

Dermatoscopia de la disqueratosis pagetoide palmar



Dermoscopic Features of Pagetoid Dyskeratosis of the Palm

La disqueratosis pagetoide es una entidad anatomopatológica que puede hallarse de manera incidental en diferentes lesiones cutáneas¹.

Se trata de una mujer de 27 años que consultó por una lesión hiperpigmentada asintomática en la palma izquierda de 18 meses de evolución. A la exploración física se observaba una mácula hiperpigmentada de color marrón oscuro de 40 × 3 mm de diámetro, con bordes bien delimitados y con un patrón lineal (fig. 1). La imagen dermatoscópica mostraba un patrón paralelo de la cresta (fig. 2). Se realizó una biopsia parcial de la lesión, donde se observaban células disqueratóticas distribuidas en un patrón pagetoide (fig. 3). En función de estos hallazgos se realizó el diagnóstico de disqueratosis pagetoide palmar. Se realizó crioterapia sobre la lesión, presentando una completa resolución de la misma. A los 2 años la paciente se mantenía prácticamente asintomática. Persistía una mácula amarilla muy tenue en la misma localización, sin alteraciones significativas en la dermatoscopia.

La disqueratosis pagetoide puede manifestarse clínicamente como una mácula hiperpigmentada. En la búsqueda bibliográfica realizada tan solo hemos encontrado 3 casos



Figura 1 Mácula hiperpigmentada de bordes bien definidos con patrón lineal localizado en la palma de la mano.

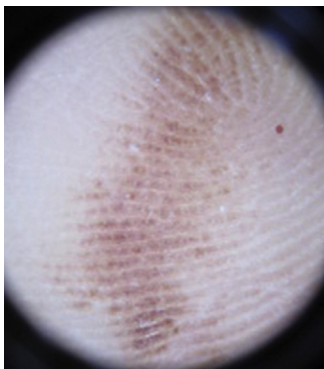


Figura 2 Dermatoscopia de la lesión con un patrón paralelo de la cresta.

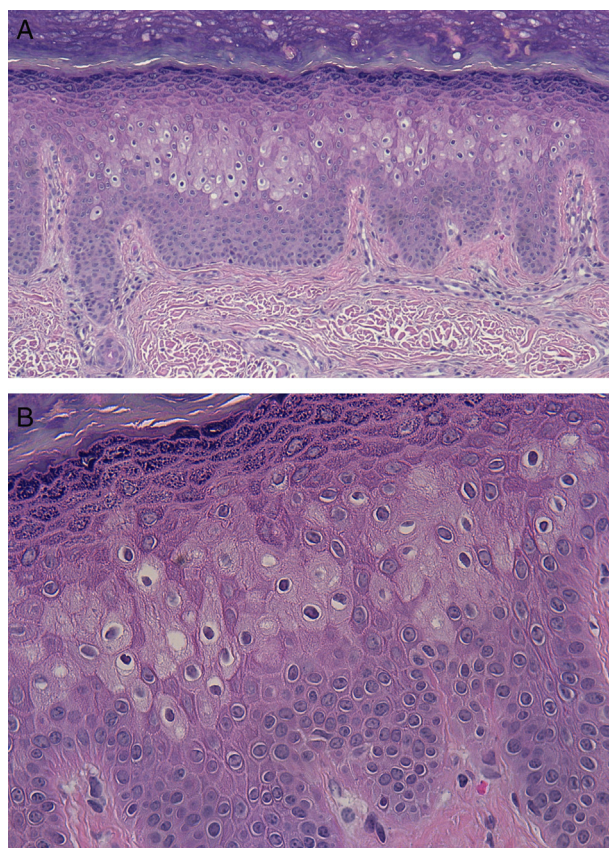


Figura 3 Imagen histopatológica. A. H-E × 200. B. H-E × 400: células disqueratóticas siguiendo una distribución pagetoide.

con localización palmar²⁻⁴. Hasta el momento solo se ha descrito en un caso el patrón dermatoscópico de una lesión localizada en la palma de la mano², presentada en forma de una mácula de color marrón oscuro en la falange distal del 5.º dedo de la mano, donde se describió un patrón paralelo de la cresta y un patrón fibrilar que planteaba el diagnóstico diferencial con el melanoma palmo-plantar.

La etiopatogenia de esta entidad es desconocida, aunque parece estar en relación con la fricción repetida sobre la zona. El pronóstico es benigno.

La anatomía patológica muestra células disqueratóticas con queratinocitos de mayor tamaño del habitual, con forma redondeada, citoplasma pálido y núcleo picnótico rodeado de un halo claro, con una distribución pagetoide¹.

Cabe destacar la imagen dermatoscópica observada en esta paciente, ya que este patrón resultó sugestivo de melanoma maligno, aunque también podía sugerir el diagnóstico de hematoma subcórneo. El diagnóstico de disqueratosis pagetoide debería ser incluido en el diagnóstico diferencial de lesiones pigmentadas localizadas en las palmas con patrón paralelo de la cresta en la dermatoscopia.

Agradecimientos

Nuestro agradecimiento al Dr. Luis Requena por su aportación para el diagnóstico de la lesión de esta paciente.

Bibliografía

1. Kanitakis J, Lora V. Pagetoid dyskeratosis: A frequent pitfall in dermatopathology. *Eur J Dermatol.* 2010;20:123-4.
2. Toyonaga E, Inokuma D, Abe Y, Abe R, Shimizu H. Pagetoid dyskeratosis with parallel ridge pattern under dermoscopy. *JAMA Dermatol.* 2013;149:109-11.
3. Frenk E, Delacr ez J. Hydropic degeneration of epidermal keratinocytes. An alteration leading to patchy hyperpigmentation. *Dermatologica.* 1974;148:135-42.
4. Wang LC, Medenica MM, Shea CR, Busbey S. Pagetoid dyskeratosis of the hand. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:483-4.

L. Loidi^{a,*}, J. Mitzelena^a, A. C rdoba^b
e I. Yanguas^a

^a *Servicios de Dermatolog a, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Espa a*

^b *Servicio de Anatom a Patol gica, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Espa a*

* Autor para correspondencia.

Correo electr nico: leyre.loidi.pascual@navarra.es
(L. Loidi).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.12.005>

Distrofia fascial cong nita o s ndrome de la piel r gida: presentaci n de un caso



Congenital Fascial Dystrophy or Stiff Skin Syndrome: A Case Report

La distrofia fascial cong nita (DFC) o s ndrome de la piel r gida es una enfermedad cut nea rara y que fue descrita en 1971 por Esterly y McKusick¹. En este proceso se produce una fibrosis no inflamatoria del tejido celular subcut neo y la fascia muscular ocasionando un endurecimiento de la piel y una dificultad en la movilizaci n de las articulaciones subyacentes. Puede ser hereditaria y mostrar un grado de afectaci n muy variable, a veces con una m nima sintomatolog a, como ocurri  en el caso que se describe, cuyo diagn stico se realiz  en la edad adulta.

Var n de 46 a os, sin antecedentes personales de inter s, procedente de otro centro con sospecha cl nica de morfea profunda que no hab a respondido al tratamiento con corticoides orales. El paciente refer a, desde la infancia, dificultad en la realizaci n de algunos movimientos, como la flexi n del tronco, as  como la imposibilidad de recibir inyecciones intramusculares en el gl uteo derecho. Tambi n explicaba s ntomas similares en su hija. En la exploraci n se constat  la dificultad de pellizcar la piel de la zona lumbar y el gl uteo derecho (figs. 1 y 2), que ofrec a un tacto duro, as  como la limitaci n de los movimientos de la articulaci n coxofemoral derecha, en especial los relacionados con la flexi n de la misma. En el centro anterior se hab an cursado unos an lisis con estudio de autoinmunidad en los que no se observaron alteraciones, una resonancia magn tica en la que se descartaba que hubiera afectaci n  sea o muscular y una biopsia de piel informada como compatible con morfea profunda. Se revis  esta misma biopsia y en ella se observ 



Figuras 1 y 2 1). En la piel de la zona lumbar no se observaron cambios visibles, pero se pudo comprobar la dificultad de plegarla entre los dedos. 2). En la piel de la zona gl utea se objetivaron cambios similares a los de la zona lumbar con una piel de tacto duro y sin cambios visibles en la superficie