

Dermatología

sociedad ecuatoriana de dermatología

REPORTES DE CASOS

Micosis Fungoide de progresión rápida y letal. A propósito de un caso.

*Alejandra Villamarín Olmos, Patricio Freire, Liliana García,
Sonia Tello.*

Carcinoma Escamo Celular de pene. Tratado satisfactoriamente con Imiqimod.

Nelly Machado, Mayra Castro, Patricio Freire, Jorge Flores.

Síndrome de Parry Romberg y epilepsia. Reporte de un caso.

Nelly Machado, Mayra Castro, Patricio Freire.

Dermatología en imágenes.

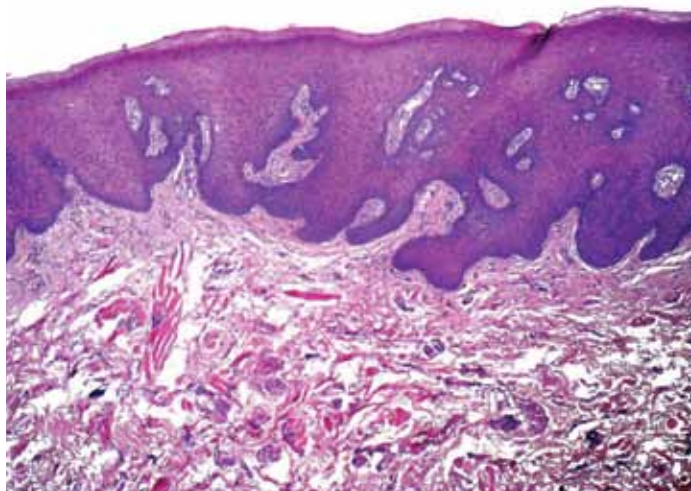
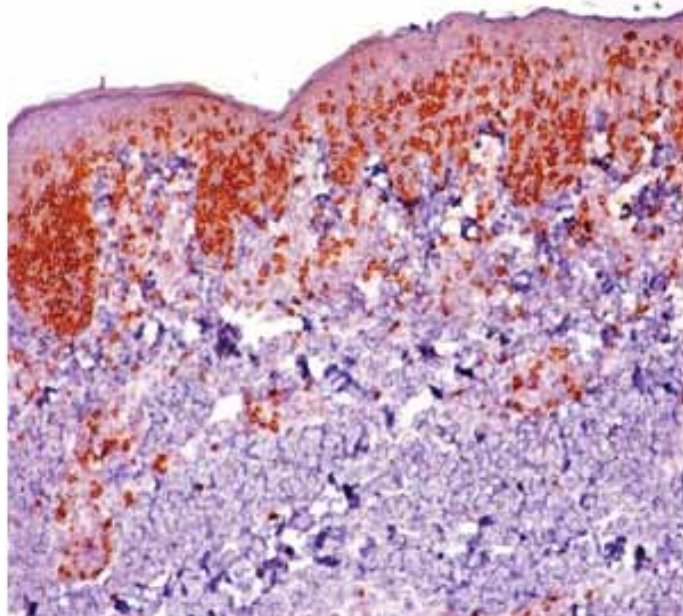
Enrique Úraga P., Annette Morán A.

Hiperplasia Epitelial Focal (Enfermedad de Heck): Una patología étnica hereditaria.

*Mónica Vizcaíno, María Verónica Uruga, Andrea Lubkov,
Juan Carlos Garcés, Enrique Úraga.*

Sarna noruega en un paciente con síndrome de Down. Reporte de un caso.

Gladys Zambrano Mora.



Dermatología

sociedad ecuatoriana de dermatología

Director Editor
Dr. Enrique Úraga P.

Redactor Jefe
Dra. M. Cecilia Briones

Co-editores
Dr. Enrique Loayza
Dr. Marcelo Merchán
Dr. Santiago Palacios

Secretario
Dr. Hugo Romero

Diseño y Diagramación
Daniela Santibáñez B.

Consejo Editor
Dr. Juan José Ambrosi (Cuenca)
Dr. Claudio Arias (Cuenca)
Dr. Gonzalo Calero (Guayaquil)
Dr. Patricio Freire (Quito)
Dr. Eduardo Garzón (Quito)
Dra. Beatriz Ojeda (Loja)
Dr. José Ollague (Guayaquil)
Dra. Martha Pardo (Quito)
Dra. Laura Soria (Manabí)

Revista Dermatología - Órgano oficial de difusión de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología.

Los artículos, sus aseveraciones, opiniones y recomendaciones terapéuticas son de responsabilidad de los autores y no son necesariamente compartidas por la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología.

Toda correspondencia puede dirigirse a los Núcleos de la Sociedad, a los autores o a la oficina editora de la revista.



“Una huella, un dermatoglifo...
patrimonio táctil, único, magnífico de la
individualidad,
de la identidad, de la imagen”

“La capa córnea...
desprendimiento imprescindible, constante,
mortal y vital, que como página de un libro,
deja paso a lo que sigue”

Dermatología

sociedad ecuatoriana de dermatología

EDITORIAL

- 5 Carta a los miembros de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología.**
Dr. Enrique Úraga Pazmiño.

REPORTES DE CASOS

- 6 Micosis Fungoide de progresión rápida y letal. A propósito de un caso.**
Alejandra Villamarín Olmos, Patricio Freire, Liliana García, Sonia Tello.
- 11 Carcinoma Escamo Celular de pene. Tratado satisfactoriamente con Imiqimod.**
Nelly Machado, Mayra Castro, Patricio Freire, Jorge Flores.
- 14 Síndrome de Parry Romberg y epilepsia. Reporte de un caso.**
Nelly Machado, Mayra Castro, Patricio Freire.
- 17 Dermatología en imágenes.**
Enrique Úraga P., Annette Morán A.
- 18 Hiperplasia Epitelial Focal (Enfermedad de Heck): Una patología étnica hereditaria.**
Mónica Vizcaíno, María Verónica Uruga, Andrea Lubkov, Juan Carlos Garcés, Enrique Úraga.
- 21 Sarna noruega en un paciente con síndrome de Down. Reporte de un caso.**
Gladys Zambrano Mora.

Carta a los miembros de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología.

Estimados miembros de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología

De mis consideraciones:

Hace un tiempo escribí un editorial en el que los congratulaba porque al parecer se veía un renacer en la colaboración con la revista mediante el envío de artículos para su publicación.

Hoy tengo el doloroso deber de comunicarles que la publicación de la revista pelagra por la absoluta apatía en el envío de material científico. No se trata de dificultades en la confección, financiamiento o publicación de la misma, porque todo aquello está conseguido y funcionando, se trata del alimento que se necesita para que sobreviva y ese alimento son vuestros artículos que permita que variados autores hagan conocer sus experiencias a través de este medio. Sin ese alimento esta revista volverá al ostracismo que durante años mantuvo, puesto que, es imposible publicar páginas en blanco como mudos testigos de un quemeimportismo académico total por parte de un gran sector de la comunidad dermatológica.

No creo que no existan casos que reportar, reportes terapéuticos o revisiones bibliográficas que presentar, cuando en todo el mundo la tendencia hacia la publicación de las experiencias científicas está claramente aumentando y las publicaciones tanto físicas como online se multiplican.

Hago un último llamado para que escuchen nuestra petición y se hagan un sincero propósito de colaborar con esta revista que es la de todos y cada uno de ustedes y que ojalá mañana me vea obligado a escribir un nuevo editorial agradeciendo efusivamente la colaboración numerosa que desde ya esperamos, y, a todos aquellos que en repetidas ocasiones han colaborado con nosotros, solo me resta expresarles mi reconocimiento más sincero y solicitarles que continúen haciéndolo porque son la tabla que mantienen a flote esta publicación.

En espera de una respuesta positiva a nuestra solicitud les reitero mis sentimientos de la más alta consideración

Dr. Enrique Úraga Pazmiño
Director



Micosis Fungoide de progresión rápida y letal. A propósito de un caso.

Alejandra Villamarín Olmos,* Patricio Freire,** Liliana García,*** Sonia Tello.****

* Posgradista de Dermatología USFQ.

** Jefe de Dermatología HCAM.

***Tratante de Dermatología HCAM.

****Tratante de Patología HCAM.

Resumen

La Micosis Fungoide es el linfoma cutáneo de células T más frecuente, constituye el 75% de los linfomas cutáneos primarios, su etiología es desconocida. El cuadro clínico inicia como placas eritematodescamativas, que evoluciona progresivamente a placas infiltradas, eritrodermia y tumores. Presentamos el caso de una paciente con Micosis Fungoide con una progresión rápida de la enfermedad en el transcurso de un año.

Palabras Claves

Micosis Fungoide, Linfoma cutáneo de células T.

Summary

Mycosis fungoides is the most common subtype of primary cutaneous T cell lymphomas, representing 75% of all primary cutaneous lymphomas. Its etiology is unknown. This case presents a rare evolution, developing several tumors in few months, leading to death.

Keywords

Mycosis fungoides, cutaneous T-cell lymphoma.

Introducción

La micosis fungoide es un linfoma cutáneo primario, derivado de la proliferación neoplásica de linfocitos T, de etiología desconocida, que puede permanecer como un proceso sólo cutáneo durante períodos prolongados de tiempo, pero que en fases avanzadas de su evolución puede extenderse a ganglios linfáticos y vísceras internas. La presentación clínica inicial puede ser placas eritematodescamativas pruriginosas o eritrodermia, que impresionan como dermatosis benignas como eczemas o parapsoriasis.

Posteriormente se pueden evolucionar a placas infiltradas de predominio en nalgas, tórax anterior, axilas e ingles. La fase tumoral se presenta como lesiones tuberosas de color pardo rojizo o rojo violáceo con una morfología de hongo, que pueden desarrollarse sobre placas preexistentes de muchos años de evolución y su localización es generalmente en la cara, ocasionando que el paciente presente facies leonina.

Caso Clínico

Paciente mujer de 54 años, sin antecedentes de importancia, que acude con 1 año de evolución de una dermatosis gene-

ralizada caracterizada por manchas hipocrómicas asintomáticas (fotos 1 y 2), que son tratadas inicialmente con corticoide tópico y PUVA. Pocos meses después progresan a placas eritematosas levemente infiltradas (fotos 3-5), por lo que se añade a la terapia metotrexate, sin obtener una respuesta favorable, al contrario las lesiones se presentan más infiltradas y con un compromiso más extenso (fotos 6 y 7), se inicia terapia con Vorinostat, igualmente sin conseguir una respuesta satisfactoria.

El cuadro continúa progresando agresivamente acompañándose al poco tiempo de lesiones tumorales a nivel facial que inician sobre el labio superior y que progresan al maxilar inferior lado derecho (fotos 8 y 9), por lo que se administra quimioterapia a base de CHOP (Ciclofosfamida, Doxorrubicina, Vincristina y Prednisona), sin obtener éxito, pues la tumoración continúa creciendo e infiltrando la mejilla derecha, posteriormente le realizaron una limpieza quirúrgica donde se tomó una muestra de periostio de la mandíbula inferior la misma que fue positiva para infiltración de Linfoma de Células T. Al poco tiempo la paciente falleció.



Fotos 1 y 2.



Fotos 3, 4 y 5.



Fotos 6 y 7.



Fotos 8 y 9.

Los diferentes estudios histopatológicos demostraron un intenso infiltrado de linfocitos atípicos, con marcado epidermotropismo (fotos 10 y 11). La inmunohistoquímica: CD3 positivo en todos los linfocitos dérmicos e intraepidérmicos (foto 12), CD20 negativo (foto 13).

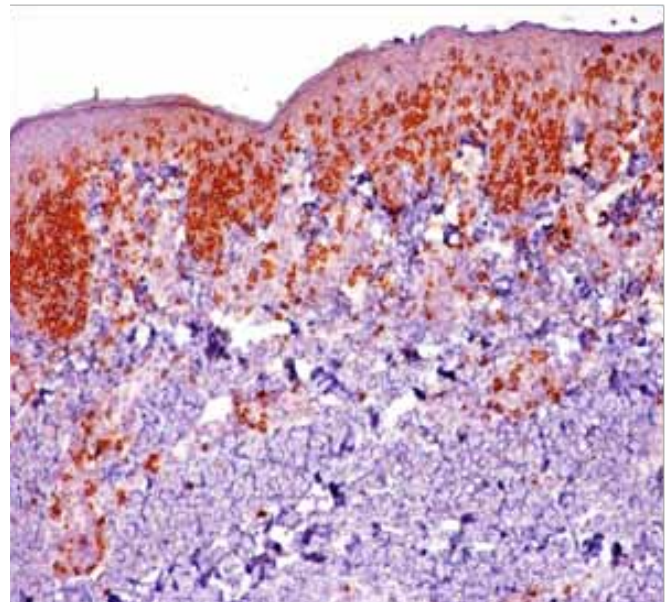
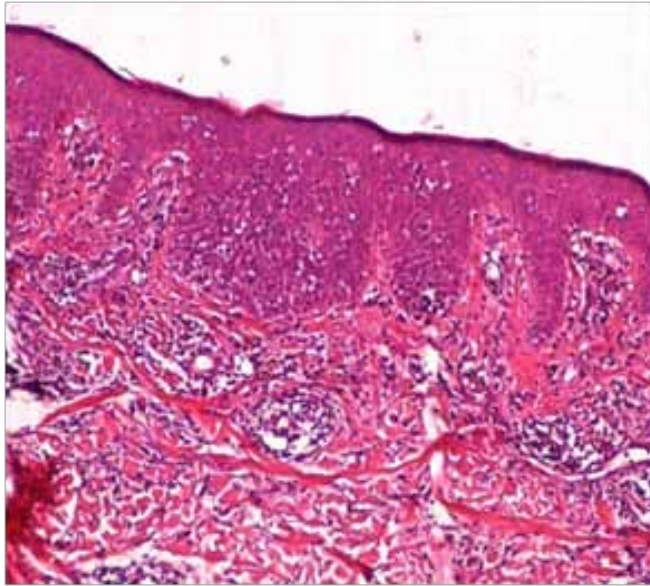
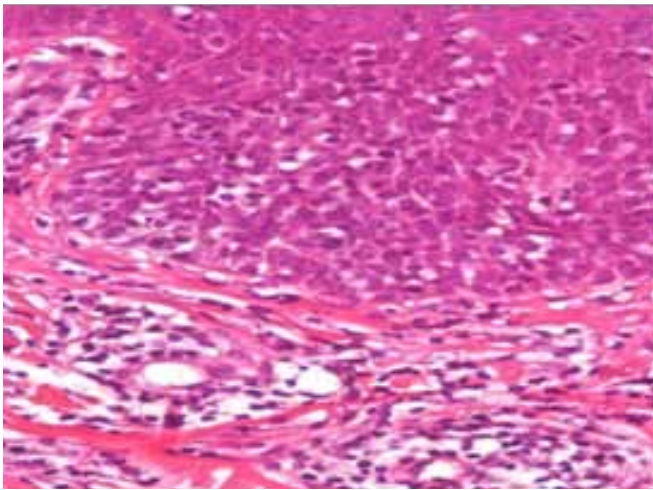


Foto 12.



Fotos 10 y 11.

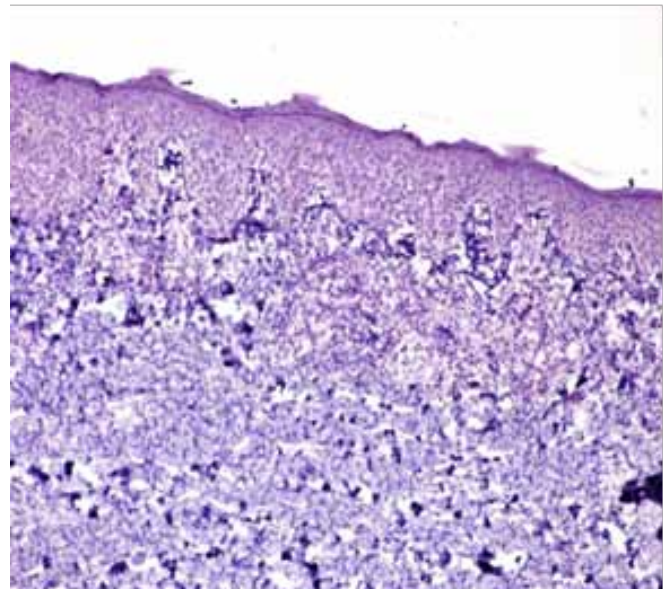


Foto 13.

Discusión

La Micosis Fungoide es el tipo más frecuente de Linfoma T Cutáneo, conocida como la gran simuladora por la variedad de manifestaciones clínicas que presenta. Es una entidad poco común, con un pronóstico diverso dependiendo del estadio en el que es diagnosticado.^{1,2}

La incidencia es de 0.3 por cada 100.000 habitantes por año, generalmente se presenta en adultos de 55 a 60 años y con afectación más a hombres, con una relación 2:1.³ Su patogenia se desconoce, pero se han planteado posibles factores genéticos, inmunológicos y ambientales.⁴

Las características clínicas van desde un estadio de máculas a uno de placa, hasta llegar a un estadio tumoral, esto se prolonga a lo largo de años e incluso décadas antes de poder realizar un diagnóstico definitivo.⁵

La Micosis Fungoide en estadio inicial de placa se presenta como lesiones eritematosas, descamativas, de tamaño variable, ligeramente pruriginosas, que se localizan en el tronco, nalgas y miembros. Posteriormente progresan a placas más infiltradas y descamativas de color pardo rojizo, de mayor tamaño, generalmente muchos pacientes se quedan en este estadio. En el estadio tumoral hay combinación de máculas, placas y tumores que se ulceran fácilmente.^{6,7}

Existen otras formas clínicas poco frecuentes de micosis fungoide: la variante poiquilodérmica en la que hay piel atrófica con abundantes telangiectasias y pigmentación irregular, observándose áreas hiperocrómicas con otras hipocrómicas. El síndrome de la piel laxa granulomatosa, que se caracteriza por la aparición de una piel laxa y colgante en los grandes pliegues cutáneos. Pueden presentarse otras variantes como vesículo-ampollosas, pustulosas, hiper o hipopigmentadas, liquenoides y verrugosas. En etapas tardías y avanzadas de la enfermedad el proceso puede tener afectación extracutánea, con adenopatías generalizadas o localizadas, e infiltración hepática o esplénica.⁸

De acuerdo con la extensión cutánea de la enfermedad, la presencia o no de células de micosis fungoide circulando en la sangre periférica y la existencia o no de afectación extracutánea se ha establecido una clasificación TNM de la enfermedad y otra dependiendo el estadio evolutivo.

El diagnóstico se inicia con la exploración física completa, observando con atención el tipo y extensión de las lesiones cutáneas, y la presencia de ganglios palpables. Se corrobora con una biopsia cutánea. Una vez confirmado el diagnóstico se debe realizar el estadiaje de la patología mediante una biometría hemática (en busca de células de Sesary), la TAC de tórax y abdomen es útil en sospecha de enfermedad

extracutánea, y el aspirado de médula ósea solo si existe indicación clínica.⁹

En cuanto a las características histopatológicas de la Micosis Fungoide, en el estadio de mácula podemos encontrar un infiltrado superficial a modo de banda, constituido por linfocitos, con escasas células atípicas con núcleos cerebriformes en el estrato basal de la epidermis. En las placas típicas el epidermotropismo es más evidente, se observan nidos intraepidérmicos de células atípicas llamados microabscesos de Pautrier, estos son muy característicos pero solo aparecen en un pequeño porcentaje de los casos. En la fase tumoral los infiltrados dérmicos afectan a toda la dermis y alcanzan al tejido subcutáneo, las células tumorales aumentan en número y tamaño. Las células neoplásicas de la Micosis Fungoide tienen un fenotipo CD3, CD4, CD45RO positivos y CD8 negativo.¹⁰

El tratamiento depende del estadio de la enfermedad, es de utilidad la mostaza nitrogenada, corticoides tópicos, PUVA sola o asociada con interferón, radioterapia corporal total con baño de electrones, bexarotene, metotrexate, vorinostat, biológicos.

La quimioterapia se reserva para pacientes con lesiones tumorales o enfermedad sistémica que no responden a otros tratamientos, con lo que se puede conseguir remisiones completas en estas fases avanzadas, pero la esperanza de vida es generalmente corta.^{11,12,13}

La supervivencia después del diagnóstico varía de acuerdo a la etapa, los pacientes con enfermedad en etapa IA presentan una supervivencia mediana de 20 años o más, en contraste, la mayoría de los pacientes con enfermedad en etapa III y IV tienen una supervivencia de menos de 5 años.¹⁴

Conclusiones

Nuestra paciente presentó inicialmente la variante hipocrómica, con una progresión muy agresiva y poco usual al transformarse rápidamente en una fase tumoral.

El curso normal de la progresión de las lesiones en la Micosis Fungoide ocurre en el transcurso de varios años, la importancia del caso es la progresión agresiva que presentó la paciente hacia la fase tumoral en un tiempo corto, lo cual es poco frecuente.

A pesar que se realizó un diagnóstico y tratamiento oportuno a base de múltiples terapias, la paciente lamentablemente falleció.

Bibliografía

1. Swerdlow S, Campo E, Harris N et al. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. World Health Organization Classification of Tumors. Four Edition, Lyon, 2008.

2. Criscione VD, Weinstock MA. Incidence of cutaneous T-cell lymphoma in the United States, 1973–2002. *Arch Dermatol* 2007;143: 854–859.
3. Siegel RS, Pandolfino T, Guitart J, et al. Primary cutaneous T-cell lymphoma: review and current concepts. *J Clin Oncol* 2000; 18:2908.
4. Jaffe, ES, Harris, NL, Stein, H, Vardiman, JW, (Eds). *World Health Organization Classification of Tumours, Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*, IARC Press, Lyon 2001.
5. Bologna J, *Dermatología*. Volumen 2, Elsevier, España S.A. 2004; 1921-1941
6. Whittaker S. Biological insights into the pathogenesis of cutaneous T-cell lymphomas (CTCL). *Semin Oncol* 2006; 33:S3.
7. Whittemore AS, Holly EA, Lee IM, et al. Mycosis fungoides in relation to environmental exposures and immune response: a case-control study. *J Natl Cancer Inst* 1989; 81:1560.
8. Wood GS, Salvekar A, Schaffer J, et al. Evidence against a role for human T-cell lymphotropic virus type I (HTLV-I) in the pathogenesis of American cutaneous T-cell lymphoma. *J Invest Dermatol* 1996; 107:301.
9. Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood* 2007; 110:1713.
10. Kaye FJ, Bunn PA Jr, Steinberg SM, et al. A randomized trial comparing combination electron-beam radiation and chemotherapy with topical therapy in the initial treatment of mycosis fungoides. *N Engl J Med* 1989; 321:1784.
11. Kim YH, Martinez G, Varghese A, Hoppe RT. Topical nitrogen mustard in the management of mycosis fungoides: update of the Stanford experience. *Arch Dermatol* 2003; 139:165.
12. Chiarion-Sileni V, Bononi A, Fornasa CV, et al. Phase II trial of interferon-alpha-2a plus psolarene with ultraviolet light A in patients with cutaneous T-cell lymphoma. *Cancer* 2002; 95:569.
13. Gardner JM, Introcaso CE, Nasta SD, et al. A novel regimen of vorinostat with interferon gamma for refractory Sézary syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61:112.
14. Ackerman AB, et al. The patch stage of mycosis fungoides. Criteria por histologic diagnosis. *American Journal of Dermatopathology* No.1 1979.

Carcinoma Escamo Celular de pene. Tratado satisfactoriamente con Imiquimod.

Nelly Machado,* Mayra Castro,** Patricio Freire,*** Jorge Flores****

*Posgradista Dermatología USFQ-HCAM.

**Posgradista de Medicina de Urgencias USFQ-HCAM.

***Jefe de Servicio de Dermatología.

****Médico Tratante Medicina Interna-Hospital Militar.

Resumen

El carcinoma escamocelular es el tumor maligno de pene más frecuente. De predominio en el adulto joven, causa morbilidad importante y en ocasiones mortalidad. Se la considera una enfermedad social relacionada con el subdesarrollo, malas condiciones de higiene local, exposición prolongada a irritantes, agentes cancerígenos desconocidos del esmegma en individuos no circuncidados, infecciones virales (virus del papiloma humano) y tabaquismo.

Las opciones de tratamiento son varias: desde terapéuticas clínicas no invasivas hasta quirúrgicas.

Presentamos el caso de un varón de 45 años de edad con un carcinoma escamocelular ubicado en el pene, de 8 meses de evolución, que debido a la negativa del paciente para la exéresis quirúrgica de la patología se inicia el tratamiento con imiquimod tópico con lo que se logra la resolución completa del cuadro.

Palabras Claves

Carcinoma escamo celular. Imiquimod.

Summary

Squamous cell carcinoma is the most frequent malignant tumor of the penis. Most commonly seen in young adults, it has a significant morbidity and in some cases, mortality. This disease is related to a low social development, poor local hygiene, prolonged exposure to irritants, unknown carcinogens of smegma in uncircumcised individuals, viral infections (human papilloma virus) and smoking. Therapeutic options are multiple, including nonsurgical and surgical treatments.

We report the case of a 45 year old man with a squamous cell carcinoma located in the penis, of 8 months of evolution. Patient refused surgical removal of the tumor, and began treatment with imiquimod. Complete resolution of the tumor was achieved.

Keywords

Squamous cell carcinoma. Imiquimod.

Introducción

El carcinoma escamo celular fue descrito por Percivall Pot en 1775. Es el segundo en orden de frecuencia de los cánceres de piel no melanoma. No existen estadísticas fiables de esta patología, puesto que la mayoría de veces no se documenta al Instituto Nacional de Cáncer.¹⁻²

La edad de presentación oscila entre los 30-40 años y tiene predilección por el sexo masculino.³ Los factores de riesgo asociados en el caso de carcinoma epidermoide de pene son: predisposición genética, radiación ionizante, carcinógenos ambientales, úlceras crónicas y se ha encontrado fuerte asociación con HPV (virus del papiloma humano) tipos 5 y 16.⁴⁻⁵ La lesión precursora en pene es la Eritroplasia de Queyrat,

que es una enfermedad de Bowen en la mucosa o superficie mucocutánea.⁶ Caracterizada por ser una lesión en placa, eritematosa, de fácil sangrado, friable, pruriginosa, en ocasiones de crecimiento rápido, y que se presenta especialmente en hombres no circuncidados, con mala higiene y con antecedentes de lesiones verrucosas sugestivas de HPV, o fimosis.⁷⁻⁸

La primera opción de tratamiento es la cirugía con lo que el grado de recidiva es menor, existiendo además otras opciones de tratamiento tópico, como 5 fluracilo, crioterapia, y últimamente imiquimod.⁹⁻¹⁰ Este último es un modificador de la respuesta inmune con resultados satisfactorios, y porcentajes de curación que superan el 50%, en cuanto a reci-

divas no hay datos (metanálisis) que lo avalen; sin embargo por la localización en semimucosa, el tratamiento tópico a base de imiquimod tiene una mejor respuesta, siendo necesario el seguimiento subsecuente.¹¹⁻¹² Los estudios previos no reportan mayor efectividad, en el esquema de dos aplicaciones por día frente a una sola, para alcanzar altos porcentajes de curación se recomienda mantener dicho tratamiento durante dos meses.¹³⁻¹⁴

Caso Clínico

Paciente varón de 45 años de edad con antecedente de circuncisión hace once años, secundario a este procedimiento presenta unas lesiones papulares en la región ventral del pene. Desde hace 8 meses estas lesiones se tornan confluyentes y forman una tumoración dura, exofítica que compromete la cara ventral del pene y el prepucio, además micro adenopatías en región inguinal izquierda. Figuras 1-2

En el estudio histopatológico se encontró papilomatosis e hiperplasia irregular de la epidermis y queratinocitos atípicos con pérdida de la polaridad; numerosas mitosis y células disqueratóticas. Masas con tendencia a queratinizar que invaden la dermis superficial. Confirmando el diagnóstico de carcinoma escamocelular bien diferenciado queratinizante. Además se realizó una biopsia de los ganglios que fue negativa para metástasis.

Con este diagnóstico y debido al rechazo del paciente para una opción quirúrgica, se realiza criocirugía y posteriormente el inicio de la terapia tópica a base de imiquimod, durante tres meses, logrando una resolución total de la lesión, persistiendo solo hipopigmentación cicatricial, se corroboró curación con una biopsia de control, a pesar de esto en controles posteriores, presenta al año del tratamiento recidiva de placa eritemato escamo costrosa en región meatal, confirmado nuevamente con la biopsia como carcinoma escamo celular superficial. Motivo por el cual se reinicia terapia con imiquimod 2 veces al día por dos meses, logrando una remisión de la enfermedad un año después del segundo ciclo de tratamiento.

Discusión

El carcinoma escamo celular de presentación en área genital es inusual, pese a ser el más frecuente entre los carcinomas de este sitio, tiene una incidencia muy baja, sin embargo causa morbilidad importante, debido a que la terapéutica quirúrgica (amputación del pene), es poco aceptada por los pacientes.¹⁵⁻¹⁶

Con el advenimiento de las terapias tópicas, el tratamiento es más aceptado cómodo y menos afectación psicológica, a pesar que los índices de curación son más bajos frente a la cirugía radical que tiene mayor morbilidad.¹⁷⁻¹⁸

En la lista de los quimioterápicos más utilizados se encuentran: imiquimod, 5 fluracilo, así como técnicas con crioterapia, que



Figuras 1 y 2.

son menos invasivas que la cirugía.¹⁹⁻²⁰ En nuestro caso la asociación de criocirugía, destrucción electroquirúrgica asociado a imiquimod, dio muy buenos resultados, se optó por esta combinación para disminuir la masa tumoral, mediante los procedimientos físicos y complementado con inmunoterapia tópica. Siendo necesario un seguimiento adecuado para intervenir tempranamente en caso de recidivas, evitando potenciales metástasis del tumor.²¹⁻²²

Bibliografía

1. Diagnosis and Treatment of Basal Cell and Squamous Cell Carcinomas DANIEL L. STULBERG, M.D., M.S., M.D., M.S., M.D., ROBERT S. FAWCETT, M.D., M.S., M.S., Am Fam Physician 2004;70:1481-8.
2. Australasian Journal of Dermatology (2011) 52, 66–69. Eruptive keratoacanthoma and squamous cell carcinoma complicating imiquimod therapy: Response to oral acitretin. Glen Foxton and Tom Delaney
3. Enfermedad de Bowen perianal tratada con imiquimod Alberto Alfaro-Rubio, Eduardo Nagore, Carlos Serra, Rafael Botella, Onofre Sanmartín, Celia Requena, Beatriz Llombart, Luis Hueso y Carlos Guillén. Actas Dermosifiliogr 2005;96(7):468-70
4. J Drugs Dermatol. 2008 May;7(5):483-5. Bowen's disease of the penis treated with topical imiquimod 5% cream. Taliaferro SJ, Cohen GF.
5. J Am Acad Dermatol. 2002 Oct;47(4 Suppl):S225-8. Treatment of squamous cell carcinoma in situ of the penis with 5% imiquimod cream: a case report. Orenge I, Rosen T, Guill CK.
6. J Am Acad Dermatol. 2002 Apr;46(4):545-8. Squamous cell carcinoma in situ of the penis successfully treated with imiquimod 5% cream. Schroeder TL, Sengelmann RD.
7. J STD AIDS. 2004 Dec;15(12):833-5. A case of Bowenoid papulosis of the penis successfully treated with topical imiquimod cream 5%. Goorney BP, Polori R.
8. ClinExpDermatol. 2003 Nov;28Suppl 1:4-6. Topical treatment of intraepithelial penile carcinoma with imiquimod. Micali G, Nasca MR, Tedeschi A.
9. Dermatol Surg. 2011 Oct;37(10):1394-411. Epub 2011 Jul 18. Treatment of squamous cell carcinoma in situ: a review. Shimizu I, Cruz A, Chang KH, Dufresne RG
10. Actas Urológicas Españolas. 2002 26(8). 525-531. Cirugía conservadora. Cáncer de pene. Linfadenectomía inguinal. Ganglio centinela. E. Solsona Narbón.
11. Actas Urológicas Españolas. 2007 Enero v 31 n 1. Revisión de los tumores epidermoides de pene. Penisepidermoidtumorsreview. Diz Rodríguez R. Virceda Chamorro M. Arance Gil I.
12. Actas Urológicas Españolas. 2003 Nov-Dic v 27 n10. Cáncer de pene. Una revisión de 18 casos. M. Soto Delgado. F. Arredondo Martínez. G. Pedrero Márquez.
13. Actas Urológicas Españolas. 2007 Oct v31 n9. Cirugía de Mohs: Aplicación de la técnica a neoplasias de pene. Cuevas J. de Eusebio E. Diez E. Castiñeira I.
14. SciELO. Oncología Barcelona. 2006 Mayo v29 n5. Carcinoma epidermoide sobre sinuspidonidal. J. Alecha Gil. M. Echenique Elizondo. J. A. Amondarain. G. Gorriaz Arias.
15. SciELO. 2009. Sep-Oct v31 n5. Revista Médica Matanzas. Hospital Clínico Quirúrgico Docente Dr José Ramón López Tabrane. Matanzas. Carcinoma epidermoide de pene. Alfredo Ediel-Misiara. Ihosvany Ruiz Hernández. José Francisco Vásquez.
16. Actas Urológicas Españolas. 2010 Abril v34 n4. Carcinoma escamocelularcondilomatoso asociado al virus del papiloma humano multimetastásico. M. A. Arrabal Polo. S. Arias Santiago. A. Jiménez Pacheco.
17. Backes DM, Kurman RJ, Pimenta JM, Smith JS. Systematic review of human papillomavirus prevalence in invasive penile cancer. Cancer causes control. 2008.
18. Bleeker MC, Heideman DA, Snijders PJ, Horenblas S, Dillner J, Meijer CJ, et al. Penile cancer: Epidemiology, pathogenesis and prevention. World J Urol. 2008.
19. Anais Brasileiros de Dermatología. 2011 Nov-Dic. Vol 86 n 6. Carcinoma epidermoide do penis: estudo clínico patológico de 34 casos. Fabiana Braga Franca Wanick. Tullia Cruzzi Teichner. Rosane Silva.
20. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2012. Julio-Agosto. v 103 n 6. 478-487. Carcinoma escamoso de pene. C. Ferrandiz Pulido. I de Torres. V. García Patos.
21. Smith PG, Kinlen LJ, White GC, Adelstein AM, Fox AJ. Mortality of wives of men dying with cancer of the penis. Br J Cancer. 1980; 41: 422-8.
22. Boshart M, Gissman L, Ikenberg H. A new type of papillomavirus DNA: its presence in genital cancer biopsies and in cell lines derived from cervical cancer. Embo J. 1984;3:1151.

Síndrome de Parry Romberg y epilepsia. Reporte de un caso.

Nelly Machado,* Mayra Castro,** Patricio Freire.***

*Posgradista Dermatología USFQ-HCAM.

**Posgradista de Medicina de Urgencias USFQ-HCAM.

***Jefe de Servicio de Dermatología.

Resumen

Parry Romberg es considerado un síndrome que cursa con hemiatrofia facial y que afecta: piel, tejido celular subcutáneo y en ocasiones hueso. Se presenta en pacientes jóvenes, comprendidos entre los 20-40 años. La mayoría de las veces cursa con crisis convulsivas de difícil control, que responden de mejor manera a corticoides. De etiología incierta, está en estrecha asociación con traumas craneales, infecciones virales, alteración del metabolismo de ácidos grasos, herencia, entre otros. Las complicaciones más frecuentes y de difícil control son: neuritis del trigémino, parálisis facial, cefalea y crisis convulsiva. La cirugía plástica en la actualidad propone importantes avances para mejorar la parte estética. Presentamos el caso de una paciente, femenina de 37 años, con hemiatrofia facial progresiva y crisis convulsivas refractarias al tratamiento.

Palabras Claves

Hemiatrofia facial. Síndrome Parry Romberg.

Summary

Parry Romberg syndrome is considered a disease with facial hemiatrophy that affects; skin, subcutaneous tissue and sometimes bone. It occurs in young patients, aged between 20-40 years. Most of the time, it courses with hard to control seizures, that responds better to corticosteroids. Its etiology is uncertain, but it is associated with head trauma, viral infections, abnormal fatty acid metabolism and inheritance. The most frequent complications are; trigeminal neuritis, facial paralysis, headache and seizures. Actually, plastic surgery proposed significant progress to improve the aesthetics. We report the case of a 37 year old, female patient with progressive facial hemiatrophy and seizures refractory to treatment.

Keywords

Facial hemiatrophy. Parry Romberg Syndrome.

Introducción

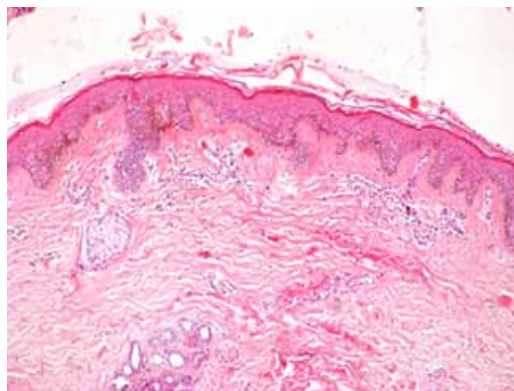
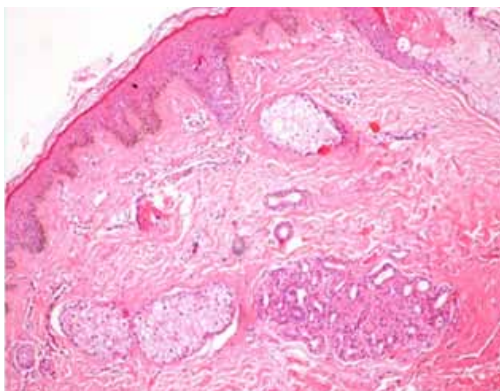
El síndrome de Parry Romberg, es considerado parte de la esclerodermia localizada.¹ La afectación más frecuente es piel y tejido celular subcutáneo, sin embargo en un pequeño porcentaje afecta huesos, lo que provoca deformidades faciales importantes.² La edad de presentación es a partir de la segunda década, con un pico máximo hasta la cuarta década.³ La progresión de la enfermedad es lenta, pero la atrofia facial ocasiona cambios físicos y sobretodo psicológicos, que incrementan la morbilidad de los pacientes.⁴ La etiología es aún incierta, pero se ha visto fuerte asociación con traumas craneales, infecciones virales y herencia.⁵ La fisiopatología es también otro enigma, sin embargo últimos estudios la relacionan con alteración en el metabolismo de los ácidos grasos, pero esta hipótesis no está comprobada.⁶⁻⁷

Las características clínicas de presentación son: hemiatrofia facial de lenta progresión, en la mayoría de casos.⁸ La incidencia de presentación bilateral está entre el 5 y 10%.

Además el paciente presenta enoftalmia, desviación de la comisura labial, nariz y exposición unilateral de los dientes hacia el lado afectado.⁹ A nivel frontal se evidencia coup de sabre, que es la demarcación lineal de la atrofia facial.¹⁰ En cuero cabelludo suele haber pérdida del cabello en la zona afectada, que no llega a una alopecia franca. La epilepsia de difícil control es relevante en este tipo de pacientes. Se ha valorado la asociación de anticonvulsivantes y corticoides que mejoraron la presentación de crisis convulsivas.¹¹⁻¹² La cefalea es otro síntoma de difícil manejo y aún es controversial el tipo de terapia analgésica que se debe utilizar. Sin embargo el desarrollo intelectual es adecuado para estos pacientes.¹³ Alteración en la masticación se evidencia por exámenes de imagen. Por todos los signos y síntomas, se recomienda un manejo oportuno y con un equipo multidisciplinario, compuesto por dermatólogo-ORL-sicólogo-neurólogo-cirujano plástico.¹⁴ El tratamiento está encaminado a mejorar la sintomatología, en varios casos es imperante la cirugía plástica, para disminuir el impacto psicológico y la morbilidad.¹⁵⁻¹⁶



Figuras 1 y 2. Desviación de comisura labial. Hemiatrofia lateral marcada. Signo de coup de sabre. Lateralización de tabique nasal. Enoftalmia del lado afectado



Figuras 3 y 4.

Caso Clínico

Se trata de una paciente, femenina, de 27 años. Con antecedentes personales de epilepsia de difícil control desde hace 10 años; ha recibido hasta 4 fármacos anticonvulsivantes, que no logran control de las crisis. Hipoacusia derecha desde hace 2 años. Infección por toxoplasma y citomegalovirus, diagnosticado y tratado con antivirales, hace 6 meses. Acude por presentar lesión atrófica progresiva, en hemicara derecha, de 10 años de evolución. En la exploración física se evidencia atrofia marcada en hemicara derecha, signo de coup de sabre presente en región frontal, desviación de la comisura labial, lateralización de tabique nasal, enoftalmia del lado afectado. Figuras 1 y 2. Los exámenes de imagen: TAC de cráneo evidenció marcada atrofia en lóbulo frontal derecho. Radiografía de cráneo no reportó lesión ósea.

Histopatológico

El examen microscópico revela hiperplasia de las redes epidérmicas e hiperpigmentación basal. La dermis muestra

atrofia con zonas de esclerosis y escaso infiltrado linfocitario y vasos ectásicos. Figuras 3 y 4

Discusión

El síndrome de Parry Romberg es un raro desorden, de etiología no conocida, que se presenta especialmente en jóvenes.¹⁷ Afecta principalmente piel, tejido celular subcutáneo y huesos. La asociación con traumas, procesos virales, herencia y una base autoinmune está todavía siendo estudiada, sin embargo la hipótesis de la alteración en el metabolismo de los lípidos está siendo fuertemente sustentada.¹⁸⁻¹⁹ La característica clínica es la hemiatrofia facial progresiva. Una condición especial es la presencia de epilepsia de difícil control, que solo revierte con la combinación de anticonvulsivantes y corticoides. Pese a la predilección por sistema nervioso, se ha visto que los pacientes que padecen este síndrome tienen un coeficiente intelectual preservado.²⁰ La progresión de la enfermedad provoca daños no solo en piel, sino también en otros órganos, como ojo, donde puede aparecer enoftalmia, alteraciones de la agudeza

visual y en muy raras ocasiones queratocono. El oído también sufre alteraciones para la audición, pudiendo progresar a la sordera.²¹ La morbilidad en gran medida se ve incrementada por el deterioro físico que el paciente va observando en el transcurso de su vida, a esto se suma la epilepsia; por esto se recomienda que el manejo de la enfermedad debe siempre ser multidisciplinario.²² Las propuestas de tratamiento están basadas en la utilización de corticoides sistémicos, anticonvulsivantes y con el advenimiento de la cirugía estética la lipo inyección de los sitios afectados, mismos que mejoran mucho la calidad y el autoestima del paciente.²³

Conclusiones

En nuestra paciente el manejo interactivo ha mejorado notablemente la condición de vida, hasta el momento se ha realizado implantes de tejido celular a través del servicio de cirugía plástica, que han disminuido la atrofia.

La epilepsia se controló al utilizar corticoides orales más anticonvulsivantes, ahora utiliza un solo anticonvulsivantes.

Siempre que tengamos la asociación entre esclerodermia y epilepsia considerar la utilización de corticoides. Además solicitar exámenes de imagen para corroborar la extensión de la afectación, el estudio oftalmológico y otorrinolaringológico es indispensable para valorar el grado de afectación.

Bibliografía

1. Revista de Dermatología Peruana. 2006 Mayo-Agosto vol 16 n2. 151-154. Síndrome de Parry Romberg. Galarza Carlos. GutierrezEricson. Ramos Willy.
2. Bellusci C, Liguori R, Pazzaglia A, Badiali L, Schiavi C, Campos E. Bilateral. Parry-Romberg syndrome associated with retinal vasculitis. *Eur J Ophthalmol* 2003;13(9-10):803-6.
3. Revista Hospital Pediátrico Docente de Centro Habana. 2005 Enero. Síndrome de Parry Romberg. Visión de su tratamiento. María Elena González Espíndola. Yulenia Cruz Rivas. Brismayda García González.
4. Revista de Neurología Peruana. Notas. 2003 Octubre v 37. 941-945. Síndrome de Parry Romberg asociado a epilepsia refractaria, atrofia de la duramadre y leucoencefalopatía quística cerebral. M.A.Castañeda Reyna. C.GalarzaMayanri.
5. Actas Pediátricas Españolas. 2011. Hemiatrofia facial progresiva. Síndrome de Parry Romberg. L.Barchino Ortiz. V.M.LeisDosil. R.Cabeza Martínez.
6. Revista Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial. 2012. Enero-Abril v8 n1. 23-28. Reconstrucción facial en paciente con síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. Javier Vides Lemus. Daniel Ramos Navarrete. Lidia Tamayo Espinosa.
7. Gaceta Médica de México. 2001 Enero-Febrero. V 137 n1. Síndrome de Parry Romberg con glaucoma y embarazo. Primer caso en la literatura. Enrique López Leiva. Ernesto Dueñas Arias. Arturo Juárez Azplicueta.
8. *Practical Neurology*. 2006;6;185-188. El syndrome de Parry Romberg. Jonh Stone.
9. HappleR,Assim. The lines of Blaschko on the head and neck. *J AnnAcadDermatol* 2001;44;612-615.
10. Orozco Covarrubias. L,Guzmán Meza. A,Riduara Sanz. Escleroderma "en cup de sabre" and progressive facial hemiatrophy. *EurAcadDermatolVenereo*. 2002;16;361-366.
11. Stone J,Parry Romberg Syndrome a global survey of 205 patients using the internet. *Neurology*. 2003;61;674-676.
12. Hildebrand T. Neal M. The Romberg'sConnetion. Available. February. 2006.
13. Inigo F Jimenez Murat Y. Arroyo O. Restoration of facial contour in Romberg's disease and hemifacialmicrosomia, experience with 118 cases. 2000;20;167-172.
14. Katz KA. Frontal linear scleroderma (en coup de sabre). *Dermatology online*. January 2003;9:10.
15. Moko SB. Mistry Y. Blandin de Chalain TM. Parry Romberg syndrome intracranial MRI appearences. *Craniomaxilofacial Surgery*. 2003;31;321-324.
16. Revista de Dermatología Argentina. 2012. Marzo-Abril.vol 18 n 2. Esclerodermia lineal progresiva. Síndrome de Parry Romberg. Tratamiento en un niño pequeño. Paula Carolina Luna. Javier Solé. Hernán Amartino.
17. Marini, M.; Carmona, L.; Escalada, R.: Hemiatrofiafacialprogresiva. *RevArgentDermatol* 1991; 72: 90-93.
18. Wang, X..C.; Qiao, Q.; Lui, Z.F.; Feng, R.; Zhang, H.L.; Yan, Y.J.; Wang, Y.et al: Microsurgicaltissue transfer forthereconstructionofhemifacialatrophy (Parry-Rombergsyndrome). *ZhonghuaZhengXing WaiKeZaZhi*2006; 22: 433-435.
19. Asai, S.; Kamei, Y.; Nishibori, K.; Katoh, T.; Torii, S.: Reconstructionof Romberg disease defectsbyomentalflap. *AnnPlastSurg*2006; 57: 154-158.
20. Yano, H.; Tanaka, K.; Murakami, R.; Kaji, S.; Hirano, A.: Microsurgical dermal-fat retransfer for progressive hemifacialatrophy.*JReconstrMicrosurg* 2005; 21: 15-19.
21. Tollefson, M.M.; Witman, P.M.: En Coup de sabre morpheand Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am AcadDermatol* 2007; 56: 257-263.
22. Germán, C.; Dahbar, M.; Allevato, M.A.; Bertotti, A.; GonzálezRescigno, G.; Cabrera, H.: Hemiatrofia facial progresiva(síndrome de Parry-Romberg). *ActTerapDermatol* 2002; 25:330-333.
23. Hassan, M.; Nudenberg, B. y cols.: Consenso sobreEsclerodermia. Sociedad Argentina de Dermatología. 2006.

Dermatología en imágenes.

Enrique Úraga P.* Annette Morán A.*
 Centro Privado de Piel "Dr. Enrique Uruga Peña".

Se presenta el caso de paciente de sexo femenino, de 86 años de edad, procedente de zona rural y de nivel socio económico bajo, sin antecedentes patológicos personales de importancia, que acudió a la consulta por presentar lesión ulcerada, de bordes irregulares, con eliminación de material serosanguinolento, de olor fétido, de aproximadamente 10 cm de diámetro, que produjo destrucción de tejidos blandos de nariz y mejilla. Refiere el familiar inició como una pápula marrón – negruzca, que aumentó progresivamente de tamaño, por lo que acudieron a un médico general, quien realizó la cauterización de la misma, presentando posteriormente reaparición de lesión y ulceración de la misma, efectuando numerosas curaciones en un período de 1 año, con diagnóstico clínico probable de carcinoma basocelular variedad *ulcus rodens*. Al examen físico de la lesión, se aprecian imágenes negruzcas redondeadas bajo el borde superior, por lo que se procede a aplicar el globo acrílico de magnificación para dermatoscopia, observando presencia de larvas móviles. Se realizó retiro de las larvas, sin embargo paciente solicita el alta sin poder completar exámenes para diagnóstico ni tratamiento.



La palabra miasis deriva del griego “myia”,¹ y se refiere al grupo de enfermedades producidas en el hombre por la parasitación e invasión de los tejidos por larvas de moscas de diversas especies (dípteros).² Las lesiones exhiben una evolución rápida y muy agresiva, pudiendo ser asintomáticas o resultar en alteraciones severas e incluso la muerte. Se asocia a condiciones higiénicas deficientes, escasos recursos económicos, lesiones ulcerativas y supurativas crónicas, alcoholismo y senilidad.³ Tiene 3 formas de presentación clínica: Miasis de heridas o cavidades, miasis foruncular y miasis serpigínea (Larva migrans).⁴ Y estas, pueden ser primarias, si la afectación inicia en el tejido vivo existiendo la penetración de larvas biontófagas por el orificio de picadura o del folículo pilosebáceo, o secundarias, si la larva es necrobiontófaga y se alimenta de tejidos necróticos.⁴ El diagnóstico se realiza básicamente por la presencia de las larvas y el tratamiento consiste en la extirpación de las mismas y anti-bioticoterapia por vía tópica o general.¹



1. Tamarit-Conejeros JM, Cuesta González MT, Dalmau Galofre J. Miasis asociada a carcinoma basocelular nasal. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011;62(1):77—78.
2. Pérez López D, Cruz Copa C, Pérez Vedia H. Miasis en paciente con Carcinoma Basocelular. *Rev Cient Cienc Méd.* 2012; 15(2).
3. Andrade Raposo A, Mendes Schettini A, Massone C. Concurrent primary and secondary myiasis on basal cell carcinoma. *An Bras Dermatol.* 2012;87(2):292-5.
4. Rubio C, Ladrón de Guevara C, Martín M, Campos L, Quesada A y Casad M. Miasis cutáneas sobre lesiones tumorales: presentación de tres casos. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97(1):39-42.



Hiperplasia Epitelial Focal (Enfermedad de Heck): Una patología étnica hereditaria.

Mónica Vizcaíno,* María Verónica Uruga,** Andrea Lubkov,** Juan Carlos Garcés,*** Enrique Úraga**

*Médico Odontólogo.

**Centro Privado de Piel "Dr. Enrique Uruga Peña".

***Médico Patólogo.

Introducción

La Hiperplasia Epitelial Focal o Enfermedad de Heck, es una proliferación focalizada del epitelio de la mucosa oral, inducida por el papiloma virus humano (HPV) tipos 13 y 32.^{1,2,3} Los primeros casos documentados fueron presentados por Estrada a partir de un estudio realizado con niñas indígenas de Venezuela en 1956 y en Indios Caramantas de Colombia en 1960.^{4,5} La primera descripción completa de la enfermedad provino de las manos de Fonseca y Soneira en 1965, quienes además concluyeron que era evidente la relación de la patología con el HPV.⁶ Sin embargo, se le adjudicó el nombre de Enfermedad de Heck a partir de la descripción de Archard y Heck en 1965, realizada en base a un estudio en grupos étnicos nativos de Centro y Suramérica.⁷

La hiperplasia epitelial focal se manifiesta como pápulas exofíticas, de 0.3 mm a 6 mm de diámetro, múltiples, redondeadas, por lo general sésiles y asintomáticas, de igual coloración o algo más blanquecinas que la mucosa oral.^{2,8} La enfermedad de Heck afecta más comúnmente a niños y adultos jóvenes, siendo la localización principal; la mucosa labial, carrillos, lengua y paladar.^{1,2,9,10} Entre los factores desencadenantes y agravantes se sugieren el uso común de utensilios, la falta de acceso al agua potable, la malnutrición, el hacinamiento y la avitaminosis.^{2,3,11} Estudios de Estrada y Fonseca han concluido que es evidente la predisposición hereditaria autosómica recesiva, para que se produzca la replicación del virus, dada la tendencia a observarse presencia de patología en diferentes miembros de una misma familia.^{5,6}

Caso Clínico

Presentamos el inusual caso de una familia proveniente de la zona rural de Durán, Ecuador, conformada por la madre y sus pequeños hijos que en número de cuatro están afectados por la Enfermedad de Heck.

Lo inusual del caso consiste en que cinco miembros de esta familia presentan la enfermedad, a pesar de que los cuatro niños son hijos de diferentes padres.

La madre presenta en la mucosa labial dos formas poliédricas claramente delimitadas, de un color que se pierde con el tono normal de la mucosa oral. Las lesiones han disminuido de tamaño en el transcurso de los veinte años que ella refiere desde su aparición.

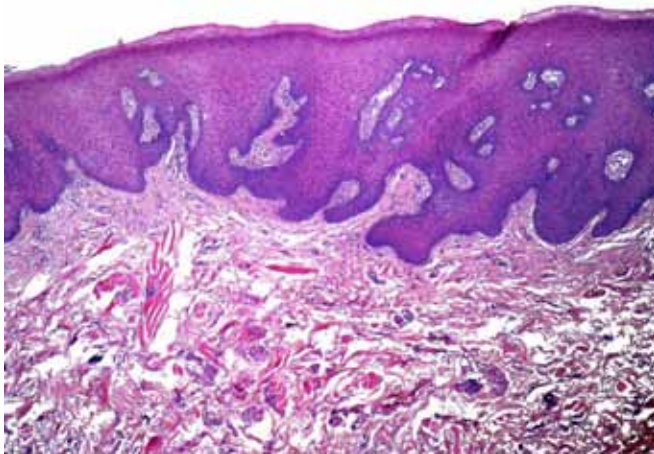
El hijo menor del primer matrimonio difiere de la madre en que las pápulas son blanquecinas, algunas confluyentes y otras aisladas, de un tamaño que fluctúa entre 2 a 2.5 mm. y se ubican también a nivel de la mucosa labial (Fig. 1 y 2). De este matrimonio, un hermano mayor se encuentra libre de lesiones.

La hija mayor del segundo matrimonio presenta tres lesiones papulares de mayor tamaño en promedio de 3.5 a 4 mm.,



Figuras 1 y 2. Lesiones verrucosas en mucosa labial.





De arriba hacia abajo:
Figuras 3 y 4. Lesiones verrucosas en mucosa labial.

Figura 5. Biopsia de mucosa oral que muestra acantosis, papilomatosis, aclaramiento citoplasmático y discreta irregularidad nuclear en los estratos superiores (tinción HE, X40).

con un aspecto verrucoide y también ubicadas a nivel de la mucosa labial (Fig. 3).

En la hija menor de esta segunda unión las lesiones difieren por la disposición diseminada en toda la superficie labial, carrillos y paladar duro, las mismas que son múltiples con un tamaño de 3 a 4 mm (Fig. 4).

La cuarta paciente, hija mayor producto del tercer matrimonio, presenta lesiones del mismo tipo, más pequeñas de 0.5 mm. en la mucosa labial y refiere una hermana menor con diminutas pápulas, así mismo ubicadas en la mucosa labial.

La madre refiere costumbres higiénicas orales adecuadas en su hogar y sorpresivamente los múltiples cónyuges se encuentran libres de toda sintomatología al respecto.

Se realizan estudios histopatológicos a partir de las biopsias de dos de los pacientes, los cuales revelan la presencia de acantosis, papilomatosis, aclaramiento citoplasmático y discreta irregularidad nuclear en los estratos superiores. Todo ello compatible con el diagnóstico de Hiperplasia Epitelial Focal.

Discusión

La Hiperplasia Epitelial Focal, también conocida como Enfermedad de Heck, es una proliferación benigna a nivel de lesiones exofíticas redondeadas y comúnmente aplanadas en la cavidad oral. Su prevalencia en grupos nativos indígenas es de hasta un 13%, con predominio femenino.^{1-3,12} Hasta ahora es difícil explicar su mayor propensión en este grupo étnico. Ledesma y cols. indican que existe un 25 % de probabilidades de que un sujeto afectado tenga un miembro adicional de su familia con similar patología, ante lo cual se debe descartar la transmisión horizontal de la misma.¹ Las lesiones son benignas pero asociadas al virus papiloma humano tipos 13 y 32 en individuos predispuestos hereditariamente. La localización más frecuente de las lesiones es la mucosa labial, mucosa yugal, carrillos y paladar, encontrándose también, manifestaciones ocasionales a nivel de lengua.¹³⁻¹⁶ Es común la remisión de las lesiones luego de algunos años de presencia en cavidad oral y lo cual, según Ledesma y cols., se debería a la mayor adquisición de elementos del sistema inmune en los adultos, con lo cual se reconocería al HPV.^{1-3,16,18,19}

El diagnóstico diferencial de Enfermedad de Heck incluye patologías como; condiloma acuminado, verrugas vulgares o papilomatosis oral florida. Sin embargo, se puede llegar a un diagnóstico preliminar bastante concreto de hiperplasia epitelial focal al notar la presencia de lesiones múltiples, lo cual es la norma en la Enfermedad de Heck.^{1,20-22}

El caso de esta familia es bastante complejo y se torna interesante al conocerse la existencia de tres diferentes padres biológicos para los niños con la enfermedad. Se presume que la

herencia proviene por el lado materno, debido a lo anteriormente expuesto y dado que los padres de los niños no presentan lesiones, se podría descartar la posibilidad de contagio.

Es importante destacar que esta familia es un nivel socioeconómico bajo, lo cual se ha considerado como un factor desencadenante de la enfermedad, debido al bajo nivel de acceso a agua potable y sistemas de salud. Además, la familia vive en hacinamiento.

El tratamiento de la Enfermedad de Heck puede ser complejo y comprende el uso de crioterapia, láser de CO₂, excisión quirúrgica, terapia con interferones o Imiquinoid. En la mayoría de los casos las implicaciones son únicamente a nivel estético. En este caso se decide tratar a los pacientes con crioterapia.^{2,3,6-8,17,21,22}

Se sugiere realizar otros estudios dentro de este mismo grupo étnico, con similar presencia de múltiples casos a nivel familiar, en ausencia de contaminación horizontal y/o transmisión por abuso sexual. Así mismo sería interesante probar diferentes opciones de tratamiento en grupos aislados para concluir sobre el tratamiento más costo-eficiente en este grupo étnico de pacientes.^{2,4,7,9,23,24}

Referencias

- Ledesma-Montes C, Garce's-Ortiz M, Hernández-Guerrero JC. Clinicopathological and immunocytochemical study of multifocal epithelial hyperplasia. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65:2211-7.
- Garlik, J. A; Calderón, S.; Buchner, A et al. Detection of human papillomavirus (HPV) DNA in focal epithelial hyperplasia. *J. Oral Pathol. Med.* 18: 172-7, 1989.
- Cohen PR, Hebert AA, Adler-Storthz K. Focal epithelial hyperplasia: Heck disease. *Pediatr Dermatol.* 1993;10:245-51.
- Estrada, L. Informe preliminar sobre algunos aspectos odontológicos de los Indios Caramanta. *Bol. Inst. Antropol. Medellín, Colombia.* 1: 319-21, 1956.
- Estrada L. Estudio médico y odontológico de los indios Kátios del Choco. *Temas Odontológicos: Medellín, Colombia.* 1960; 7: 198-210.
- Soneira, A. y Fonseca, N. (1964). "Sobre una lesión de la mucosa oral en los niños indios de la misión de los Angeles Tokuko Venezuela" en *Acta Odontológica.* 29: 109-119.
- Archard HO, Heck J, Stanley H. Focal epithelial hyperplasia: an unusual oral mucosal lesion found in Indian children. *Oral Surg* 1965; 20: 201-212.
- Jarvis, A; Gorlin, R. Focal epithelial hyperplasia in an Eskimo population. *Oral Surg.* 33: 227 -8, 1972.
- García-Corona C, Vega-Memije E. Association of HLADR4 with human papillomavirus infection in patients with focal epithelial hyperplasia. *Arch Dermatol* 2004; 140: 1227-1231.
- Van Wyk, C. W; Harris, A. M. P. Focal epithelial hyperplasia: a survey of two isolated communities in the Cape province of South Africa. *Community Dent. Oral Epidemiol.*, 15: 161-3, 1987.
- Praetorius-Clausen, F. and Willis, J. M. (1971), Papova virus-like particles in focal epithelial hyperplasia. *European Journal of Oral Sciences*, 79: 362-365.
- Durso BC, Pinto JMV, Jorge JJ; Almeida OP (2005). Extensive focal epithelial hyperplasia: Case report. *J Can Dent Assoc*, 71(10): 769-71.
- Jayasooriya PR, Abeyratne S, Ranasinghe AW, Tilakaratne WM (2004). Focal epithelial hyperplasia (Heck's disease): report of two cases with PCR detection of human papillomavirus DNA. *Oral Dis*; 10(4): 240-3.
- Romero MCA, Reyes VJO. Hiperplasia epitelial focal (enfermedad de Heck). Presentación de un caso. *Medicina Oral* 2001; 3 (3): 118-121.
- Witkpp, C. JR; Niswander, J.O. Focal epithelial hyperplasia in Central and South American Indians and Latinos. *Oral Surg.* 20: 213-7, 1965.
- González M, Suarez R, Canul J, Conde L, Eljure N. Multifocal epithelial hyperplasia in a community in the Mayan area of Mexico. *International Journal of Dermatology* 2011, 50, 304-309.
- Rosa LN, Gedoz L. Hiperplasia epitelial focal: ¿por qué enfermedad de Heck? *Avances en Odontología* 2003; 19 (5): 239-247.
- Limongi L, Jiménez C (2006). Prevalencia de la infección por virus papiloma humano en la cavidad bucal en pacientes pediátricos. *Acta Odontológica Venezolana. Volumen 44 n° 2.*
- Wallace, J. R. Focal epithelial hyperplasia (Heck's disease): report of case. *J. Am. Dent. Assoc.* 93:118-20, 1976.
- Nartey NO, Newman MA, Nyako EA. Focal epithelial hyperplasia: report of six cases from Ghana, West Africa. *J Clin Pediatr Dent* 2002;27:63-66.
- Swerdlin A, Berkowitz C, Craft N. Cutaneous signs of child abuse. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:371-392.
- Regezi J, Sciubba J (2006). *Patología Bucal. Correlaciones clínicopatológicas.* McGraw-Hill Interamericana. Tercera Edición México.
- Carlos BR, Sedano HO. Multifocal papillomavirus epithelial hyperplasia. *Oral Surg Med Pathol* 1994; 77: 631-635.
- Stephen KT. Human papillomavirus infections. Epidemiology pathogenesis and host immune response. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:18-23.

Sarna noruega en un paciente con síndrome de Down. Reporte de un caso.

Gladys Zambrano Mora*

Resumen

La sarna noruega es una ectoparasitosis que se caracteriza por hiperinfestación de ácaros, produciendo placas hiperqueratósicas en sitios no habituales de la sarna común. Asociada a estados de inmunosupresión. Se presenta el caso de un paciente con síndrome de Down y placas costrosas blancogrisáceas en región cefálica y espacios interdigitales de manos y pies. Se le administró ivermectina y terapia tópica con queratolíticos, permetrina al 5% con excelente respuesta desde la primera semana.

Palabras Claves

Sarna noruega, síndrome de Down, ivermectina

Summary

The scabies Norwegian is an ectoparasitic infection that characterizes by hyperinfection of mites producing hyperkeratosis plaques in no habitual sites of the common scabies. Associated to immunosuppression states. One appears case of a patient crusted gray white lesions with syndrome of Down and plates in cephalic region and interdigital spaces of hands and feet. I administer to ivermectina and topical therapy to him with permetrina to 5%, keratolytics with excellent results the first week.

Keywords

Key words: Scabies Norwegian, syndrome of Down, ivermectin

Caso clínico

Masculino de 28 años de edad, con síndrome de Down e hipotiroidismo. Presenta placas blanco grisáceo, costrosas y fisuradas en: cabeza, nuca, pabellones auriculares y áreas interdigitales de manos y pies de diez meses de evolución (Foto 1 y 2). En el resto del cuerpo se observa piel seca, liquenificada y lesiones de rascado. Había recibido tratamiento con anti-histamínicos, emolientes y corticoides tópicos sin mejoría. El estudio directo de las lesiones reportó huevos y parásitos adultos de *Sarcoptes scabiei*. Recibió tratamiento con ivermectina 200 mcg/kg, dos dosis con intervalos de una semana, en combinación con permetrina tópica al 5%, vaselina salicilada al 5% para remover las costras e hidroxicina. Con notable mejoría desde la primera semana de tratamiento.

Introducción

La sarna común o clásica es una ectoparasitosis humana que se presenta a nivel mundial y es endémica en comunidades pobres de algunos países, puede afectar a todos los grupos etarios, raciales y sociales. Producida por el *Sarcoptes scabiei* variedad *hominis* la manifestación clásica es el prurito nocturno intenso. Las lesiones típicas son el surco acarino, pápulas, escoriaciones y a veces vesículas localizadas en superficie flexoras de las muñecas, axilas, glúteos, mamas, región interdigital, periumbilical y áreas genitales.^{1,2}



Foto 1: Placas costrosas blancogrisáceas en cabeza, nuca y pabellones auriculares



Foto 2: Placas costrosas interdigitales.

La sarna noruega o costrosa es una forma clínica de la sarna, que se diferencia de la forma clásica por la cantidad de parásitos, localización de las lesiones en sitios no habituales, prurito leve o ausente y ser altamente contagiosa. Se presenta en pacientes con deterioro del sistema inmune, trastornos neurológicos y discapacidades.^{3,4}

Discusión

La escabiosis humana es una ectoparasitosis producida por *Sarcoptes scabiei* variedad *hominis*. Infección que se produce por el contacto directo de piel a piel o por fómites ya que el ácaro es capaz de sobrevivir hasta 4 días en la ropa de cama y toallas.^{1,2} Se han descrito dos formas clínicas: La sarna clásica y la sarna noruega, costrosa o hiperqueratósica.²

En 1848 Danielssen y Boeck fueron los primeros en describir esta condición en pacientes noruegos con Hansen y la consideraron como una forma de lepra endémica. En 1851 la etiología correcta fue atribuida al ácaro de la sarna y Hebra nombró a la enfermedad sarna noruega.³

En la sarna clásica se encuentran pocos ácaros, 10 a 15 hembras. La inmunidad celular ocasiona una respuesta de linfocitos CD4 de tipo TH2, que activan linfocitos B y eosinófilos produciendo la liberación de citoquinas IL4, IL10 que a su vez inducen la proliferación de mastocitos y liberación de aminas vasoactivas, responsables del prurito intenso.^{1,4} La forma costrosa se produce cuando la replicación del ácaro no es controlada por el sistema inmune del huésped y se desarrolla una hiperinfestación.⁵

Se asocia a estados de inmunosupresión como colagenopatías, diabetes mellitus, síndrome de Down, postransplantados, terapia inmunosupresora tópica y sistémica, insuficiencia renal crónica, leucemia, linfoma e infecciones: lepra, HIV y HTLV-1.^{4,5} Los individuos inmunocompetentes rara vez desarrollan sarna costrosa. Condiciones no inmunosupresoras como neuropatía, artropatías graves, retraso mental, trastornos psiquiátricos también son factores de riesgos debido a la incapacidad para rascarse en respuesta a la picazón, esta acción (rascarse) es importante porque ayuda a remover mecánicamente los ácaros y destruir sus madrigueras.^{5,7}

Clínicamente se observa escamas y costras amarillentas o gris blanquecinas, muy adherentes, a menudo fisuradas que se extiende fuera de las líneas de Hebra, localizándose en cuero cabelludo, pabellones auriculares, dorso de manos, muñecas, palmas y plantas. La presencia de prurito es variable pudiendo estar ausente.^{2,8}

La reacción a la infestación masiva de ácaros produce una capa cornea gruesa imitando dermatosis como dermatitis seborreica, enfermedad de Darier, dermatitis herpetiforme, erupciones inducidas por fármacos y psoriasis rupioides u ostrácea.⁵



Foto 3 y 4: Resultados clínicos después de dos semanas de tratamiento



El diagnóstico presuntivo es clínico y el definitivo se confirma con la visualización del parásito, huevos o heces.² En la actualidad se utiliza la dermatoscopia como técnica diagnóstica que permite identificar el surco acarino y el cuerpo triangular del ácaro al final del surco.^{2,9} El diagnóstico de sarna siempre debe ser considerado en pacientes con neoplasias avanzadas y prurito asociado. Además, esta forma de sarna puede ser una complicación de la terapia inmunosupresora tópica y sistémica.⁹

La ivermectina es una alternativa terapéutica segura. Esta lactona macrocíclica posee actividad antiparasitaria potente, se recomienda 200 mcg/kg dos o más dosis dependiendo de la severidad del cuadro, en combinación con permetrina tópica al 5% y agentes queratolíticos para remover las costras y facilitar la penetración del medicamento tópico.^{1,2}

En nuestro paciente con síndrome de Down, que es la causa genética más común de discapacidad intelectual asociada a susceptibilidad de infecciones por defecto del sistema inmunitario, además del uso crónico de esteroides tópicos, reunía las condiciones para el desarrollo de sarna costrosa. El tratamiento con ivermectina oral fue bien tolerado y se logró la resolución completa del cuadro clínico.

Bibliografía

1. Currie B, and McCarthy J. Permethrin and Ivermectin for Scabies *N Engl J Med* 2010; 362:717-25
2. Contreras-Ferrer P y col. Sarna noruega con excelente respuesta a ivermectina oral. *Piel*. 2013; 28:11-3.
3. Sampathkumar K, et al. Scabies in renal transplant *Indian Journal of Nephrology* April 2010; 20: 89-91
4. Cortez F, y col. Sarna costrosa: Reporte de 4 casos. *Dermatol Peruana* 2010; 20(4) 245-249
5. Bastos Costa J, Rocha-Sousa VLL, Trindade PB, Paulo Filho. Norwegian scabies mimicking rupioid psoriasis. *An Bras Dermatol*. 2012; 87(6):910-3.
6. Rengifo-Pinedo L, y col. Sarna noruega con linfoma cutáneo en paciente HTLV-1 positivo. *Dermatol Peruana* 2007; 17(1):48-51
7. Gualdi G, Bigi L, Galdo G, Pellacani G. Neonatal Norwegian scabies: three cooperating causes. *J Dermatol Case Rep*. 2009 Aug 24; 3(2):34-7.
8. Towersey L, Cunha MX, Feldman CA, Castro CGC, Berger T. Dermoscopy of Norwegian scabies in a patient with acquired immunodeficiency syndrome *An Bras Dermatol*. 2010; 85(2): 221-3
9. Binic I, Jankovic A, Jovanovic D, and Ljubenovic M. Crusted (Norwegian) Scabies Following Systemic and Topical Corticosteroid Therapy. *Korean Med Sci*. 2010; 25: 188-91



Dermatología

sociedad ecuatoriana de dermatología

Volumen 18 N° 1-4 2012