

# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.actasdermo.org



## CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

### Hiperpigmentación zosteriforme y cribiforme progresiva

#### Progressive Cribriform and Zosteriform Hyperpigmentation

Sr. Director:

La hiperpigmentación zosteriforme y cribiforme progresiva (HZCP) es una entidad cutánea descrita por Rower et al. en 1978<sup>1</sup>. Desde entonces, se han publicado varios casos en Corea y solo otros 3 artículos en la literatura dermatológica en inglés<sup>2-4</sup>.

En esta carta describimos el caso de una mujer con lesiones hiperpigmentadas, localizadas en el brazo derecho y en la zona derecha del tronco, desde la infancia compatibles con el diagnóstico de HZCP.

Mujer de 54 años de edad, de raza caucásica, con antecedentes personales de fibromialgia y asma, que consultó por la presencia desde los 9 años de una lesión hiperpigmentada asintomática en la espalda. En la exploración se apreciaron varias lesiones maculosas de color pardo homogéneo, con bordes bien definidos pero irregulares, agrupadas de forma segmentaria y unilateral, sobre piel normal en el costado y el brazo derechos, y la zona derecha de la espalda y del abdomen. Las lesiones no atravesaban la línea media del tronco (figs. 1 y 2). En el resto de la superficie cutánea no se observaron manchas café con leche ni neurofibromas.

La paciente no refería erupción cutánea o traumatismo previo en el área afecta, pero sí un aumento en la extensión de las lesiones en los primeros años posteriores a su aparición. No tenía anomalías extracutáneas asociadas ni historia familiar de neurofibromatosis o lesiones cutáneas parecidas. Se realizó una biopsia del área afecta de la espalda cuyo estudio histopatológico evidenció aumento en la pigmentación citoplasmática de las células de la capa basal epidérmica (fig. 3). Basándonos en las características clínicas e histológicas se estableció el diagnóstico de HZCP.

Rower et al. presentaron 5 pacientes con una alteración pigmentaria con unas características comunes que constituyen los criterios diagnósticos de la HZCP: hiperpigmentación maculosa marrón, uniforme y cribiforme con una distribución zosteriforme; patrón histológico consistente en un leve incremento del pigmento melánico en las células de la capa basal y ausencia completa de células névicas; no historia de erupción, daño, o inflamación que sugiera hiperpigmentación postinflamatoria; aparición posterior al



**Figura 1** Lesiones maculosas de color pardo homogéneo, de configuración reticulada sobre piel normal, en zona derecha de espalda sin atravesar la línea media.

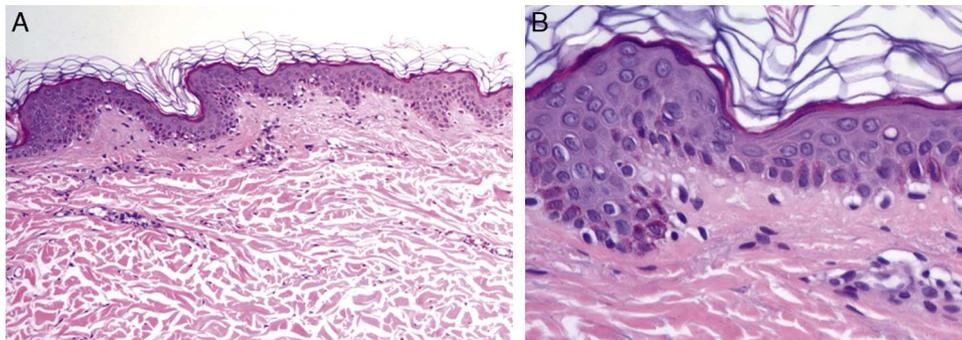
nacimiento con extensión gradual, y ausencia de otras anomalías cutáneas o internas asociadas<sup>1</sup>.

Este mismo año, Cho et al. han recogido los datos demográficos, clínicos e histopatológicos de 30 pacientes coreanos con HZCP<sup>4</sup>. Observaron un leve predominio del sexo masculino, con una edad de aparición de la HZCP entre el nacimiento y los 54 años (el 77% entre uno y 15 años). Solo un caso presentaba historia familiar de lesiones parecidas, y ninguno asociaba anomalías congénitas extracutáneas. En general, las lesiones eran asintomáticas, cribiformes, con disposición blaschkoide, y localizadas con predilección en el tronco y las extremidades con ligera tendencia a predominar en el lado derecho. La piel afecta, frente a la piel normal adyacente, mostró un incremento en la pigmentación (más gránulos de melanina) de la capa basal; sin presencia de células névicas, ni diferencias significativas en el número de melanocitos u otras alteraciones dérmicas salvo casos con incontinencia de pigmento. No se ha descrito ningún tratamiento eficaz de la HZCP. Se han utilizado otros términos como «hiperpigmentación reticulada de Iijima»<sup>5</sup> o «hiperpigmentación reticulada con patrón zosteriforme»<sup>6</sup> para describir cuadros con clínica e histopatología parecidas.

El diagnóstico diferencial de la HZCP incluye procesos cutáneos que cursan con lesiones hiperpigmentadas



**Figura 2** Lesiones hiperpigmentadas maculosas, con bordes bien definidos pero irregulares, agrupadas de forma segmentaria y unilateral en hemicuerpo derecho. A) Cara externa del brazo derecho. B) Costado derecho. C) Zona derecha del abdomen.



**Figura 3** A) En epidermis, aumento de pigmentación en las células de la capa basal (hematoxilina-eosina,  $\times 100$ ). B) A mayor detalle, pigmentación citoplasmática en células de la capa basal epidérmica (hematoxilina-eosina,  $\times 400$ ).

segmentarias: la hipermelanosis nevoide lineal y en espiral<sup>4,7,8</sup>, las manchas café con leche<sup>8,9</sup>, las alteraciones de la pigmentación segmentarias que acontecen en los primeros meses de vida<sup>8,9</sup> y otras entidades como el nevo de Becker (variante sin hipertrichosis)<sup>4,8,10</sup>. La hipermelanosis nevoide lineal y en espiral es una hiperpigmentación difusa asimétrica dispuesta en líneas o remolinos siguiendo las líneas de Blaschko. Aparece al nacer o a las pocas semanas de vida y después se extiende u oscurece durante los 2 primeros años. En ocasiones asocia trastornos extracutáneos sobre todo defectos neurológicos, cardíacos y musculoesqueléticos<sup>4,7,8</sup>. Pese a su patrón difuso, anomalías congénitas asociadas y edad de aparición diferente a la de la entidad aquí presentada, en algunos casos se solapan las manifestaciones clínicas con la HZCP<sup>7</sup>, por lo que algunos autores consideran ambos procesos dentro del espectro de una misma enfermedad<sup>2,3</sup>. Las manchas café con leche suelen ser redondeadas u ovales aunque pueden distribuirse de forma segmentaria en la neurofibromatosis segmentaria tipo 1 y presentar bordes irregulares en los síndromes de McCune-Albright y de Jaffe-Campanacci<sup>8,9</sup>. La alteración de la pigmentación segmentaria aparece en los primeros meses de vida como hipopigmentación o hiperpigmentación de

forma segmentaria, principalmente en el tronco, siguiendo un patrón parecido a bloques con una delimitación brusca en la línea media sobre todo ventral, y puede asociar anomalías extracutáneas<sup>8,9</sup>.

En conclusión, los hallazgos de nuestro caso son parecidos a los descritos por Cho et al. Teniendo en cuenta la ausencia de procesos asociados y también de posibilidades terapéuticas, parece probable que la HZCP sea en realidad un proceso más frecuente de lo que hace suponer su reflejo en la literatura.

### Bibliografía

1. Rower JM, Carr RD, Lowney ED. Progressive cribriform and zosteriform hyperpigmentation. *Arch Dermatol.* 1978;114:98-9.
2. Schepis C, Alberti A, Siragusa M, Romano C. Progressive cribriform and zosteriform hyperpigmentation: the late-onset feature of linear and whorled nevoid hypermelanosis associated with congenital neurological, skeletal and cutaneous anomalies. *Dermatology.* 1999;199:72-3.
3. Choi JC, Yang JH, Lee UH, Park HS, Chun DK. Progressive cribriform and zosteriform hyperpigmentation - the late onset linear and whorled nevoid hypermelanosis. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2005;19:638-9.

4. Cho E, Cho SH, Lee JD. Progressive cribriform and zosteriform hyperpigmentation: a clinicopathologic study. *Int J Dermatol*. 2012;51:399–405.
5. Iijima S, Naito Y, Naito S, Uyeno K. Reticulate hyperpigmentation distributed in a zosteriform fashion: a new clinical type of hyperpigmentation. *Br J Dermatol*. 1987;117:503–10.
6. Patrizi A, di Lernia V, Varotti C. Reticulate hyperpigmentation distributed in a zosteriform fashion. *Br J Dermatol*. 1989;121:280.
7. Di Lernia V. Linear and whorled hypermelanosis. *Pediatr Dermatol*. 2007;24:205–10.
8. Gibbs NF, Makkar HS. Disorders of hyperpigmentation and melanocytes. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, editores. *Neonatal dermatology*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008. p. 397–422.
9. Hogeling M, Frieden IJ. Segmental pigmentation disorder. *Br J Dermatol*. 2010;162:1337–41.
10. Molho-Pessach V, Schaffer JV. Blaschko lines and other patterns of cutaneous mosaicism. *Clin Dermatol*. 2011;29:205–25.

B. Monteagudo<sup>a,\*</sup>, Á. León-Mateos<sup>b</sup>, F. Campo-Cerecedo<sup>c</sup> y M. Cabanillas<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Arquitecto Marcide, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, Ferrol, A Coruña, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital POVISA, Vigo, Pontevedra, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Arquitecto Marcide, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, Ferrol, A Coruña, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [benigno.monteagudo.sanchez@sergas.es](mailto:benigno.monteagudo.sanchez@sergas.es) (B. Monteagudo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.07.022>

## Dermatoscopia de tumores apocrinos: presentación de 4 casos

### Dermatoscopy of Apocrine Tumors: Report of 4 Cases

El hidrocistoma y el hidradenoma son tumores anexiales derivados de las glándulas sudoríparas, que suelen tener un origen generalmente apocrino. Su diagnóstico suele ser histológico porque carecen de hallazgos clínicos característicos<sup>1-5</sup>.

La dermatoscopia es una técnica no invasiva que nos puede ayudar en el diagnóstico de estos tumores. Presentamos las características dermatoscópicas de 3 casos de hidrocistomas apocrinos y un caso de hidradenoma apocrino sólido-quístico.

Caso 1: varón de 68 años de edad, que consultó por una lesión asintomática de 6 meses de evolución en región parietal derecha (fig. 1a). Se trataba de un nódulo levemente eritematoso de 1 cm de diámetro. En la imagen dermatoscópica se observó un patrón homogéneo de color gris pálido-azulado, con estructuras blanquecinas algodonosas y vasos lineales irregulares (fig. 2a). El estudio histopatológico mostró una imagen quística, revestida por un epitelio constituido por una doble capa de células cuboideas, sin atipia citológica, con zonas de secreción por decapitación, compatible con el diagnóstico de hidrocistoma apocrino (fig. 3a).

Caso 2: mujer de 62 años, que consultaba por lesión asintomática en hélix derecha de varios años de evolución. Era una lesión quística, translúcida, de 1 cm de diámetro (fig. 1b). En la dermatoscopia se observó un patrón homogéneo gris pálido-azulado, con zonas de color marrón-anaranjado a la izquierda, estructuras blanquecinas algodonosas y vasos lineales irregulares (fig. 2b). La histología fue compatible con un hidrocistoma apocrino (fig. 3b).

Caso 3: mujer de 30 años, con un nódulo de 1 cm que había aparecido sobre un nevus sebáceo en la región interparietal (fig. 1c). En la dermatoscopia se observaba un patrón

homogéneo gris pálido-azulado, con estructuras blanquecinas algodonosas y vasos lineales (fig. 2c). La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de un hidrocistoma apocrino.

Caso 4: mujer de 81 años, que consultó por una lesión asintomática en miembro superior derecho. Clínicamente se trataba de un nódulo de 1,5 cm de diámetro, bien definido, eritematoso (fig. 1d). Dermatoscópicamente se observaba un patrón homogéneo gris pálido-azulado con zonas de color marrón-anaranjado, estructuras blanquecinas algodonosas y vasos lineales irregulares en la periferia (fig. 2d). En la histología se evidenció un tumor en dermis, no encapsulado, constituido por células sin atipia que presentaban un citoplasma amplio y eosinófilo, y otro grupo de células que tenían un núcleo más basaloide e hiper cromático. Focalmente se observaban células claras. La lesión mostraba formaciones quísticas con mucina en su luz, así como un estroma esclerosado y vascularizado (fig. 3c). Todo lo descrito previamente fue compatible con el diagnóstico de hidradenoma apocrino sólido-quístico.

Los hidrocistomas apocrinos son tumores anexiales quísticos benignos. Su etiología es desconocida, pudiendo producirse por la oclusión del ducto sudoríparo o considerarse una proliferación quística adenomatosa de las glándulas apocrinas (cistoadenoma apocrino). Histológicamente suelen tener múltiples espacios quísticos, con proyecciones papilares y una pared compuesta por una capa interna de células cuboideas y una capa externa de células mioepiteliales. Estas lesiones suelen estar rodeadas por un estroma fibroso con vasos de pequeño calibre en su interior<sup>2,3</sup>.

El hidradenoma apocrino es un tumor anexial benigno de histogénesis incierta. Se trata de una neoplasia multilobulada, no encapsulada, bien circunscrita, constituida principalmente por células neoplásicas epiteliales y lúmenes ductales pequeños. Existen varios patrones histológicos: hidradenoma nodular, hidradenoma sólido-quístico e hidradenoma de células claras<sup>1,4,5</sup>.

Clínicamente es difícil hacer un diagnóstico correcto de hidrocistoma e hidradenoma apocrino previo a la