatura acerca de la frecuencia de presentación de este tipo de melanoma son divergentes. En general se afirma que el melanoma subungueal es una entidad rara cuya frecuencia varía entre el 1.7 y 3.5% de todos los melanomas, siendo menos frecuente en pacientes caucásicos y mucho más frecuente en individuos de raza negra (hasta el 20% de los melanomas).<sup>4</sup>

Igualmente se afirma que del 19 al 25% de todos los melanomas acrales en caucásicos corresponden a melanomas subungueales.<sup>4</sup>



Fig. No. 4. Fotografía microscópica con coloración de hematoxilina - eosina a bajo aumento (40X), con anticuerpos monoclonales y dirigidos contra el antígeno HMB45 presente en los melanocitos atípicos, dispuestos en un patrón lentiginoso (A) en el epitelio escamoso (E). En algunas áreas no hay tinción (B) al no haber atipia. Células tumorales con escasa pigmentación (K).

Aunque hay estudios que muestran una tendencia a presentarse más frecuentemente en hombres que en mujeres,<sup>1,5</sup> puede aceptarse que el melanoma subungueal ocurre por igual en ambos sexos.

La mayoría de los estudios coinciden en que la localización más común de este tipo de tumor es en el pulgar y el primer artejo.<sup>2,4,5</sup>

La asociación a trauma como posible factor desencadenante de la enfermedad ha sido propuesta por la mayoría de autores en porcentajes variables<sup>2,5</sup> pero la mayoría coinciden en afirmar que pudieran haber existido lesiones pigmentadas previas al trauma que el paciente hubiera podido pasar por alto. En el caso nuestro el paciente negó enfáticamente cualquier tipo de lesión pigmentada previa al trauma.

El tratamiento del melanoma subungueal consiste en algún tipo de amputación que debería ser tanto curativa como funcional. El nivel de amputación está determinado por la extensión de la lesión.

La asociación de quimioterapia de perfusión regional parece mejorar la supervivencia<sup>4</sup> cuando se asocia a la amputación. Más controvertido en cuanto al pronóstico resulta el practicar disección de ganglios regionales electiva en melanomas de grosor intermedio (1.51 - 3.99 mm).<sup>6</sup>

El pronóstico, al igual que en los demás tipos de melanoma, está determinado primordialmente por el espesor de Breslow que se encuentra en relación inversa con la supervivencia. Sin embargo ha sido informado que los melanomas acrales tienen peor pronóstico que los melanomas localizados en otros sitios<sup>7</sup> debido a que los pacientes con esta clase de tumores suelen consultar con lesiones primarias subungueales o volares en estadios muy avanzados.

Como factores pronósticos también se han considerado en mayor o menor grado la presencia de ulceración, la tasa mitótica, la localización, la presencia de satelitosis microscópicas, el tipo de tratamiento practicado, el sexo y otros.<sup>6</sup>

El caso que presentamos llama la atención por su inicio asociado a trauma sin lesión pigmentada previa y por el tipo de cirugía practicado que trató de ser muy conservador pero curativo.

---

## SUMMARY

The acral lentiginous melanoma represents a distinct entity having characteristic histologic and biologic features different from other types of melanoma. Between its clinical varieties the subungual melanoma has been categorized.

We present the case of a 47 year old man who was diagnosed, both clinically and according to histologic studies, as suffering from subungual malignant melanoma, secondary to trauma of the distal phalanx of the fourth finger of the left hand. A proximal interphalangeal amputation was performed with su-

ture of the flexor and extensor tendons trying to preserve the pincer function.

The patient evolution was satisfactory.

Key words: Subungual melanoma, Acral lentiginous melanoma.

## BIBLIOGRAFIA

1. Kremetz ET, Reed RJ, Coleman WP III, et al. Acral lentiginous melanoma: A clinicopathologic entity. *Ann Surg* 1982; 195: 632-645.
2. Patterson RH, Helwing EB. Subungual malignant melanoma: A clinical - pathologic study. *Cancer* 1980; 2074-2087.
3. Reed RJ. New concepts in surgical pathology of the skin. New York: John Wiley and sons 1976; 73-96.
4. Muchmore JH, Kremetz ET, Reed RJ, et al. Melanoma of the hand and foot: (Volar and subungual melanoma). In: Balch CM, Milton G eds. *Cutaneous melanoma*. Philadelphia: JB Lippincott 1983; 302-311.
5. Takematsu H, Obata M, Tomita Y, et al. Subungual melanoma: A clinicopathologic study of 16 japanese cases. *Cancer* 1985; 55: 2725-2731.
6. Day CL, Milhm MC, Lew RA, et al. Prognosis factors for patients with clinical stage 1 melanoma of intermediate thickness (1.51-3.99): conceptual model for tumor growth and metastasis. *Ann Surg* 1982; 195: 35-43.

# CARCINOMA BASOCELULAR GIGANTE INGUINOVULVAR

Rojas López, Ricardo  
Acosta de Hart, Alvaro

## RESUMEN

El Carcinoma Basocelular (CBC) es raro en áreas no expuestas y hay factores carcinogénicos diferentes a la RUV que juegan papel en la patogénesis. El CBC gigante es una rara variante de un tumor de baja malignidad que crece lentamente durante años hasta hacerse muy agresivo. Nosotros informamos un caso de Carcinoma Basocelular gigante en zona inguinovulvar.

## INTRODUCCION

Las neoplasias cutáneas son los tumores más comunes en humanos,<sup>1</sup> y los cánceres de piel no melanoma corresponden a un tercio de todos los tumores malignos.<sup>2</sup> El carcinoma basocelular (CBC) es más frecuente en la raza blanca,<sup>3</sup> siendo la radiación ultra violeta (RUV) el factor etiológico más relacionado con la aparición de CBC en áreas expuestas de estos pacientes.<sup>4</sup> Otros factores que promueven la aparición de esta neoplasia son: radiación, trauma, ingestión de arsénico, nevus sebáceo, inmunosupresión, y factores genéticos, y podrían relacionarse con CBC en zonas no expuestas o pacientes con pieles muy pigmentadas.<sup>1</sup> Presentamos este caso por ser un CBC gigante en área no expuesta.

## HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo femenino, 83 años, quien consulta por lesión de aproximadamente 7 años de evolución en área inguinovulvar izquierda. La lesión inicial era nodular pigmentada y posteriormente se ulceró y creció lenta y progresivamente.

Como antecedentes de importancia: G4 P2 A2, colecistectomía. Sin datos previos de contacto con tóxicos ni traumas o cicatrices en zona afectada; se observaba bajo nivel socioeconómico, pobre higiene y abandono.

Al examen físico se encontró una paciente anciana, pálida, en mal estado general y nutricional, con gran úlcera de 12 x 4 cms. en pliegue inguinovulvar izquierdo, con fondo sucio y borde infiltrado micronodular pigmentado. No había adenopatías inguinales. La biopsia fue informada como Carcinoma Basocelular. Fue valorada conjuntamente por los servicios de Ginecología y Dermatología y se decide manejo quirúrgico con re-

sección amplia y reconstrucción por parte de los servicios de Cirugía General y Cirugía Plástica.

## DISCUSION

El carcinoma basocelular (CBC) es más frecuente en zonas expuestas y con algunas características especiales, como un gran número de glándulas sebáceas, pues al parecer la secreción de estas glándulas facilita la penetración de la radiación ultravioleta.<sup>5</sup> El Carcinoma Basocelular de áreas no expuestas es raro y su etiología se desconoce.<sup>6</sup> Se sugiere que influyan factores diferentes a la radiación ultravioleta como: trauma, cicatrices, arsénico, factores químicos, irritación crónica, pobre higiene, inmunosupresión, nevus sebáceo, etc.<sup>1,6</sup>

Se han informado CBC sobre zonas con trauma previo o cicatrices como áreas de colostomía, cicatrices de vacunas, cicatrices quirúrgicas, quemaduras, mordeduras de perro, etc.<sup>1</sup> Además se habla de un efecto cocarcinogénico del trauma y factores químicos como en el caso de los tatuajes.<sup>1</sup>

La inmunosupresión, principalmente las alteraciones de la inmunidad mediada por células, juega un papel importante en el desarrollo del CBC, pues hay un aumento en la incidencia y tendencia a tipos histológicos más agresivos.<sup>2</sup> Habría mayor susceptibilidad a carcinógenos ambientales y aumento de lesiones malignas y premalignas en piel. La inmunosupresión debería aumentar la incidencia en áreas no expuestas pero por su etiología multifactorial no es muy claro este efecto.<sup>2</sup>

El CBC es una neoplasia muy rara en zonas inguinal, genital y perianal pero existen publicaciones.<sup>6,7,8</sup> y corresponde solamente al 2 al 5 % de las malignidades de la vulva contra un 90% del carcinoma escamocelular.<sup>8</sup> No hay claridad sobre los posibles factores etiológicos en estas localizaciones, pero se han sugerido algunos como la irritación crónica, la deficiente higiene y hasta la presencia del virus del papiloma humano aunque los estudios no lo sustentan.<sup>6,7</sup>

El CBC se considera gigante cuando tiene más de 10 cms de diámetro y es una rara variante más frecuente en hombres,<sup>9</sup> y manifestación frecuente de recidivas.<sup>10</sup> Algunos estudios lo asocian a factores como bajo nivel socioeconómico, alcoholismo crónico y anemia por deficiencia de hierro; pero principalmente se sugiere que el descuido y la negligencia llevan a que lesiones originalmente pequeñas y poco agresivas lleguen a alcanzar gran tamaño.<sup>10</sup> Una vez el CBC gigante alcanza un diámetro crítico su conducta es extremadamente agresiva.<sup>9</sup> Respecto a su localización algunos estudios los hallaron principalmente en tronco,<sup>9</sup> y cabeza y cuello,<sup>10</sup> pero no hay casos informados en área inguinal.

Ricardo Rojas López, Residente III de Dermatología, Universidad Nacional de Colombia.

Alvaro Acosta de Hart, Dermatólogo - Cirujano Dermatólogo, Instructor asociado Universidad Nacional de Colombia, Jefe de Dermatología - Instituto Nal de Cancerología

Institución donde se realizó el estudio: Instituto Nacional de Cancerología - Santafé de Bogotá.

CORRESPONDENCIA: Cra. 37 No. 35-91 Tel. 454988 - 426786 Bucaramanga.

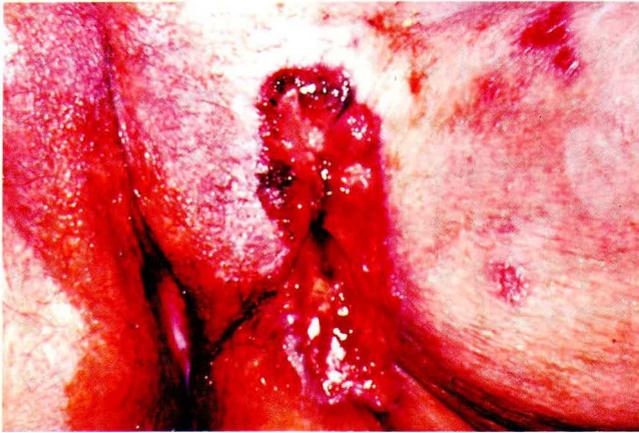


Fig. No. 1. Gran úlcera inguinovulvar con bordes micronodulares infiltrados, aperlados y pigmentados.

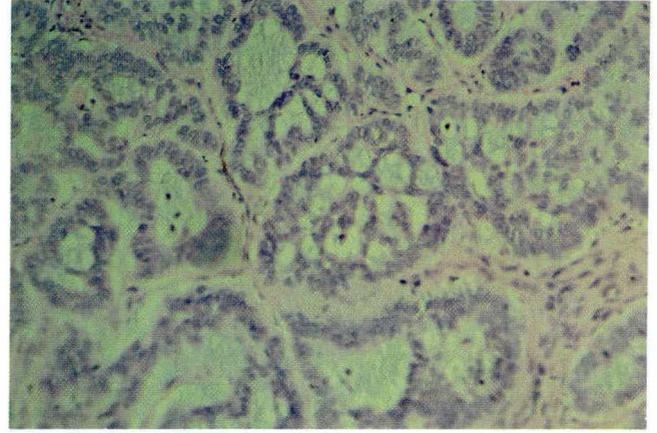


Fig. No. 2. Microscopia de luz: Células basaloideas en nidos formando pseudoglandulas.

Nuestra paciente presentaba un CBC de gran tamaño, localización rara, relacionado con bajo nivel socioeconómico, desnutrición, abandono y mala higiene.

La progresión a CBC gigante se disminuiría promoviendo el autocuidado, la educación en salud y realizando un adecuado examen físico que lleve a un diagnóstico y manejo temprano del CBC. Aunque es poco frecuente, debe considerarse el CBC como diagnóstico diferencial a tener en cuenta en el área genital.

## SUMMARY

Basal cell carcinoma rarely occurs in un-exposed sun areas. Other carcinogenic factors different to RUV may play a role in the pathogenesis. Giant basal cell carcinoma is a rare variant of usually small, indolent, nonaggressive tumor, which are ordinarily slow growing masses for many years and eventually demonstrate extremely aggressive behavior. We report a giant basal cell carcinoma of the groin and vulva.

## BIBLIOGRAFIA

1. Dhir A, Orengo I, Bruce S, et al. Basal cell carcinoma on scalp of an Indian patient. *Dermatol Surg* 1995; 21: 247-50.
2. Oram Y, Orengo I, Griego R, et al. Histologic patterns of basal cell carcinoma based upon patient Immuniestatus. *Dermatol Surg* 1995; 21: 611-614.
3. Miller SJ. Biology of basal cell carcinoma (part I). *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 111-113.
4. Sahl W, Oakleaf K, Johnson S. Basal cell carcinoma and lifestyle characteristics. *Int J Dermatol* 1995; 34: 398-401.
5. Guana A, Kolbusz R, Goldberg L. Basal cell carcinoma on the nailfold of the right thumb. *Int J Dermatol* 1994; 33: 204-5.
6. Nahass G, Blauvelt A, Leonardi C, et al. Basal cell carcinoma of the scrotum. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 574-578.
7. Kort R, Faza B, Bouden S, et al. Perianal basal cell carcinoma. *Int J Dermatol* 1995; 34: 427-428.
8. Pincus S, McKay M. Disorders of the female genitalia. In: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, et al, eds. *Dermatology in general medicine*. International edition: McGraw-Hill, Inc 1993; (113): 1478.
9. Robinson JK, Altman JS, Rademaker AW. Socioeconomic status and attitudes of 51 patients with giant Basal and Squamous cell carcinoma and paired controls. *Arch Dermatol* 1995; 131: 428-431.
10. Sahla WJ, Snow SN, Levine NS. Giant Basal cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 856-59.

# ENFERMEDAD DE BOWEN DEL LECHO UNGUEAL

## Informe de un Caso

Santacoloma Osorio, Germán

### RESUMEN

Se informa el caso de un hombre de 67 años, con onicólisis parcial y ulceración del lecho y pliegue ungueal lateral del 4o. dedo de la mano izquierda, tratado durante tres años como onicomycosis. La biopsia evidenció enfermedad de Bowen del lecho ungueal. Se manejó quirúrgicamente con amputación de la falange distal.

**Palabras clave:** Uña, Enfermedad de Bowen, Carcinoma escamocelular.

### INTRODUCCION

La enfermedad de Bowen es un carcinoma escamocelular in situ de la piel y membranas mucosas.<sup>1</sup>

Jhon T. Bowen en 1912,<sup>2</sup> fue el primero en describir la entidad como una dermatosis precancerosa al hallar histológicamente una característica proliferación epitelial atípica. Posteriormente, ha sido considerada una neoplasia intraepitelial cutánea, la cual puede ocurrir en áreas expuestas y no expuestas al sol, con tendencia a crecer lenta pero progresivamente sobre un largo período de tiempo y con un riesgo del 3% al 5% de evolucionar a un carcinoma escamocelular invasivo.<sup>3</sup>

Su localización en el lecho y áreas periungueales es rara. En 1972 Coskey y colaboradores<sup>4</sup> describieron cuatro casos y al revisar la literatura mundial, de los veinte casos anteriores, sólo encontraron un caso publicado por Pardo-Costelo en 1960.<sup>5</sup> Posteriormente se han publicado aproximadamente 150 casos.

### HISTORIA CLINICA

Hombre de 67 años de edad, natural y procedente de Viterbo, Caldas, agricultor, con lesión ulcerativa en región ungueal del cuarto dedo de la mano izquierda, asintomática, de tres años de evolución. Durante este tiempo fue tratado en varias oportunidades como un proceso micótico. Al examen físico presentaba onicólisis parcial, con ulceración del lecho y pliegue ungueal lateral. (Fig. No. 1). No se palpaban adenopatías regionales.



Fig. No. 1.

Con impresiones diagnósticas de Enfermedad de Bowen, carcinoma escamocelular y melanoma maligno amelanótico, se tomó biopsia incisional.

La histopatología demostró acantosis con prominente atipia que comprometía el grosor completo de la epidermis, se apreciaban queratinocitos disqueratóticos, pleomórficos, algunos con núcleos gigantes y numerosas figuras mitóticas. En un extremo del espécimen se observaban proyecciones del proceso neoplásico hacia la dermis. (Figs. Nos. 2 y 3), hallazgos diagnósticos de Enfermedad de Bowen del lecho ungueal con posible invasión. Una radiografía de la falange fue normal.

El caso fue evaluado en un comité de tumores del Hospital de Caldas y se decidió manejo quirúrgico con amputación de la falange distal.

### DISCUSION

Algunos autores prefieren no usar el término de enfermedad de Bowen para el carcinoma escamocelular in situ localizado bajo la placa ungueal, porque no siempre es fácil separar el carcinoma in situ del carcinoma invasivo en esta localización, y una biopsia que muestre enfermedad de Bowen no excluye la posibilidad de invasión en otras áreas de la lesión; por esto consideran juntos la enfermedad de Bowen y el carcinoma escamocelular invasivo como "carcinoma epidermoide del aparato ungueal".<sup>6</sup>

Se han citado el arsénico, el trauma y la paroniquia crónicos como posibles factores etiológicos. La exposición a rayos X se ha asociado con una presentación polidactilar de la enfermedad.<sup>7</sup> La infección por virus del papiloma humano es considerado el factor más común para su desarrollo y específicamente los tipos 16-34-35 han sido detectados en carcinoma

Germán Santacoloma Osorio, Residente III Dermatología Universidad de Caldas.

Correspondencia: Germán Santacoloma Osorio, M.D. Carrera 23 No. 51-139 (302). Tel.: 852 774. FAX: 845 211 Manizales, Caldas.

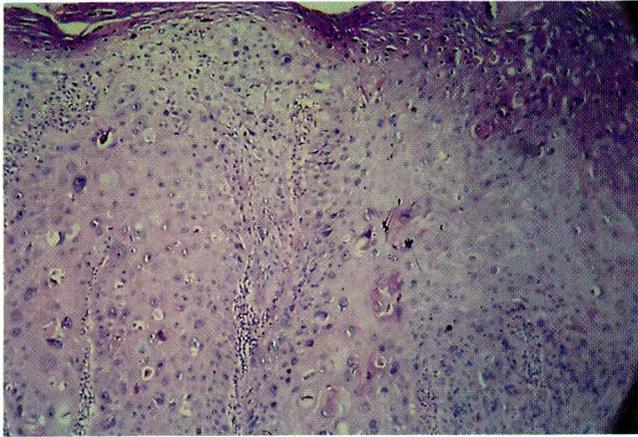


Fig. No. 2.

epidermoide in situ e invasivo<sup>8,9</sup>; este hallazgo ha hecho pensar en la posibilidad de transmisión genital-digital del virus, o si la neoplasia puede ser el producto de transformación maligna de verrugas.

La entidad ha sido informada entre los 20 y 90 años de edad, pero con una mayor incidencia entre la 5a. y 6a. décadas. Tiene un crecimiento lento y la duración de los signos y síntomas desde su inicio hasta el momento del diagnóstico fluctúa entre varios meses hasta 18 años. Los dedos de las manos son significativamente afectados con mayor frecuencia que los de los pies, siendo los pulgares el sitio más común.<sup>6</sup>

Su presentación clínica es muy variable y esto depende en gran parte si está localizado en el área periungueal o en los tejidos subungueales. El compromiso periungueal incluye crecimiento hiperqueratósico o papilomatoso; erosión, descamación y fisuración de los pliegues; inflamación periungueal por proliferación tumoral profunda o infección secundaria. La lesión subungueal se puede presentar con onicolisis y pérdida parcial de la placa ungueal, mostrando hiperqueratosis o ulceración del lecho ungueal; la placa puede hacerse distrófica o perderse totalmente, lo cual indica que el proceso maligno se ha desarrollado en la matriz ungueal; más recientemente se ha publicado una forma con apariencia de melanoniquia longitudinal.<sup>10</sup> Se puede presentar dolor localizado intenso. La presencia de nodularidad, ulceración, o sangrado pueden ser indicativos de invasión. El compromiso óseo es visto en menos del 20% de los casos,<sup>11</sup> y las metástasis son muy raras. El proceso puede clínicamente semejar una amplia variedad de desórdenes infecciosos, inflamatorios o neoplásicos como onicomycosis, verrugas vulgares, tuberculosis verrucosa, granuloma piógeno, exostosis subungueal, tumor glómico, queratocantoma subungueal, y melanoma maligno amelanótico.<sup>8</sup>

El diagnóstico está basado en los hallazgos histopatológicos, los cuales son idénticos a los de la enfermedad localizada en otras áreas de la piel, con una epidermis mostrando atipia en todo su espesor, completa desorganización en su arquitectura, pérdida de maduración y falta de polaridad de las células, con extensión hacia la dermis cuando se hace invasivo, pero conservando las características citológicas del tumor intraepidérmico.<sup>12</sup>

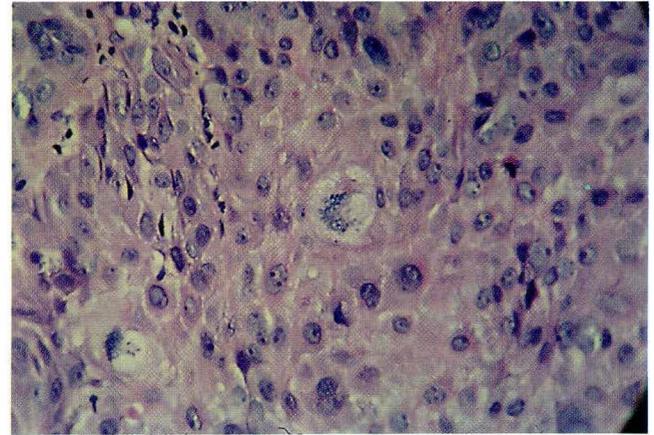


Fig. No. 3.

La mejor modalidad terapéutica es la cirugía micrográfica de Mohs, la cual ofrece una total excisión con máxima preservación de tejido normal y función.<sup>13</sup> La cirugía excisional puede ser utilizada en algunos casos con remoción completa del aparato ungueal, y la criocirugía ha dado buenos resultados en algunos pacientes.<sup>14</sup>

## SUMMARY

The case of a 67 year old man, who presented partial onycholysis and ulceration of the lateral nail fold and nail bed of the left fourth finger is reported. He was treated for three years for onychomycosis. A biopsy showed Bowen's Disease from the nail bed. Treatment was amputation of the distal phalanx.

Key words: Nail, Bowen's disease, Squamous cell carcinoma.

## BIBLIOGRAFIA

1. Wade TR, Ackerman AB. The many faces of squamous cell carcinomas. *J Dermatol Surg Oncol.* 1978; 4: 291-294.
2. Bowen JT. Precancerous Dermatoses: A study of two cases of chronic atypical epithelial proliferation. *J Cutan Dis* 1912; 30: 241.
3. Kao GF. Carcinoma arising in Bowen's Disease. *Arch Dermatol* 1986; 122: 1124-1126.
4. Coskey RJ, Mehregan A, Fosnaugh R. Bowen's Disease of the nail bed. *Arch Dermatol* 1972; 106: 79-80.
5. Pardo-Castello V, Pardo CA, eds. Diseases of the nail. Springfield, Ill. Charles C Thomas Publisher 1963; 88-91.
6. Baran R, Dawber RPR. Diseases of the nails and their management. Second Edition. London, Blackwell Scientific Publications 1994: 431-435.
7. Baran R, Gormley D. Polydactylous Bowen's Disease of the nail. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17: 201-204.
8. Sau P, Mcmarlin S, Sperling L, et al. Bowen's Disease of the nail bed and periungueal area: A clinicopathologic analysis of seven cases. 1994; 130: 204-209.
9. Guitart J, Bergfeld WF, Tutthill RJ, et al. Squamous cell carcinoma of the nail bed: A clinicopathological study of 12 cases. 1990; 123: 215-222.
10. Baran R, Eichmann A. Longitudinal melanonychia associated to Bowen disease. *Dermatology* 1993; 186: 159-160.
11. Salasche SS, Garland LD. Tumour of the nail. *Dermatol Clin* 1985; 3: 501-519.
12. Lever WF, Schaumburg G. Histopathology of the skin. Seventh Edition. Philadelphia. Lippincott 1990: 549-552.
13. Mikhail G. Subungueal Epidermoid carcinoma. *J Am Acad Dermatol.* 1984; 11: 666-669.
14. Dawber RPR, Colver GB, Jackson A. Cutaneous Cryosurgery. 1st Edition. London, Martin Dunitz 1992; 78-82.

## CIRUGIA DERMATOLOGICA

### EVALUACION DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL CARCINOMA BASOCELULAR

*Jiménez Calfat, Guillermo*

#### RESUMEN

Se presenta un estudio descriptivo prospectivo sobre el tratamiento quirúrgico de doscientos (200) casos de carcinoma basocelular con cirugía convencional.

En este trabajo se evidenció la importancia de tener comprobación histológica previa a la cirugía, que los márgenes laterales no deben ser menores de 3 mm y que los tumores con patrón histológico no circunscrito requieren márgenes laterales mayores.

La cirugía convencional es la segunda opción terapéutica más efectiva para el carcinoma basocelular, por lo cual es importante tener en cuenta los márgenes quirúrgicos para su tratamiento.

#### ANTECEDENTES

El carcinoma basocelular (CBC), es una neoplasia de bajo grado de malignidad que se origina en la epidermis y en la vaina folicular externa.<sup>1</sup>

Es el cáncer cutáneo más frecuente a nivel mundial.

El carcinoma cutáneo no melanoma constituye un tercio de todos los cánceres diagnosticados en Estados Unidos por año<sup>2</sup> y de esos el CBC constituye más del 75%.<sup>3</sup>

En cuanto al manejo del paciente con CBC, siempre se deben tener en cuenta 4 parámetros básicos: Total remoción del tumor, preservación de tejido normal, óptimo resultado funcional y óptimo resultado estético.

Para tratar de obtener estos objetivos, se tienen diferentes modalidades terapéuticas: La cirugía micrográfica de Mohs, la cirugía convencional, la electrodisecación y curetaje, la radioterapia, la crioterapia, el 5-fluoruracilo intralesional, láser,

interferón intralesional, retinoides tópicos y orales y la fotodinámica.<sup>4,5,6,7,8</sup>

En el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología la modalidad terapéutica de elección para el manejo del CBC es la cirugía convencional y en segunda opción la radioterapia.

En la cirugía convencional el principal parámetro es determinar los márgenes quirúrgicos, los cuales deben ser lo suficientemente amplios para erradicar el tumor con el mínimo de sacrificio de tejido sano.

En la literatura mundial, no hay datos consistentes sobre los márgenes quirúrgicos utilizados. Bart<sup>9</sup> recomienda 3-5 mm de margen lateral y hasta grasa para CBC primario menor de 2 cms. Epstein<sup>10</sup> recomienda 2 mm para los menores de 1 cm nodular, pero este margen es inadecuado para los mayores de 2 cm y/o patrón agresivo histológico. Wolf y Zitelli<sup>11</sup> revelaron que 4 mm erradica el 98% de los CBC cuando estos son bien definidos, no morfeiformes y menores de 2 cms; para los tumores mayores de 2 cms no se podían establecer márgenes rígidos.

Friedman recomienda márgenes quirúrgicos laterales de 2 y 4 mm para carcinomas basocelulares cuyo tamaño sea menor de dos centímetros (diámetro mayor de la lesión) y márgenes de 10 mm para los casos mayores de dos centímetros, para los carcinomas recurrentes y para los que presenten un patrón histológico agresivo.

Sobre la profundidad, el mismo autor recomienda que resecciones hasta la grasa son suficientes para tumores pequeños y resecciones de toda la grasa o más allá de ésta en tumores grandes, recurrentes o localizados en áreas de alto riesgo.

El Instituto Nacional de Cancerología, siendo el Centro Nacional de Manejo de la Patología Oncológica en Colombia, tampoco posee márgenes quirúrgicos establecidos para el manejo de este tipo de carcinoma, por lo tanto es importante tratar de unificar conceptos en este campo, ya que de ello depende un mejor tratamiento de esta patología a nivel del Instituto y por ende a nivel Nacional.

Por lo anterior se realizó un estudio descriptivo-prospectivo para evaluar la efectividad y el pronóstico del manejo actual del carcinoma basocelular en el Instituto Nacional de Cancerología.

Guillermo Jiménez Calfat, Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología.

Correspondencia: Guillermo Jiménez Calfat. Calle 75 No. 70-41, Tel.: 441 84 73, Medellín.

## OBJETIVOS

- Evaluar el manejo actual del carcinoma basocelular en el Instituto Nacional de Cancerología.
- Observar la efectividad de los márgenes quirúrgicos utilizados para el carcinoma basocelular en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología.
- Describir el pronóstico en cuanto a recidiva y metástasis del manejo quirúrgico del carcinoma basocelular en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología.

## METODOLOGIA

En el Instituto Nacional de Cancerología, durante el lapso de enero de 1993 a enero de 1994, se practicó un estudio descriptivo-prospectivo del tratamiento quirúrgico de 200 casos de carcinoma basocelular.

El criterio de inclusión fue todo carcinoma basocelular con opción de tratamiento quirúrgico.

Una vez ingresado al estudio, el carcinoma se reseca quirúrgicamente con márgenes laterales y profundos definidos por el Dermato-Cirujano encargado de cada caso. Los márgenes laterales se midieron en milímetros a partir del borde de la lesión y para el margen profundo se tomaron como referencias 3 estadios: Grasa parcial, grasa total o más allá de la grasa.

La pieza quirúrgica se valoró histopatológicamente con Hematoxilina-Eosina, teniendo en cuenta el diagnóstico, el tipo de carcinoma basocelular y el compromiso de márgenes laterales y profundos.

Se practicó seguimiento de los pacientes a los 3 y 6 meses, valorando la sospecha clínica de recidiva, su comprobación histológica y la presencia de metástasis.

Se recopilaron los datos por la creación de una base de datos III.

Se practicó análisis de frecuencia de los datos uni y bivariados.

## RESULTADOS

Se evaluaron un total de 200 CBC en el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología, durante el período comprendido entre abril y diciembre de 1993 en 146 pacientes, 83 mujeres (56.8%) y 63 hombres (43.2%).

El rango de edad de los pacientes fue de 25 a 92 años (promedio 64.67 años), estando el 95% entre la cuarta y la octava décadas de la vida.

La ocupación de los pacientes con CBC reveló que un 49.5% tenían antecedentes de una clara exposición solar crónica, como agricultores, empleados de construcción y vendedores ambulantes.

El tiempo de evolución de la lesión fue en promedio de 24 meses, siendo desconocido en 22 casos.

La mayoría de los pacientes (80.6%) no presentaron condiciones asociadas de importancia que favorecieran la aparición del carcinoma. El porcentaje restante (19.4%) presentaron el síndrome del carcinoma nevoide basocelular (7.5%), xeroderma pigmentoso (2.4%) y epidermodisplasia verruciforme (1.2%).

El 95% de los CBC (190 casos) se localizaron en cabeza y cuello, un 4% (8 casos) en tórax y 1% (2 casos) en extremidades. Específicamente las localizaciones más frecuentes fueron: Nariz 29.0% (58 casos), surco nasogeniano 13.5% (27 casos), periauricular 5.5% (11 casos).

El diámetro mayor de cada lesión estuvo entre 0.1 y 3 cms, con un promedio de 1 cm.

El 89% de los CBC (178 casos) fueron clasificados como primarios y el 11% (22 casos) como recurrentes.

Clínicamente los CBC fueron clasificados como: Nodular 82.3% (165 casos), superficial 7.1% (14 casos); plano cicatrizal 5.6% (11 casos); quístico 3.5% (7 casos), basoescamoso 10.0% (2 casos).

A cada CBC se le practicó la resección quirúrgica, bajo anestesia local con márgenes laterales entre 1 y 7 mm. La mayoría de los casos se intervino con 3 mm o menos (84.5%) de margen lateral.

A nivel de profundidad se intervinieron hasta: Grasa parcial en 64 de los casos (32%), grasa total en 74 (37%) y más allá de la grasa en 62 (31%).

El 60% de los CBC (120 casos), fueron intervenidos quirúrgicamente sin patología previa y el análisis patológico de la pieza quirúrgica reportó en un 88% CBC (106 casos) y un 12% (14 casos) otros diagnósticos tales como: Cambios actínicos 3.5%, carcinoma escamocelular 3%, queratosis actínica 2%, queratosis seborreica 1.5%, nevus 1% y adenomas sebáceos y granuloma de cuerpo extraño 0.5%.

El 20.5% (41 casos) de los reportes patológicos de las piezas quirúrgicas (CBC resecaos) revelaron margen lateral comprometido y el 4.3% (8 casos) el margen profundo comprometido.

Una vez resecao el tumor, se emplearon las siguientes técnicas quirúrgicas para la reconstrucción: Cierre primario 128 casos (64.0%); colgajos 59 casos (29.5%); De tipo: Isla, transposición, avance, bilobulado, rotación, isla bilateral, indiano, retroarticular, Rieger y V-Y; injertos 13 casos (6.5%), de tipo libre y condrocútaneos.

El seguimiento se realizó a los 3 y 6 meses de extirpada la lesión. A los 3 meses se controlaron 83 casos, en los cuales a 2 se les sospechó clínicamente recidiva tumoral, pero no se comprobó histológicamente (adenoma sebáceo y cicatriz); y en el control de los 6 meses que se controlaron histológicamente (un adenoma sebáceo). A esta fecha no se encontraron metástasis ni mortalidad.

Sin embargo, al considerar los carcinomas basocelulares que se resecaron con 2 mm o menos, con los de mayor margen, tanto con patrón histológico circunscrito como difuso, se encontraron diferencias estadísticas significativas ( $p=0.05$ ). (Tabla 1).

Margen Lateral	Patrón Histológico - Borde Comprometido	
	Circunscrito	Difuso
≤ 2 mm	31%	42%
> 3 mm	14%	7%

No hubo significancia estadística al comparar profundidad de la resección y compromiso tumoral del margen profundo: 50% de los casos se resecaron más allá del tejido subcutáneo.

No hubo diferencia estadísticamente significativa entre la localización del tumor y el compromiso del margen lateral de la pieza quirúrgica, excepto para la región geniana (surco nasogeniano, nasolabial y área supralabial), donde se encontró que un 33% de tales tumores tenían margen lateral comprometido contra un 19% de los tumores localizados en las otras áreas ( $p=0.07$ ).

## COMENTARIOS

Los resultados indican que las edades de presentación estuvieron dentro de los límites descritos de la literatura, el 95% entre 40-80 años. El ligero predominio del sexo femenino, (56.8%), contrasta con el predominio masculino en la mayoría de los reportes de la literatura, pero ratifica la tendencia actual del aumento de la frecuencia del carcinoma en las mujeres, debido probablemente a la similitud de trabajos desempeñados actualmente.

La evolución relatada por el paciente fue prolongada, 24-06 meses en promedio, lo cual sugiere un reconocimiento temprano deficiente tanto por el paciente como posiblemente por el personal médico y paramédico.

La localización del tumor fue predominantemente en cabeza y cuello (95%), 29% en nariz (sitio más frecuente), proporción ligeramente superior al descrito en la literatura (85% y 25% respectivamente).

Las condiciones asociadas al desarrollo del C.B.C. que se presentaron como el síndrome de carcinoma nevoide basocelular, el xeroderma pigmentoso, la epidermodisplasia verruciforme, no modificaron el comportamiento del C.B.C.

Llama la atención que la mayoría de los C.B.C. (60%), fueron intervenidos quirúrgicamente sin la comprobación histológica previa, lo que llevó a un 12% del total de las intervenciones que se practicaron bajo un diagnóstico diferente a C.B.C.. Este porcentaje de error es importante y aun más, al haberse cometido en un centro especializado de cáncer. Por lo tanto debe reiterarse aquí la importancia de tener una comprobación histológica antes de practicar el tratamiento a un C.B.C.

La evaluación de los márgenes sugiere que independientemente del patrón histológico, un margen lateral de 2 mm (45% de los casos), es escaso al realizar la técnica de cirugía convencional en un C.B.C. y se ratifica que los C.B.C. de patrón no circunscrito necesitan un margen lateral mayor.

Con este estudio no se pudo definir los márgenes laterales estrictos que se deben dejar para cada tipo de C.B.C., pero sí se sugiere que éstos no deben ser menores de 3 mm para asegurar que un buen porcentaje sea completamente resecado.

En cuanto a profundidad, no se puede sugerir ningún nivel específico debido a que solamente un pequeño porcentaje (4.6%) resultó con borde profundo comprometido, y en la mitad de estos casos, cuando se resecó el tumor, se hizo hasta más allá del tejido celular subcutáneo.

La cirugía convencional es la segunda mejor opción terapéutica para el manejo del C.B.C., detrás de la cirugía micrográfica de Mohs que indiscutiblemente es la única modalidad terapéutica que asegura en el acto quirúrgico la resección total del tumor. Debido a que esta es una técnica que por el momento no es factible practicarla rutinariamente en nuestro medio, es importante tratar de definir las mejores condiciones y parámetros para la cirugía convencional.

A pesar de que el seguimiento de los pacientes fue corto (6 meses), en este tiempo no se presentaron recidivas oncológicas comprobadas histológicamente, ni tampoco hubo metástasis ni mortalidad, lo cual podría sugerir que el primer control debe ser a los 6 meses.

Lo anterior apoya la conducta de continuar los seguimientos por 5 años como mínimo, con intervalos de 6 meses para poder definir las posibles recidivas, según el tipo de C.B.C. los márgenes quirúrgicos utilizados con la cirugía convencional, ya que en la literatura mundial son más frecuentes las recidivas dentro de los primeros 5 años.<sup>12</sup>

## SUMMARY

We present a descriptive prospective study about the surgical treatment of 200 cases of basal cell carcinoma with conventional surgery.

In this study we confirmed the importance of having a previous histological comprobation, before doing the surgery. The lateral margins can't be less the 3 mm, and the tumors with histological pattern not circunscribea, require greater lateral margins.

The conventional surgery is the second best therapeutic option for the basal cell carcinoma; however, it is important to keep in mind the surgical margins in the treatment.

## BIBLIOGRAFIA

- Zanckhein, H.S. Origin of the human basal cell epithelioma. *J Inv Dermatol* 1963; 40: 283-297.
- Cancer statistics. 1989. CA. 1989: 3-20.
- Yiannias, JA, Goldberg LH, Carter-Campbell S, et al. The ratio of basal cell carcinoma to squamous cell carcinoma in Houston, Texas. *J Dermatol Surg Oncol* 1988; 14: 886-889.
- Goette DK. Topical chemotherapy with 5-fluouracil. A review. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4: 663.
- Bailin PL, Ratz JL, Lutz-Nagey L. CO<sub>2</sub> Laser modification of Mohs surgery. *J Dermatol Surg Oncol* 1981; 7: 621.
- Greenway HT, Cornell RC, Tanner DJ, et al. Treatment of basal cell carcinoma with intralésional Interferon. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 437.
- Peck GL. Topical tretinoin in actinic keratosis and basal cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 829.
- Waldow SM, Lobrancio RV, Kohler IK, et al. Photodynamic therapy for treatment of malignant cutaneous lesions. *Lasers Surg Med* 1981; 7: 451.
- Bart RS, Scragger D, Kopf AW, et al. Scalpel excision of basal cell carcinomas. *Arch Dermatol* 1978; 114: 739.
- Epstein E. How accurate is the visual assesment of basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1985; 121: 1207.
- Wolf DJ, Zitelli JA. Surgical margins for basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1987; 123: 340.
- Friedman R, Rigel D, Kope A, et al. *Cancer of the skin*. Saunders Company 1991: 35-73.



**ESSEX FARMACEUTICA**

**DIVISION DE SCHERING-PLOUGH S.A.**