

En el proceso diagnóstico se debe realizar una biopsia cutánea de una lesión inducida por fricción para realizar un mapeo antigénico histológico que establecerá el plano de separación dermo-epidérmica y orientará el tipo de EA y el estudio genético^{1,2}. El diagnóstico molecular es fundamental, ya que aporta información esencial para el pronóstico y para un manejo adecuado de los pacientes, y proporciona un consejo genético a los padres e individuos afectados^{2,4}.

El tratamiento es sintomático y multidisciplinar, encontrándose en desarrollo terapias proteicas, celulares y génicas para la EAD^{1,2,4,9}.

En conclusión, la prevalencia de EA en nuestro departamento de salud es similar a la descrita en estudios previos¹⁰. La mayoría de los pacientes eran mujeres y se diagnosticaron al nacimiento. Las manifestaciones clínicas fueron heterogéneas, siendo las ampollas, la onicodistrofia y el prurito las más frecuentes. La complicación más frecuente fue la anemia, lo cual puede estar relacionado con la mayor frecuencia de EAD en nuestra serie. El tratamiento, principalmente, fue sintomático.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*. 2020;183:614–27, <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.18921>.
- Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, Del Río M. Diagnóstico genético de la epidermolisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109:104–22, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.08.008>.
- Clínica La Malva-Rosa [Internet]. España; Departamento Clínico-Malvarrosa. [actualizado 9 de julio 2020, citado 11 de julio 2020]. Disponible en: <http://clinicomalvarrosa.san.gva.es/memorias-departamento>.
- Hernández-Martín A, Torrelo A. Epidermolisis ampollas hereditarias: del diagnóstico a la realidad. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:495–505, [http://dx.doi.org/10.1016/s1578-2190\(10\)70834-9](http://dx.doi.org/10.1016/s1578-2190(10)70834-9).
- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:367–84, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.052>.
- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part II Other organs. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:387–402, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.053>.
- Cañueto J, Tejera-Vaquero A, Redondo P, Botella-Estrada R, Puig S, Sanmartín O. Revisión de los términos que definen un carcinoma epidermoide cutáneo asociado a mal pronóstico. *Actas Dermosifiliogr*. 2020;111:281–90, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2019.06.005>.
- Feinstein JA, Jambal P, Peoples K, Lucky AW, Khoo P, Tang JY, et al. Assessment of the timing of milestone clinical events in patients with epidermolysis bullosa from North America. *JAMA Dermatol*. 2019;155:196–203, <http://dx.doi.org/10.1001/jamadermatol.2018.4673>.
- Larcher F, Del Río M. Estrategias terapéuticas innovadoras para la epidermolisis bullosa distrofica recesiva. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:376–82, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.01.007>.
- Hernández-Martín A, de Lucas R, Vicente A, Baselga E, Morcillo-Makow E, Arroyo Manzanal MI, et al. Unidades de referencia para epidermolisis ampollas e ictiosis: una necesidad urgente en España. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:363–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.adengl.2013.04.001>.

S. Guillen-Climent^{a,*}, L. Fernández García^b,
A. García-Vázquez^a
y J.M. Martín^{a,c}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario, Valencia, España

^b Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España

^c Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: santigc85@gmail.com
(S. Guillen-Climent).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.015>

0001-7310/ © 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Utilidad de la ecografía cutánea para el diagnóstico de la malformación venosa verrucosa

Diagnostic Value of Cutaneous Ultrasound in Verrucous Venous Malformation

Sr. Director:

La malformación venosa verrucosa (MVV) es una lesión vascular poco frecuente y clasificada actualmente, según la



International Society for the Study of Vascular Anomalies, como una malformación vascular. El diagnóstico se basa en la correlación clínico-patológica. A continuación, describimos los hallazgos ecográficos en 3 pacientes y proponemos la ecografía como una herramienta no invasiva útil para el diagnóstico y el seguimiento, así como para dirigir y optimizar el tratamiento.

Se recogieron 3 casos de la base de datos de nuestro servicio diagnosticados previamente de MVV, todos ellos confirmados mediante estudio histológico. Se realizó ecografía cutánea de 22 MHz en los 3 casos y se compararon los hallazgos.



Figura 1 Imágenes clínicas de malformaciones venosas verrucosas (MVV). A. MVV del caso 1. Placa eritematoviolácea de superficie verrugosa en el tobillo izquierdo. B. MVV del caso 2. Placas eritematovioláceas e hiperqueratósicas con lesiones satélite y vesículas hemorrágicas en superficie en la parte posterior de la pierna derecha. C. MVV del caso 3. Placas eritematovioláceas de superficie verrucosa, con zonas hiperqueratósicas y costras, afectando de forma circunferencial la región distal de la pierna izquierda.

Caso 1. Un varón de 10 años presentaba una MVV en el tobillo izquierdo (fig. 1A), presente desde el nacimiento. Ecográficamente se observó una epidermis engrosada e hiperecogénica con la presencia de canales vasculares hipoeoicos en la dermis y el tejido celular subcutáneo (TCS), sin señal de color Doppler (fig. 2A).

Caso 2. Un varón de 25 años tenía una MVV presente desde el nacimiento en la parte posterior de la pierna derecha (fig. 1B). En los últimos 4 años había presentado episodios de ulceración, dolor y sangrado de forma recurrente. La ecografía cutánea mostró una epidermis engrosada e hiperecogénica con la presencia de unos canales vasculares en la dermis superficial y profunda, sin señal de color Doppler (fig. 2B).

Caso 3. Un varón de 12 años presentaba una MVV desde el nacimiento que afectaba circunferencialmente la región distal de la pierna izquierda (fig. 1C). En los últimos años había adquirido progresivamente volumen e hiperqueratosis, y había presentado episodios de ulceración y sangrado. La ecografía cutánea mostró una epidermis engrosada hiperecogénica, una disminución de la ecogenicidad de la dermis y una pérdida de la definición dermohipodérmica, así como un engrosamiento y una heterogeneidad de la hipodermis, en ausencia de señal de color Doppler (fig. 2C).

La MVV es una entidad poco frecuente que se engloba dentro de las malformaciones vasculares, según la última clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies del 2018¹, y se ha asociado a una mutación somática en el gen MAPK3².

Se compone de vasos venosos localizados en la dermis y el TCS, respetando la fascia y el tejido muscular. Se presenta en el nacimiento o en la infancia temprana, localizándose principalmente en las extremidades inferiores de forma habitualmente unilateral. Puede presentar complicaciones como sangrado, dolor y ulceración, en especial las más extensas y más hiperqueratósicas. No se asocia a hipertrofia tisular u otras anomalías del desarrollo³.

El diagnóstico suele hacerse mediante la correlación clínico-patológica, aunque los hallazgos clínicos característicos suelen orientar el diagnóstico. El estudio histológico muestra una epidermis acantósica, papilomatosa, con una hiperqueratosis compacta y la presencia de unos vasos venosos dilatados en la dermis papilar, reticular y el TCS. Los marcadores inmunohistoquímicos GLUT-1 y WT-1 son positivos en el endotelio, mientras que D2-40 es negativo⁴.

La ecografía cutánea es una herramienta útil para realizar una aproximación diagnóstica de las lesiones vasculares, evitando pruebas complementarias invasivas. La descripción ecográfica de la MVV no está bien establecida. Sin embargo, con base en nuestros hallazgos, proponemos una descripción ecográfica para el diagnóstico de esta entidad. La MVV se caracteriza por la presencia de una epidermis engrosada e hiperecogénica, así como por una pérdida de la diferenciación dermoepidérmica. En la dermis y el TCS se observan unos canales vasculares hipoeoicogénicos, con ausencia de señal Doppler de color (fig. 2).

El principal diagnóstico diferencial de la MVV es el angioqueratoma circunscrito (fig. 3A)⁵. En esta entidad, histológicamente se observa una acantosis hiperqueratósica y la presencia de unos capilares dilatados en la dermis papilar, sin afectación de la dermis profunda ni del TCS. A diferencia de la MVV, el endotelio es negativo para GLUT-1 y WT-1 y positivo para D2-40⁶. Dadas las diferencias de profundidad de las lesiones, la ecografía podría permitir diferenciar ambas entidades sin la necesidad de realizar exploraciones invasivas, observándose en el angioqueratoma un engrosamiento e hiperecogenicidad de la epidermis y una lesión hipoeoica limitada a la dermis papilar. La señal Doppler de color está ausente, al igual que en la MVV (fig. 3B)⁷.

El tratamiento de la MVV es principalmente quirúrgico, con un abordaje en ocasiones complejo. La abstención terapéutica es una alternativa si no se prevén secuelas estéticas y en ausencia de sintomatología asociada⁸. Se han utilizado el láser PDL, el láser Multiplex y el láser de CO₂ para el tratamiento de las complicaciones, como la ulceración y el sangrado, así como para alcanzar una mejoría estética⁹. Debe tenerse en cuenta que el láser no permite la resolución de las lesiones profundas, con el consiguiente riesgo de recidivas. Además, se ha descrito el uso de sirolimus tópico y oral con buenos resultados¹⁰.

La ecografía podría ser útil para la monitorización del tratamiento, pues identifica las zonas con una afectación más profunda, tributarias de cirugía, y las zonas más superficiales, tributarias de tratamiento láser o sirolimus tópico. Consecuentemente, la combinación de tratamientos permitiría optimizar el resultado.

En conclusión, la ecografía cutánea parece ser una herramienta útil para el diagnóstico de la MVV, para el diagnóstico diferencial con el angioqueratoma y para la planificación y monitorización del tratamiento.

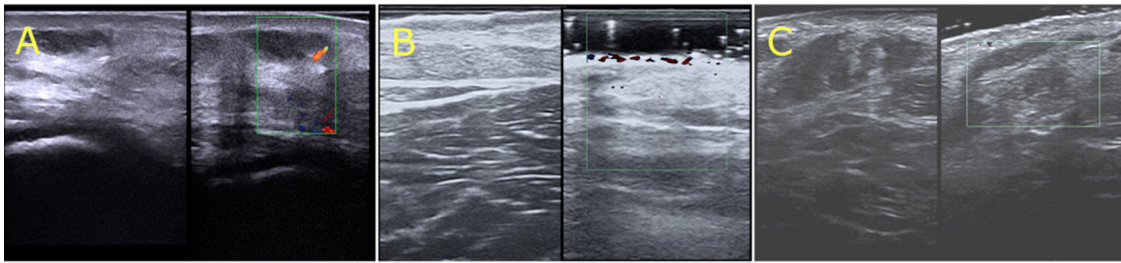


Figura 2 Imágenes ecográficas de malformaciones venosas verrucosas (MVV). A. Ecografía cutánea (22 MHz) del caso 1. Epidermis engrosada e hiperecogénica, dermis hipoeecogénica, canales vasculares hipoeecóicos en la dermis y el tejido celular subcutáneo, sin señal de color Doppler. B. Ecografía cutánea (22 MHz) del caso 2. Epidermis engrosada e hiperecogénica con presencia de canales vasculares en la dermis superficial y profunda, sin señal de color Doppler. C. Ecografía cutánea (22 MHz) que muestra una epidermis hiperecogénica, una disminución de la ecogenicidad de la dermis y una pérdida de la definición dermohipodérmica. El tejido celular subcutáneo se observa engrosado y heteroecóico, en ausencia de señal de color Doppler.

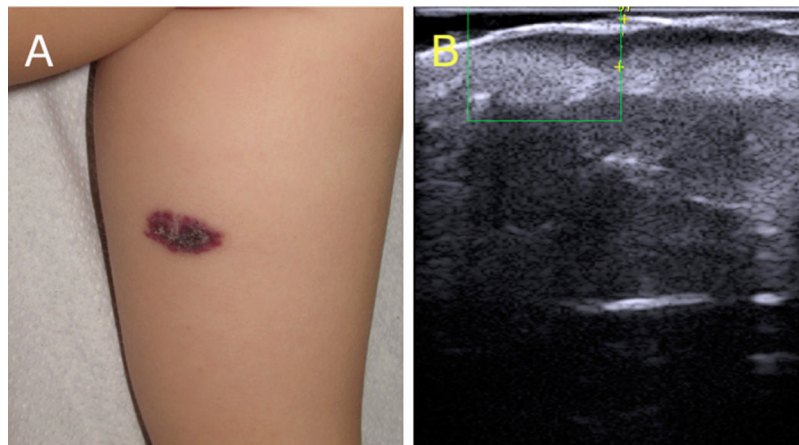


Figura 3 Imagen clínica y ecográfica del angioqueratoma. A. Angioqueratoma circunscrito. Placa eritematoviolácea de superficie hiperqueratósica, clínicamente indistinguible de una malformación venosa verrucosa. B. Ecografía cutánea (22 MHz). Hiperecogenicidad epidérmica con canales vasculares limitados en la dermis papilar, sin señal de color Doppler.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. International Society for the Study of Vascular Anomalies. Classification [consultado 9 Mar 2021]. Disponible en: <https://www.issva.org/classification>.
2. Couto JA, Vivero MP, Kozakewich HPW, Taghnia AH, Mulliken JB, Warman ML, et al. A somatic MAP3K3 mutation is associated with verrucous venous malformation. *Am J Hum Genet.* 2015;96:480-6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajhg.2015.01.007>.
3. Garrido-Ríos AA, Sánchez-Velicia L, Marino-Harrison JM, Torrero-Antón MV, Miranda-Romero A. Hemangioma verrugoso. Estudio histopatológico y radiológico. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:723-6, [http://dx.doi.org/10.1016/S0001-7310\(08\)76178-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0001-7310(08)76178-7).
4. Boccara O, Ariche-Maman S, Hadj-Rabia S, Chrétien-Marquet B, Frassati-Biaggi A, Zazurca F, et al. Verrucous hemangioma (also known as verrucous venous malformation): A vascular anomaly frequently misdiagnosed as a lymphatic malformation. *Pediatr Dermatol.* 2018;35:e378-81, <http://dx.doi.org/10.1111/pde.13671>.
5. Leavens J, Worswick S, Kim GH. Verrucous venous malformation. *Dermatol Online J.* 2019;25:13030.
6. Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscriptum: A case report and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2005;44:1031-4, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2005.02252.x>.
7. Sadana D, Sharma YK, Dash K, Chaudhari ND, Dharwadkar AA, Dogra BB. Angiokeratoma circumscriptum in a young male. *Indian J Dermatol.* 2014;59:85-7, <http://dx.doi.org/10.4103/0019-5154.123514>.
8. Beijnen UEA, Saldanha F, Ganske I, Upton J, Taghnia AH. Verrucous venous malformations of the hand. *J Hand Surg Eur Vol.* 2019;44:850-5, <http://dx.doi.org/10.1177/1753193419845271>.
9. Segura Palacios JM, Boixeda P, Rocha J, Alcántara González J, Alonso Castro L, de Daniel Rodríguez C. Laser treatment for verrucous hemangioma. *Lasers Med Sci.* 2012;27:681-4, <http://dx.doi.org/10.1007/s10103-011-1000-4>.
10. Zhang G, Chen H, Zhen Z, Chen J, Zhang S, Qin Q, et al. Sirolimus for treatment of verrucous venous malformation: A retros-

pective cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80:556–8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2018.07.014>.

V. Amat-Samaranch*, C. Morales-Múnera, L. Puig y E Roé

Servicio de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vamat@santpau.cat (V. Amat-Samaranch).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.07.002>

0001-7310/ © 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Tratamiento de los quistes mixoides digitales con escleroterapia con polidocanol: serie de 15 casos

Sclerotherapy with Polidocanol for Digital Myxoid Cysts: A Series of 15 Cases

Sr. Director:

Los quistes mixoides digitales son los tumores benignos digitales más frecuentes. Se presentan como nódulos únicos, habitualmente transparentes, que suelen asentar en el dorso o en la cara lateral de las articulaciones interfalángicas distales o en el pliegue ungueal proximal¹. Suelen ser asintomáticos, aunque en ocasiones pueden causar dolor². El mecanismo de formación de los quistes mixoides no está claro. En la mayoría de los casos presentan cambios degenerativos de base en la cápsula fibrosa de la articulación. Existen múltiples tratamientos, sin una opción terapéutica ideal.

La solución de polidocanol es un líquido detergente esclerosante que se ha usado en el tratamiento de varices, malformaciones venosas y otras alteraciones vasculares¹. El objetivo de este trabajo es describir la experiencia sobre la escleroterapia con polidocanol de los quistes mixoides digitales en dos hospitales universitarios.

Se diseñó un estudio descriptivo que incluyó 15 quistes mixoides digitales tratados con polidocanol en el Hospital Universitario Germans Trias i Pujol y en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves. El procedimiento consistió en realizar una incisión seguida del drenaje de los quistes mixoides digitales tras aplicar crioadnestesia. Posteriormente se procedió a la infiltración de polidocanol (Etoxisclerol® 20 mg/ml) con una aguja de insulina, utilizando como vía de acceso la incisión del drenaje. Tras el procedimiento se cubrió el área con un vendaje compresivo durante una semana. Se realizó un primer control a las 6 semanas para valorar la respuesta al tratamiento. Si el quiste mixoide persistía se recomendó una segunda inyección con un nuevo control a las 6 semanas.

Se realizó escleroterapia con polidocanol a 13 pacientes (15 quistes mixoides) (tabla 1). La mayoría de nuestros pacientes eran mujeres: 11/13 (85%). La mediana de edad fue de 49,5 años (41-79) y el tiempo mediano de evolución fue de 12 meses (4-24). El dolor (9/13) y la distrofia ungueal (4/13) fueron la clínica más frecuente. Un tercio de los pacientes (5/13) habían realizado tratamientos previos con

infiltración de corticoides y cirugía. Todos los quistes mixoides de nuestra serie afectaban a los dedos de las manos. La localización más frecuente fue la articulación interfalángica distal del tercer dedo de la mano derecha.

A las 6 semanas, 8/15 de los quistes se resolvieron completamente tras una infiltración, 6 presentaron una mejoría y uno de ellos persistió. Los que mejoraron recibieron una segunda infiltración, con resolución de 5/6 casos. A las 12 semanas, 13 de 15 de los quistes (86%) se resolvieron (fig. 1). La mitad de los pacientes (7/13) describieron dolor como el efecto secundario más frecuente, que se resolvió a los pocos días. Tras un seguimiento clínico de 6 meses, solo 3/15 quistes mixoides recurrieron.

Existen diversos tratamientos para los quistes mixoides digitales sintomáticos, como el drenaje, la inyección de corticoesteroides o sustancias esclerosantes, la crioterapia, el láser de dióxido de carbono o neodimio YAG y la escisión quirúrgica. Actualmente no existen guías para su tratamiento, y ninguna de las opciones ha demostrado ser totalmente efectiva¹. La recurrencia es frecuente y los efectos adversos también.

La literatura acerca de la escleroterapia con polidocanol para el tratamiento de los quistes mixoides digitales es escasa. Existen distintos agentes esclerosantes utilizados: detergentes (polidocanol, sulfato sódico o diatrizoato de sodio), agentes químicos (yodo, alcohol) y osmóticos (salicilatos, suero salino hipertónico), siendo el polidocanol el más empleado para esta indicación terapéutica². Estas sustancias atacan la membrana celular dañando el revestimiento endotelial y desencadenando una oclusión de los vasos que irrigan el quiste².

En una revisión sistemática se propone la escleroterapia para el tratamiento de segunda línea tras la cirugía, al ser la técnica no quirúrgica con el mayor porcentaje de curación^{2,3}.

La tasa de respuesta en nuestra experiencia coincide con lo publicado en dos series, de 63 casos y 6 casos, en los que el porcentaje de curación fue del 80%, siendo necesarias 1 o 2 sesiones para conseguir la resolución clínica⁴.

De las otras opciones terapéuticas, la cirugía es la que presenta mayor éxito terapéutico, con una resolución de hasta el 95% de los casos, con una recidiva entre el 2 y el 10%, dependiendo del abordaje quirúrgico^{2,3}. Sin embargo, hay que tener en cuenta que se trata de una técnica invasiva no exenta de efectos adversos importantes². La crioterapia presenta un porcentaje de curación del 61,1%, con una tasa de recidiva del 10% de los casos². La inyección de corticoesteroides en combinación con el drenaje y la aspiración del contenido presenta un porcentaje de curación del 50-64% y una tasa de recidiva alta^{2,3}. Finalmente, el láser de

