

with toxic epidermal necrolysis (TEN)-like features: Does overlap between AGEP and TEN exist. *Clinical report and review of the literature*. *Br J Dermatol*. 2014;171:1539–45.

5. Hoetzenecker W, Nageli M, Mehra ET, Jensen AN, Saulite I, Schmid-Grendelmeier P, et al. Adverse cutaneous drug eruptions: Current understanding. *Semin Immunopathol*. 2016;38:75–86.
6. Krishna SM, Malakouti N, Ortega-Loayza AG, Brinster NK. A rapidly progressive and fatal case of atypical acute generalized exantematous pustulosis. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:e89–90.

J. Garca Abellan^{a,*}, J. Matarredona Catala^b,
A. Jaen Larriue^b e I. Valencia Ramrez^c

^a *Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, Espaa*

^b *Servicio de Dermatologa, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, Espaa*

^c *Servicio de Anatoma Patolgica, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, Espaa*

* Autor para correspondencia.

Correo electrnico: javiergarciaabellan@hotmail.com (J. Garca Abellan).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.10.016>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier Espaa, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Mancha de vino de Oporto adquirida: no es una simple mancha!



Acquired Port-Wine Stain: Not a simple stain!

Sra. Directora:

Hemos ledo con inters la serie de casos de manchas de vino de Oporto adquiridas (Port-Wine Stain [PWS]) en 3 nios sanos (2 mujeres y un varon) de Milln-Cayetano et al.¹ publicados en la revista *ACTAS DERMO-SIFILIOGRFICAS*. En ella los autores declaran que: «la malformacin capilar adquirida puede considerarse simplemente como una malformacin capilar de inicio tardo con un perodo de latencia variable». Sin embargo, la PWS no es tan «simple» como indican los autores pues subestiman aquellas enfermedades que se asemejan a la PWS.

La morfea lineal es un tipo de morfea que puede afectar a toda una extremidad y seguir las lneas de Blaschko. Los nios son ms propensos a tener morfea lineal en la cara que los adultos². En muchos casos, la piel afectada es inicialmente eritematosa pudiendo asemejarse a una PWS. Se cree que en su patogenia estn involucrados el dao vascular, —como las heridas microvasculares—, y la activacin de las clulas T —con la consiguiente produccin anormal de colgeno por parte de los fibroblastos—³. Nijhawan et al.⁴ refirieron 4 casos que se haban manifestado en parches eritematosos de apariencia vascular semejantes a la PWS. Tres lesiones estaban localizadas en la cara y una en la pierna. Las biopsias iniciales de 2 pacientes mostraron vasos drmicos telangiectsicos congruentes con PWS; sin embargo, en biopsias posteriores se observaron fibrosis drmica con infiltrados linfocitarios en parche, congruentes con un cuadro de morfea. El diagnstico definitivo de morfea se alcanz entre los 6 meses a los 3 aos tras el inicio de la PWS adquirida. Por otro lado, son raros los casos en los que se ha descrito inflamacin perineural como caracterstica histopatolgica temprana de la morfea⁵. Singh et al.⁶ notificaron 2 casos de

morfea con cambios esclerticos mnimos en estadios iniciales, acompaados de infiltrado linfoplasmoctico peri- e intraneural. De acuerdo con Nijhawan et al.⁴, la existencia de una marcada inflamacin perineural dio lugar al diagnstico temprano de morfea. Es decir, la morfea inflamatoria temprana puede manifestarse inicialmente en parche vascular no indurado⁷. Las biopsias de dichas lesiones no pusieron de manifiesto los atributos propios de una morfea plenamente desarrollada, por lo que para su diagnstico hubo que considerar la observacin de la inflamacin perineural⁴. En pacientes con PWS adquirido, Nijhawan et al.⁴ recomiendan retrasar el tratamiento con lser colorante pulsado (pulsed dye laser [PDL]) hasta que se pueda excluir el diagnstico de morfea⁴. Es difcil determinar si la terapia con lser para las lesiones iniciales es capaz de desencadenar aumento de la fibrosis. Sin embargo, es difcil determinar si la terapia con lser para las lesiones iniciales desencaden el aumento de la fibrosis ya que algunos de los casos informados no recibieron tratamiento con lser⁷. El tratamiento de la PWS con PDL puede reducir el eritema cutneo, pero no previene la esclerosis posterior⁷.

En resumen, la PWS adquirida no es una simple mancha. Se debera considerar la morfea inflamatoria en el diagnstico diferencial hasta que la PWS no haya sido completamente identificada, en especial en las lesiones en cara². En ocasiones, es difcil reconocer la morfea en sus etapas iniciales, y la histologa puede no ser til en los primeros casos porque hay coincidencias en los resultados, lo que conduce a un diagnstico errneo. En tales casos la correlacin clnico-patolgica es de suma importancia. Se debe pensar en morfea cuando en la histopatologa se observa inflamacin perineural. La dermatoscopia puede ayudar en el diagnstico precoz de la esclerodermia localizada (EL), sin necesidad de exmenes invasivos⁸. Cabe destacar que los ultrasonidos empleados para la EL han revelado las diferencias entre las zonas de piel afectadas y las sanas, adems de detectar la mejora de las lesiones⁹.

Bibliografa

1. Milln-Cayetano JF, del Boz J, Garca-Montero P, de Troya-Martn M. Acquired Port-Wine Stain (Fegeler Syndrome): A Report of 3 Cases. *Actas Dermosifilogr*. 2017;108:954–5,

Vase contenido relacionado en DOI:

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.02.005>

- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.028> [Article in English, Spanish].
- Pickert AJ, Carpentieri D, Price H, Hansen RC. Early morphea mimicking acquired port-wine stain. *Pediatr Dermatol.* 2014;31:591–4.
 - Rocken M, Ghoreschi K. Morphea and lichen sclerosus. En: Bologna JL, Jorizzo J, Rapini R, editores. *Dermatology.* London: Harcourt; 2003. p. 1502–10.
 - Nijhawan RI, Bard S, Blyumin M, Smidt AC, Chamlin SL, Connelly EA. Early localized morphea mimicking an acquired port-wine stain. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:779–82.
 - Abbas O, Bhawan J. Cutaneous perineural inflammation: A review. *J Cutan Pathol.* 2010;37:1200–11.
 - Singh M, Farquharson N, Owen C, Howat AJ, Singh S, Francis N, et al. Morphea with prominent plasma cell endoneuritis. *Clin Exp Dermatol.* 2017;42:196–9.
 - Ng SS, Tay YK. Inflammatory morphea mimicking an acquired port-wine stain initially treated with pulsed-dye laser. *J Cosmet Laser Ther.* 2015;17:277–80.
 - Nóbrega MM, Cabral F, Corrêa MC, Barcaui CB, Bressan AL, Gripp AC. Lichen sclerosus associated with localized scleroderma: dermoscopy contribution. *An Bras Dermatol.* 2016;91:534–6.

- Porta F, Kaloudi O, Garzitto A, Prignano F, Nacci F, Falcini F, et al. High frequency ultrasound can detect improvement of lesions in juvenile localized scleroderma. *Mod Rheumatol.* 2014;24:869–73.

A. Abdelmaksoud^a y M. Vestita^{b,*}

^a Unidad de Dermatología, Venereología y Leprología, Hospital Universitario de Mansoura, Mansoura, Egipto

^b Unidad de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Departamento de Urgencias y Trasplantes, Universidad de Bari, Bari, Italia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: michelangelovestita@gmail.com (M. Vestita).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.02.004>
0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Réplica a: «Mancha de vino de Oporto adquirida: ¿no es una simple mancha!»



Reply to «Acquired Port-Wine Stain: Not a Simple Stain»

Sra. Directora:

Hemos leído con atención e interés la carta de Abdelmaksoud A y Vestita M, cuyos comentarios agradecemos enormemente. Como comentan, es cierto que en el espectro de entidades entre las que debe realizarse el diagnóstico diferencial de la malformación capilar adquirida, debe incluirse la morfea. En estadios iniciales de la morfea en los que existe eritema, escasa esclerosis cutánea y ausencia de atrofia, sí que podría imitar una malformación capilar adquirida¹. Sin embargo, existen también otras muchas entidades que también pueden simular una malformación capilar adquirida en diferentes etapas de su desarrollo. Así, hay que diferenciarla de otras enfermedades como puede ser el lupus². También podría realizarse el diagnóstico diferencial con otras anomalías vasculares³ como pueden ser las malformaciones arteriovenosas y venosas, los hemangiomas abortivos y, por supuesto, habrá que descartar los síndromes asociados a anomalías vasculares (en nuestros casos el síndrome de malformación capilar/malformación arteriovenosa y el síndrome de Sturge-Weber).

De cualquier forma, la malformación capilar adquirida supone una entidad independiente, con una evolución y pronóstico concretos. Un hecho es que haya entidades que

clínicamente puedan parecer malformaciones capilares y otro que lo sean. Los 3 casos presentados han mantenido un seguimiento clínico y ecográfico de entre 3-5 años, manteniéndose las lesiones estables y sin cambios evidentes en cuanto al aspecto y a la textura. Además, como también se comenta en el trabajo, en la primera niña se realizó una biopsia diagnóstica para descartar otras posibles entidades dada la clínica atípica, pero fue igualmente compatible con el diagnóstico de malformación capilar⁴. Nuestra intención no era comentar lo que pueda parecer sino lo que se diagnosticó.

Una vez diagnosticada la malformación capilar como tal (adquirida en este caso) consideramos que el pronóstico, como se ha venido refiriendo en la literatura, es el mismo que una malformación capilar congénita. Cuando hacemos la afirmación «la malformación capilar adquirida podría considerarse simplemente una malformación capilar de comienzo tardío con un periodo de latencia variable» no nos referimos a las entidades incluidas en el diagnóstico diferencial sino a las malformaciones capilares adquiridas ya diagnosticadas como tal y no a todo lo que pueda parecerse a una malformación capilar. Por ello, seguimos manteniendo dicha afirmación.

Bibliografía

- Nijhawan RI, Bard S, Blyumin M, Smidt AC, Chamlin SL, Connelly EA. Early localized morphea mimicking an acquired port-wine stain. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:779–82.
- Vílchez-Márquez F, Martín-Fuentes A, Conejero R, Hernández-Martín A, Colmenero I, Nieme C, et al. Neonatal lupus erythematosus mimicking extensive capillary malformation. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:495–7.
- ISSVA Classification of Vascular Anomalies (2014 International Society for the Study of Vascular Anomalies. [consultado Ene 2018] Disponible en: <http://www.issva.org/classification>