



DERMATOLOGIA

SOCIEDAD ECUATORIANA DE DERMATOLOGIA

CASOS CLINICOS

- Bartonelosis en el Ecuador
- Elastosis perforante serpiginosa
 - Pénfigo paraneoplásico
- Síndrome de Rothmund Thomson
 - Micosis fungoide
 - Esclerosis sistémica
 - Nevus lipomatoso

TERAPEUTICA

- Tratamiento de la eritrodermia psoriásica con talidomida
-

Volumen 2, Núm. 3, Diciembre 1993

DERMATOLOGIA

SOCIEDAD ECUATORIANA DE DERMATOLOGIA

VOLUMEN 2 - NUMERO 3 - DIC. 1993

REVISTA DERMATOLOGIA

Director

Dr. A. Molina H.

Dirección Administrativa

Dr. Patricio Freire M.

Editor - Jefe de redacción

Dr. Santiago Palacios A.

Tesorero

Dr. Galo Montenegro

Secretario

Dr. Luis Moncayo B.

Consejo Editor

Dr. Gonzalo Calero

Dr. Servio Peñaherrera

Dr. José Ollague

Dr. Mauricio Coello

Dr. Claudio Arias

Dr. Marcelo Merchán

Dr. Oswaldo Reyes

Laboratorios Anunciantes

Alcon

Bayer

Janssen

Pfizer

Sandoz

Schering Ecuatoriana, C.A.

Schering-Plough

SUMARIO

EDITORIAL - CILAD

Dr. M. Briones Ibarra 62

CASOS CLINICOS

Bartonelosis en el Ecuador. Revisión y Reporte de un caso
L. Soria Arteaga 63

Elastosis perforante serpiginosa

G. Montenegro Lopez, C. Caviedes Vallejo, M. Ordoñez 68

Pénfigo Paraneoplásico

P. Valle Santana, E. Jiménez Blázquez, R. Suárez Fernández,
C. Villegas Fernández, E. Roó Rodríguez, E. Sanchez Yús. 71

Síndrome de Rothmund Thomson.

A. Cedeño Alcivar, P. Félix Velásquez, G. Calero H. 73

Micosis Fungoide.

J. Ruiz, X. Hinojosa. 76

Esclerosis sistémica y/o sus variantes.

C. Procel, S. Palacios. 79

Nevus lipomatoso

L. Moncayo B. P. Freire M. 83

TERAPEUTICA

Tratamiento de la Eritrodermia Psoriasica
con Talidomida
B. Garzon Aldás, H. Garzón Váscones. 85

RESUMENES BIBLIOGRAFICOS 88

CASOS CLINICOS

BARTONELOSIS EN EL ECUADOR. REVISION Y REPORTE DE UN CASO

L. Soria Arteaga.

Unidad de Dermatología, Venereología y Alergia: "Dr. Wenceslao Ollague L."
Guayaquil-Ecuador.

RESUMEN

Se describe un caso de verruga peruana en un joven de 15 años de edad. El paciente mostró pápulas eritematosas y verruciformes diseminadas, además de una excrecencia tumoral en muslo izquierdo.

SUMMARY

A case of Peruvian wart in a 15-years male native from Manabí province (zone of Cadecito), is described. The patient showed disseminated erythematous-Sverruciform papulae and a tumor-like excrecence on his left thigh.

PALABRAS CLAVES: Bartonelosis. Verruga Peruana. Enfermedad de Carrión.

INTRODUCCION

La Bartonelosis también denominada enfermedad de Carrión, verruga peruana o andina, fiebre de Oroya y Sirki, es una enfermedad infecciosa no contagiosa de carácter endémico que es causada por la bartonella baciliformis, bacteria pleomórfica, Gram negativo, que mide de 1-3 μ de largo, es mótil y posee gran afinidad por los eritrocitos y las células del sistema histio-monocitario, se tiñe con colorantes del grupo Romanoski, giemsa, con los cuales los organismos se tiñen de color rojo (1-2).

La bartonella se puede cultivar en los siguientes medios de cultivo: agar sangre, medio de Noguchi-Linderberg y hemocultivos en caldo nutritivo. Las bacterias se desarrollan a 28 °C, en medio aerobio y después de 10 a 14 días de incubación. (2).

EPIDEMIOLOGIA.- La bartonella es transmitida por la picadura de insectos del género flebotomus o moscas de arena de las que existen varias especies como el Lutzomía verrucarum, Noguchi y Peruvianus. (3-4).

Estos insectos toman la bartonella de sus reservorios que son los enfermos convalescientes y los portadores crónicos sanos, estos últimos son personas que por un tiempo variable portan en forma asintomática la bartonella. Se piensa que ciertos animales menores como perros, gatos y ratas serían también reservorios que ayudarían a mantener la enfermedad en el área endémica, ya que en el humano el estado de portador es muy corto.

En 1948 Hertig encontró en una zona endémica del valle de Rimac en el roedor campestre: phyllotis sp, la bartonella baciliformis. (5).

Se deben tomar en cuenta los hábitos de los flebotomus: la picadura la produce la hembra hematófaga y por lo general en la noche. (3).

HISTORIA

La bartonelosis es conocida desde el reinado de los Incas, se ha encontrado representada en huacos de la cerámica Mochica del siglo IV-VIII ac, estas son pruebas gráficas de que la verruga peruana y uta estaban asociadas al culto de la papa. (6).

En el siglo XVI en la historia de la conquista del Perú publicada por Zarate en 1545 se habla de los padecimientos de los españoles que morían en 20 días con "verrugos de carne". (7).

El primer registro de la enfermedad fue realizado por

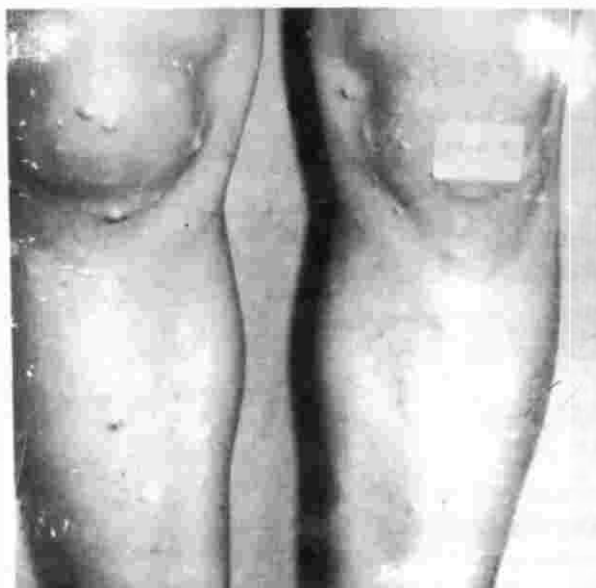


Fig. 1. Imagen clínica

Gago Vadilla en 1630, se pensaba entonces que esta enfermedad era una forma de pian modificado por ciertas circunstancias como la altura. (8).

En 1870 se produce una epidemia de fiebre entre los trabajadores de la construcción de la vía del tren central entre Lima y Oroya, donde murieron aproximadamente 7000 personas, la mayoría de los cuales fueron llevadas a la ciudad de Oroya por lo que toma el nombre de fiebre de Oroya.

En 1881, el estudiante de medicina limeño, Daniel Carrión para probar que la verruga peruana y la fiebre de Oroya forman parte de la misma enfermedad, se inoculó sangre de verruga, 21 días después presentó fiebre de Oroya y 16 días después murió. (7-9).

En 1898 Ernesto de Odriozola publica una monografía extensa de esta enfermedad. (10).

En 1905 Barton descubrió elementos similares a bacilos dentro de los glóbulos rojos de dos personas enfermas.

En 1913 este hallazgo fue confirmado por una comisión de Harvard y denominaron a estos organismos bartonella baciliformis, en honor de su descubridor.

En 1939 la enfermedad se descubrió en Colombia por Patino Camargo.

En 1940 fue descubierta por primera vez en el Ecuador por Montalván y Morán en la provincia de Loja.

ZONA GEOGRAFICA. La bartonellosis solamente ha sido descrita en América en ciertos valles montañosos y húmedos de Perú, Ecuador y la zona sur de Colombia en

alturas que van de los 1500-3000 mts sobre el nivel del mar en quebradas profundas formadas por la elevación de cadenas montañosas, son zonas relativamente calientes de día y frías de noche, con escasa vegetación, áreas donde vive el flebotomus. Se producen epidemias durante la estación lluviosa. (5).

Existen casos descritos por el profesor Rocha Lima como pseudo verruga en Honduras y el Amazonas Brasileño. Se han reportado casos similares en Guatemala y Chile. (2-6).

MANIFESTACIONES CLINICAS

La bartonellosis tiene un período de incubación de 16 a 22 días. Existen tres fases de la enfermedad:

1.- Fase aguda, de invasión o hemática.- Dura de 15 a 30 días, se inicia con malestar general, anorexia, fiebre irregular y epistaxis. Posteriormente se inicia el cuadro anémico que es muy grave (fiebre grave de Carrión), que puede llevar a la muerte. La anemia es de tipo hemolítico con hiperplasia de la médula ósea lo que da lugar, a la aparición de elementos nuevos en la sangre: normoblastos, megaloblastos y además la formación de focos eritropoyéticos en todo el organismo, con linfadenopatía generalizada y esplenomegalia.

2.- Período intercalar.- En esta fase el cuadro clínico mejora, existe aumento de glóbulos rojos, disminución de la fiebre. Se corresponde con la llamada "crisis sanguínea de Monge", que es el momento en el cual la bartonella dejan la sangre circulante quedando en su lugar figuras de degeneración de la bartonella, pero por otro lado existe mayor predisposición a otras infecciones sobre todo la salmonelosis. (2).

El paciente puede superar esta fase o seguir a la postración y muerte, o puede pasar al tercer estadio.

3.- Fase de estado, subaguda o histiodes de Weiss.- Disminuyen los síntomas de la fase anterior y se presenta un brote verrucoso, se trata de tumores tipo angiomaso localizados sobre todo en la superficie extensora de las extremidades, pero pueden presentarse en otros sitios incluso palmas, plantas y mucosas: conjuntiva y laringe. (6).

A las lesiones verrucosas suelen acompañar lesiones inespecíficas como: eccema, prurito, folliculitis y acné.

Tipo Miliar.- Son lesiones múltiples, pequeñas que aparecen primero con máculas rosadas que luego pasan a pápulas rojo-oscuro, son de consistencia blanda superficie brillante, se localiza en cabeza y extremidades.

Tipo nodular.- Son más grandes y profundas que las anteriores, se desarrollan lentamente y pueden ulcerarse.

Tipo mular.- Son las más grandes, sobresalen de la piel a la cual se unen por una base pedunculada, se localizan en las flexuras y tienen peligro de producir hemorragia. Estas lesiones se desprenden y no dejan cicatriz.

HISTOPATOLOGIA

Se trata de una hemangiona capilar proliferante con presencia de masas de bartonellas intracitoplasmáticas dentro de las células edematosas. Pueden haber trombosis u oclusión de los vasos.

En 1983 el Dr José Ollague T realizó la evolución histopatológica de la verruga peruana y encontró:

Al tercer día: proliferación aparentemente intraepidérmica de tipo angioblástico rodeada por epitelio.

Al sexto día el granuloma crece y el collarite epidérmico se abre. Se encuentran vasos que nutren la lesión por debajo de ella y un infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares neutrófilos.

Posteriormente los vasos que nutren la lesión se vuelven muy dilatados, se encuentran focos hemorrágicos en la perifería y en el centro de la lesión acúmulos de células endoteliales.

A los 25 días se encuentra un granuloma bien formado con más células endoteliales e invasión de células plasmocitoides inmaduras. La epidermis se encuentra por lo general ulcerada. Posteriormente las células plasmocitoides se transforman en células plasmáticas.

A los 60 días comienza la involución: las lesiones se profundizan y aplanan.

La diferencia histológica de la verruga peruana se debe hacer con el sarcoma de Kaposi, angioma capilar, granuloma piógeno, molusco contagioso y angiomatosis bacilar.

CURSO DE LA ENFERMEDAD

Es variable, puede ocurrir remisión espontánea o posterior a la terapia en un lapso de 1 a 6 meses.

Por lo general se produce incomunicada permanente, pero existen ciertos pacientes en los cuales la bartonella puede permanecer dando recaídas posteriores, también se observan casos de reinfección en áreas endémicas. (3).

INMUNOLOGIA

Se han realizado algunos estudios para determinar los niveles de inmunoglobulinas durante las diversas fases de la enfermedad y su relación con el pronóstico de la misma, es así como Contreras G. refiere en su estudio que los pacientes que presentan disminución de IgG desde el principio de la enfermedad serán los casos más graves

que lleven a la muerte, estos también tendrán aumento de IgM y consumo del complemento. (5,11,12).

COMPLICACIONES

Durante la primera y segunda etapa se pueden producir infecciones inespecíficas sobre todo por salmonela, así también tuberculosis exudativa, septicemia, neumococos, paludismo larvado y amebiasis. (6).

Durante el estado de verruga se puede complicar con: úlceras, hemorragia y sobreinfección.

METODOS DIAGNOSTICOS

El hemograma nos demuestra anemia macrocítica hipocrómica con anisocitosis, poiquilocitosis y policromatofilia, se encuentran cuerpos de Howell-Jolly, en los glóbulos rojos (1).

Al inicio de la enfermedad existe leucocitosis con leucocitos inmaduros y neutrofilia; posteriormente al iniciarse la crisis sanguínea existe monocitos con eosinofilia (7).

Se encuentra aumento de bilirubina sin hemoglobinuria ni hemoglobinemia. Durante la fase hemática se debe realizar la búsqueda de bartonella baciliformis en frotis de sangre periférica. Una reacción de aglutinación directa con suspensión de bartonella demuestra la presencia de anticuerpos a títulos mayores de 1:10. (5-9).

Con las tinciones de Giemsa de frotis de la superficie sangrante de las verrugas podemos encontrar las bartonellas dentro de las células endoteliales (aquí las bartonellas aparecen en forma cocoide). (3).

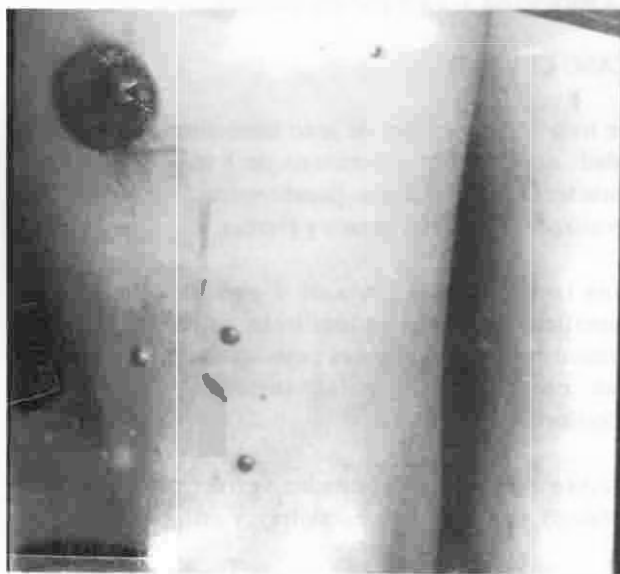


Fig. 2. Forma mular de la verruga peruana en el mismo paciente.

sector de Manabí nos confirma su carácter endémico. Pensamos que el hallazgo de casos esporádicos de esta enfermedad se debe a la benignidad de su presentación en el Ecuador, tanto en su forma febril como en su forma hística, a la resolución espontánea de la forma verrucosa, también puede deberse a error en el diagnóstico al confundir esta patología con otras que cursan con fiebre y anemia como es el paludismo. Es por esto necesario una correcta orientación a los habitantes de las zonas endémicas especialmente lo que concierne a medidas de prevención y conocimientos de los hábitos del vector, además de un entrenamiento adecuado al personal médico que labora en el sector, para que se realice el diagnóstico adecuado y la pesquisa oportuna de los casos.

BIBLIOGRAFIA

1. Demis.: Clinical Dermatology. Vol 3 (16-34) JB Lippincott company Philadelphia 1990.
2. Allen A.C.: The skin. Threature clinicopatológico. (364-368). The Mosby company. 1954.
3. Calero H. Centeno C.: Casos de verruga peruana en la parte sur de la provincia de Manabí. Revista de difusión del Colegio de Médicos de Manabí. Galeno (16-17). vol 3 1980.
4. Gay Prieto.: Dermatología verruga peruana. (396-398). octava edición Editorial científica. Barcelona 1976.
5. Burstein Alava.: Enfermedades infecciosas y parasitarias. verruga peruana. Praxis médica LII edición. (6275). Madrid 1983.
6. Weiss P. Revista de la Sociedad peruana de dermatología 1: 9-27, 1967.
7. Stitts.: Diagnosis, prevention and treatment of tropical diseases. séptima edición. (997-1014). Blakiston. Philadelphia 1944.
8. Manson H.F.: Enfermedades tropicales. Verruga Peruana. séptima edición (300-302). Salvat editores. Barcelona 1924.
9. Degos R. Dermatologie. Verruga peruvienne. (627). sexta edición. Editions medicales flammariion. France 1953.
10. Odriozola E.: La maladie de Carrión ou la verruga peruvienne. Paris 1898. Tesis.
11. Colichon A.: Estudios inmunológicos de la enfermedad de Carrión. Tesis. Lima 1983.
12. Madero M.: Historia de la medicina en la provincia del Guayas. CDCN del Guayas 1955.
13. Paredes B. V.: Historia de la medicina en el Ecuador. CC Quito 1963.
14. Alvarez J.: Epidemia de Coaque. Historia de la Medicina Tropical Ecuatoriana Guayaquil 1987.
15. Ollague W, Guevara A.: Verruga peruana en el Ecuador. Medicina cutánea vol V # 4 (235-239). Ecuador 1977.
16. Ollague W.: Manual de Dermatología y Venereología. sexta edición (203-209). Editorial alpha. Ecuador. 1984.
17. Ollague W.: Presentación de tres casos de verruga peruana II jornadas ecuatorianas de dermatología. Guayaquil- Ecuador. Abril 1976.



ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA

G. Montenegro Lopez *, C. Caviedes Vallejo*, M. Ordoñez**

* Médicos dermatólogos, ** Médico patólogo.
Quito.

RESUMEN:

Presentamos un caso de elastosis perforante, en un joven de 15 años con lesiones en región preauricular, no presentando el paciente asociación con ninguna otra molestia o enfermedad.

SUMMARY:

We present a case of Perforating Elastosis in a 15 years old child with lesions in the preauricular region; this patient did not present any association with any other claim or pathology.

PALABRAS CLAVES: Elastoma perforante. Elastosis perforante serpiginosa. Elastoma intrapapilar perforante. Enfermedad de Lutz-Muscher.

INTRODUCCION:

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una rara afección de la piel que se manifiesta en sujetos de sexo masculino, probablemente determinada genéticamente. Aparece en los primeros decenios de vida (1).

Alrededor del 26% al 40% de los casos conocidos de E.P.S., se han asociado a mongolismo o desórdenes genéticamente determinados del tejido conjuntivo, como el síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta, pseudoxantoma elástico, síndrome de Rothmund-Thomson, síndrome de Marfan, acrogeria y poiquilodermia congénita. (2,5).

Aunque su etiología es desconocida, se cree que son de naturaleza névica, una displasia del tejido elástico y la acción de traumatismos en sujetos afectados de anomalías congénitas de la piel. (1).

Se caracteriza por la expulsión del tejido elástico dérmico a través de la epidermis, como una especie de tumor extendido (3). El material eliminado a través de la epidermis deriva de las fibras elásticas de la dermis superior. (4).

Clinicamente se observan pequeñas pápulas, córneas o

umbilicales, distribuidas de un modo característico en líneas, círculos o segmentos de círculos, con un patrón serpiginoso; otras veces las pápulas individuales adoptan un aspecto crateriforme con un borde elevado y un tapón central.

La nuca y las caras laterales del cuello son más afectados, pero puede aparecer también en las mejillas, en los brazos y en los muslos; a veces son bilaterales y simétricas.

El curso clínico es imprevisible, pueden persistir durante años, eventualmente sufren una regresión espontánea para originar cicatrices atróficas residuales.

La histología muestra el gran aumento de tamaño de las fibras elásticas en la dermis más superior y



Fig. 1. Lesiones clínicas

particularmente en las pápilas dérmicas. (7) El aspecto más característico es como un volcán. La sustancia eosinófila de la dermis superficial perfora la epidermis formando un túnel, y en la superficie presenta una formación córnea. (1).

No existe una terapia eficaz, se puede intentar varias alternativas como curetaje o crioterapia; debe evitarse la extirpación y la dermoabradición. (1,2,4).

Mehregan, Nyters en relación a la colagenosis reactiva perforante, originalmente postularon que un trauma menor superficial en personas genéticamente susceptibles, provocaba necrobiosis del colágeno a nivel de la dermis el cual era posteriormente removido por la eliminación transepitelial. (8,9)

También se piensa que en la patogenésis de estas lesiones juegan un papel importante la xerosis de la piel, el prurito, la diabetes, enfermedad renal y enfermedades del hígado.

Rapinjo, Herber y Drucker reportan casos de dermatitis perforante adquirida, más frecuentemente vista en adultos y asociada a personas con daño renal y/o diabetes. (10,11,12).

Se han asociado a casos de enfermos que padecen del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) que han presentado dermatosis perforante. Como las lesiones dermatológicas estaban localizadas en sitios accesibles a inyección, presumimos que el trauma y/o las drogas han debido participar en la patogénesis de las lesiones, en la cual se constata la eliminación de fibras elásticas y fibras colágenas conjuntamente. (7).

CASOCLINICO

Paciente varón de 14 años de edad, quien desde hace aproximadamente un año y medio, atrás, comienza la lesión a manifestarse en región preauricular de manera bilateral, como pequeñas pápulas eritematosas, que toman una disposición circular y van creciendo paulatinamente, provocando discreto prurito eventual. (Fig. Nº 1).

Exámenes complementarios (biometría hemática, urianálisis: normales).

Examen anatomopatológico: la epidermis aparece cubierta por hiperqueratosis compacta que alterna con áreas de ortoqueratosis. En la zona de apertura de los orificios foliculares, el estrato córneo forma gruesos tapones de queratina compacta y paraqueratosis. Centralmente la epidermis es acantósica y contiene, a este nivel, varios orificios perforantes, los cuales están localizados muy proximalmente al acrotiquio (Fig. Nº 2).



Fig. 1. Imagen histológica. Eliminación transepidermica. A, B.

En el interior hay material necrótico basófilo, numerosas células inflamatorias predominantemente del tipo polimorfonuclear, restos nucleares (nuclear dusts) y fragmentos eosinófilos de fibras que bien podrían corresponder a fibras elásticas. En el fondo epidérmico de la lesión, cuando esta se abre a la dermis, se ven proliferaciones del epitelio que parecen pinzar el origen del trastorno, en su porción superior contiene un denso infiltrado inflamatorio mononuclear y perivascular, están dilatados e hiperémicos. El cuerpo papilar aparenta contener una mayor cantidad de fibras elásticas. (Fig. Nº 3) Cuadro histológico sugestivo de una elastosis perforante serpiginosa

COMENTARIOS

Se trata de una enfermedad rara, son pocos casos los descritos en la literatura mundial

Este paciente se encasilla perfectamente tanto clínica como histopatológicamente en este cuadro.

BIBLIOGRAFIA

1. Monacelli M., Nazzaro P.: Dermatología y Venereología, Volumen 1. Editorial Società Editrice Libreria, Milano-Italia 1967. (pp. 531-533).
2. Fitzpatrick: Dermatología en Medicina General, Segunda

edición. Editorial Medicina Panamericana, Buenos Aires, 1980 (pp. 742-743).

3. Darier J.: Compendio de Dermatología, Sexta edición. Editorial Salvat Editores S.A., Barcelona 1953 (pp. 431).

4. Rook A.: Tratado de Dermatología, Cuarta edición, Vol. 3. Ediciones Doyma, Barcelona 1989 (pp. 2005-2006).

5. Korting G.W.: Atlas de Dermatología Pediátrica. Tercera edición. Editorial Científico-médica, Barcelona 1978 (pp 110).

6. Lever W.F.: Histopatología de la piel. Quinta edición. Editorial Intermédica, Buenos Aires 1979 (pp. 225-226).

7. Reyes O., Arévalo C., Giansante E., Camejo O.: Dermatitis perforante adquirida en un paciente con Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA). Reporte de un caso.

Med. Cut. I.L.A. Vol. XX/1992 (pp. 13-16).

8. Mehregan A. H., Schwartz D. D., Livingood, C.S.: Reactive perforating collagenosis. Arch. Dermatol; 96:277-282, 1967.

9. Nyters A., Mehregan A. H.: Reactive perforating collagenosis (Mehregan): report of two new cases and review of the literature. Acta Derm. Venereol. (stockh) 53:375-380, 1973.

10. Rapini R.P., Herbert A. A., Drucker C.R.: Acquired perforating Dermatitis. Arch. Dermatol, 125: 1074-1076, 1989.

11. Millard P.R., Young E., Harrison D.E., Wojnarowski F.: Reactive perforating collagenosis: high ultra structural and immunohistologic studies. Histopathology, 10: 1047-1054, 1986.

12. García B., Rodríguez A., Caamacho F.: Uraemic Follicular Hyperkeratosis. clin. exp. Dermatol. 10:448-4548, 1985.

PRECURSORES DE LA DERMATOLOGIA

NOTAS BIOGRAFICAS

ABRAHAM BUSCHKE (1868 - 1943)

Abraham Buschke representa un modelo de profesor, científico y humanista.

Nace el 27 de septiembre de 1868 en Nakel-Natze; pierde a sus padres a muy temprana edad influenciando este hecho en toda su vida. Estudia medicina con muchas dificultades económicas en las Universidades de Greifswald, Breslau y Berlín. Recibe influencias de Neisser (1895-1897) interesándose por la bacteriología y las enfermedades infecciosas; posteriormente trabaja con Lesser en Berlín (1897-1904). En 1902 forma parte de la Sociedad Alemana para la Prevención de las Enfermedades Venéreas.

En 1906 cuando se abre el hospital Rudolf Virchow de Berlín, en aquella época, el más grande del mundo con 3000 camas; Buschke es nombrado director del Departamento de Dermatología con capacidad para 600 enfermos. Desde entonces su actividad es sobresaliente, adquiriendo un gran prestigio como humanista y dermatólogo. En 1928, a sus sesenta años, había participado en la elaboración de varios libros clásicos y en más de 250 publicaciones. Como consecuencia de su trabajo se han establecido varios síndromes y entidades que llevan su epónimo como el Síndrome de Buschke-Ollendorf (nevus de tejido conectivo más osteopoiquiosis), La condilomatosis gigante de Buschke-Lowestein, la melanosis caliente de Buschke (hiperpigmentación reticular luego de la aplicación del calor, cutis marmorata pigmentosa); la queratodermia palmoplantar maculosa, diseminada y simétrica de Buschke-Fischer (QPP punctata); el escleredema de Buschke. También fueron importantes sus estudios sobre el "Salvarsán", siendo el primero en describir los efectos indeseables del arsénico en la piel y órganos internos.

A pesar de sus grandes aportes en el campo dermatológico y humano, fallece a la edad de 75 años en el campo de concentración de Theresienstadt.

Dr. S. Palacios

PENFIGO PARANEOPLASICO

P. Valle Santana, E. Jiménez Blázquez, R. Suárez Fernández, C. Villegas Fernández, E. Rodríguez, E. Sánchez Yus.

Departamento de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario San Carlos .
Madrid.

RESUMEN:

Paciente mujer de 69 años con linfoma no Hodgkin. Durante su ingreso desarrolló erupción eritematosa pruriginosa seguida de aparición de ampollas. En el estudio histológico se aprecia acantolisis suprabasal y otros datos que confirman el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico (P.P.).

SUMMARY:

We present a female patient of 69 years old with non Hodgkin lymphoma. During her stay she developed a pruriginous erythematous eruptions, followed by bullous lesions. During the histopathologic study, it could be noted a suprabasilar acantholysis and other features that confirm the diagnosis of paraneoplastic pemphigus (PP).

PALABRAS CLAVES: Pénfigo. Linfoma no Hodgkin. Pénfigo Paraneoplásico.

INTRODUCCION

El Pénfigo Paraneoplásico (P.P.), es una enfermedad autoinmune recientemente descrita caracterizada por ulceraciones en mucosas y lesiones cutáneas polimorfas asociadas a neoplasia subyacente, principalmente del sistema linforreticular (1).

Representa un síndrome definido por cinco criterios (2):

1. Erupción mucocutánea con ampollas y/o erosiones.
2. Acantholisis epidérmica y cambios en la interfase.
3. Depósitos de Ig. G y complemento en epidermis y en la zona de la membrana basal, comprobables por inmunofluorescencia directa.
4. Detección de autoanticuerpos séricos contra varios epitelios.
5. Inmunoprecipitación de un complejo característico de proteínas de los queratinocitos con los anticuerpos séricos.

CASO CLINICO

Presentamos el caso de una mujer de 69 años con antecedentes personales de linfoma no Hodgkin tratado con radioterapia y quimioterapia. Ingresada por un cuadro de insuficiencia respiratoria restrictiva, posiblemente postradioterapia.

Durante su ingreso, presenta una erupción maculoeritematosa en cara anterior y posterior de tórax pruriginosa y levemente palpable. Se instauro tratamiento con emolientes, interpretándose el cuadro como un exantema medicamentoso. Posteriormente se aprecian pápulas y pequeñas erosiones en región del escote. Se

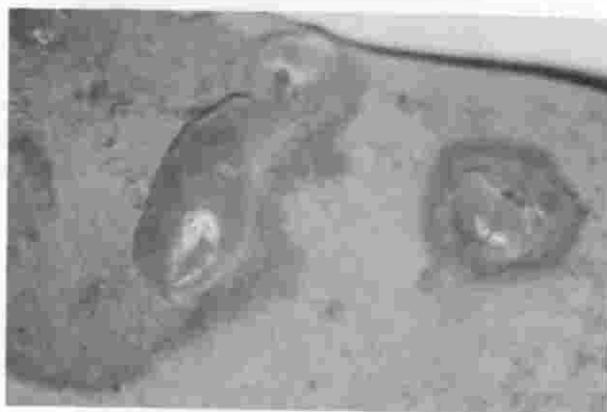


Fig. 1. Lesiones ampollosas tensas sobre placas eritematosas arciformes.

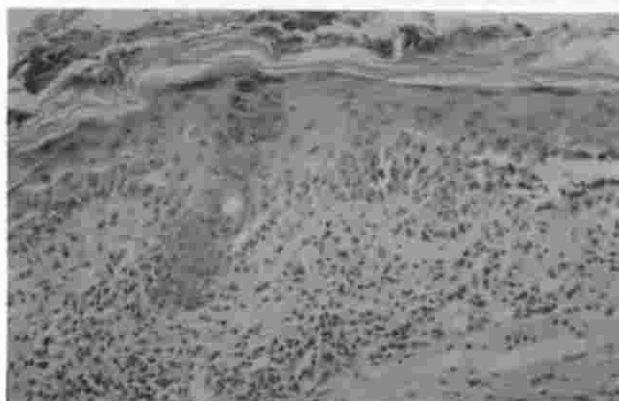


Fig. 2. En la imagen histopatológica se aprecia espongiosis, exocitosis y células necróticas aisladas, en epidermis así como un foco de acantolisis suprabasal.

realiza biopsia de una lesión erosiva, observándose una acantolisis suprabasal con necrosis de queratinocitos aislados y un infiltrado linfocitario en la unión dermoepidérmica junto a algunos eosinófilos.

A los pocos días comienza con lesiones erosivas en cara interna de muslos que asientan sobre placas eritematosas arciformes, sobre las que posteriormente aparecen ampollas tensas (fig. 1), así como alguna aislada en antebrazos. Mostraba el borde de la lengua erosionado, más intensamente en la punta.

Se realiza biopsia de una ampolla, observándose en dermis superficial un infiltrado con numerosos eosinófilos y algunos linfocitos. En la epidermis se observan pequeñas áreas de ligera espongiosis con exocitosis y células necróticas aisladas. Además se observa un foco de acantolisis suprabasal tipo pénfigo vulgar (fig. 2).

Por inmunofluorescencia directa se observan depósitos de Ig.G en la membrana basal y en el espacio intercelular.

Se instauro tratamiento con 120 mg/día de prednisona oral evolucionando favorablemente; no aparecen nuevas ampollas disminuyendo las lesiones papulosas y el exema, no obstante la situación respiratoria se agrava falleciendo la paciente en pocos días.

COMENTARIO

Consideramos que el caso presentado cumple los criterios clínicos e histológicos para incluirlo como PP, cuadro muy infrecuente, asociado a neoplasias (Linfoma no Hodgkin, LLC, timoma benigno, Tumor de Castleman, linfoma de células gigantes y sarcoma retroperitoneal de células fusiformes), casi todas ellas de mal pronóstico.

Las manifestaciones cutáneomucosas son variables comenzando generalmente con erosiones dolorosas en orofaringe y labios. Cuando aparecen las lesiones cutáneas son polimorfas con prurito de variable intensidad. Suele aparecer un eritema en parte anterior y posterior de tronco y extremidades, formando lesiones en diana en las que aparecen una ampolla central que recuerda al eritema multiforme o a una NET en los casos más avanzados (3).

La histopatología es característica e incluye acantolisis suprabasal, queratinocitos disqueratósicos, vacuolización de la basal y exocitosis de células inflamatorias hacia la epidermis (2). La acantolisis que se produce en el P.P. es indistinguible de la que aparece en el pénfigo vulgar.

La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de Ig.G y complemento en el espacio intercelular y a lo largo de la membrana basal de forma similar a la observada en el pénfigo vulgar. (4).

Los estudios de inmunoprecipitación con suero de pacientes con PP, muestran que los anticuerpos se unen a antígenos de pesos moleculares de 250,230,210y 190 Kd. Las bandas de 250 y 210 representan la desmoplaquina I y II respectivamente, la banda de 230 representa al antígeno del pénfigoide ampolloso y se desconoce el significado de la banda de 190 (3).

La acantolisis en el P.P. se puede explicar por la alteración de la función de los desmosomas a través de los efectos de los autoanticuerpos sobre la desmoplaquina I y/o II (5).

BIBLIOGRAFIA:

1. Camisa C, Helm T, et al: Paraneoplastic Pemphigus. A report of three cases including one long-term survival. *J. Am. Acad. Derm.* 27: 547-553, 1992.
2. Horn T.D., Anhalt G.J.: Histologic features of Paraneoplastic Pemphigus. *Arch. Derm.* 128: 1091-1095, 1992.
3. Anhalt G.J. et al.: Paraneoplastic Pemphigus, an autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia. *N. Eng. J. Med.* 323: 1729-1735, 1990.
4. Levwe W. F.: Pemphigus and Pemphigoid. *Sprindigoud III*. Charles Thomas Publisher, 1965 pp 15-74.
5. Ousler J.R. et al.: Autoantibodies against desmoplakins a component of the immune response against epithelia and tumor in paraneoplastic pemphigus. *J. Inv. Der.* 96:552-599.

SINDROME DE ROTHMUND THOMSON

A. Cedeño Alcivar, P. Felix Velásquez, G. Calero H.

Unidad de Dermatología Venereología y Alergia“ Dr. Wenceslao Ollague L “.
Guayaquil.

RESUMEN

Presentamos tres casos de Síndrome de Rothmund Thomson, ocurridos en tres hermanos (residentes en Guayaquil); nacidos de padres no consanguíneos y aparentemente sanos. A propósito de los mismos haremos una breve revisión de la literatura a cerca de esta rara genodermatosis.

SUMMARY

We report three cases of Rothmund Thomson Syndrome wich occured in three brothers (residents in Guayaquil), born from non consanguineous and apparently healthy parents. Regarding the same case we will make a short review of the literature concerning this rare genodermatosis

PALABRAS CLAVE: Rothmund Thomson

INTRODUCCION

El Síndrome de Rothmund Thomson (SRT) es un raro desorden hereditario caracterizado por cambios poiquilodérmicos de la piel que aparecen en la infancia (1). Fue reportado por vez primera por un oftalmólogo alemán, Rothmund en 1896, en 10 familiares de un pueblo havarío. Varias décadas después, Thomson, un dermatólogo británico, describe tres nuevos casos con poiquilodermia congénita y cambios óseos (2).

CASOS CLINICOS

CASO I.

Niño de 5 años de edad, nacido en Quevedo, residente en Guayaquil. Presenta desde los 6 meses de de edad, dermatosis de inicio en cara que luego se extiende a tronco y extremidades de forma progresiva.

Al examen físico se observa máculas discrómicas y eritematosas, pápulas predominantemente foliculares y segmentariamente verrucosas, localizadas en cara ,

pabellón auricular, región pectoral, periumbilical, extremidades superiores e inferiores, respetando flexuras, palmas y plantas.

No se encontró alteraciones en mucosas, dientes y uñas.

Además, predominio de discretas lesiones eritematosas telangiectásicas en pómulos, dorso de nariz y pabellón auricular. Las lesiones foliculares se hacen moderadamente verrucosas a nivel de codos y rodillas. Llama la atención la pérdida de vello en las partes afectadas.

Los exámenes de laboratorio , rayos x, fueron normales y fondo de ojo

CASO II

Paciente de sexo femenino de 32 meses de edad, hermana del anterior paciente; consulta por dermatosis que se inicia

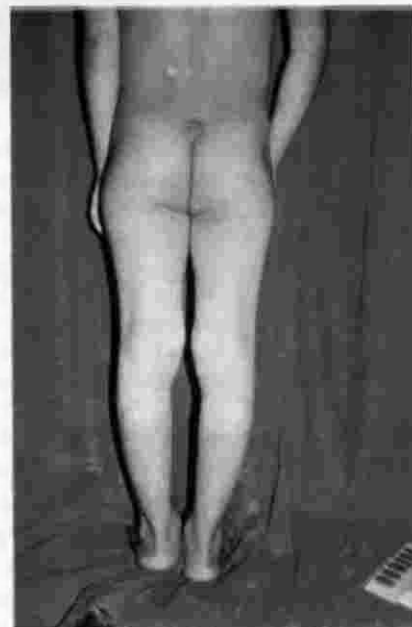


Fig. 1. Imagen clínica, lesiones poiquilodérmicas.



Fig. 2. Detalles de la imagen clínica.

a los seis meses de edad, con similares características a las descritas en el caso precedente. De igual forma, las lesiones se iniciaron en cara, para extenderse progresivamente a tronco y extremidades.

A la exploración se observa máculas eritematosas telangiectásicas en región malar y dorso de nariz. Lesiones eritematosas, discrómicas y discreta atrofia reticulada y moniliforme en región externa de antebrazos, de bordes eritematosos y vesiculosos, acompañados de lesiones papulosas hiperqueratósicas en codos.

En extremidades inferiores observamos lesiones discrómicas y eritematosas formando bordes circinados, vesiculosos y dos excoriaciones en hueso poplíteo, giúteos y tobillos.

No alteración de mucosas, uñas, dientes, palmas ni plantas.

CASO III

Paciente de sexo femenino de seis meses de edad, hermana de los pacientes ya descritos. Consulta por dermatosis de 15 días de evolución, caracterizada por máculas telangiectásicas en región malar, pápulas eritematosas en cara y discreto eritema en rodillas.

El estado general, desarrollo psicomotriz y físico de los tres niños es normal hasta el momento. Pruebas complementarias normales.

Estudio histopatológico de la paciente I reveló atrofia epidérmica, con focos de espongirosis en la unión dermoepidérmica, cambios que fueron diagnosticados como poiquilodermia.

En cuanto a la paciente II la biopsia diagnosticó dermatitis vesiculosa intraepidérmica.

COMENTARIO

Estos tres pacientes reportados, presentan el síndrome con manifestaciones puramente cutáneas; aunque se podría esperar cambios óseos con la progresión de la misma.

La alteración cutánea característica del SRT es la poiquilodermia de cara y extremidades (1,2,3,4); que consiste en atrofia de la piel, telangiectasias y discromías (2).

Este desorden comienza en la infancia y progresa, persistiendo en la edad adulta. Es dos veces más frecuentes en mujeres que en varones (3).

Alteraciones variables incluyen alopecia, distrofias dentarias y ungueales, cataratas juveniles, retardo en el crecimiento físico, hipogonadismo, malformaciones óseas y alta incidencia de neoplasias tanto cutáneas como extracutáneas (1,4,5). También estos pacientes desarrollan fotosensibilidad (4).

El total de casos publicados de este síndrome en la literatura mundial, asciende a 200 (1,5).

Se ha descrito que la exposición solar ayuda al desarrollo paulatino de las lesiones en mejillas y superficies de extensión de las extremidades (4).

La progresión clínica de la enfermedad cutánea es compleja, la fase temprana comienza como parches eritematosos, placas rojas eritematosas, a veces acompañadas de vesiculación o ampollamiento, como en el caso de la paciente II. Comienza característicamente en mejillas, extendiéndose a frente, orejas y cuello. Luego aparece eritema en extremidades. No hay compromiso temprano de palmas y plantas.

La fase activa puede durar meses o varios años. Después de la cual, las áreas afectadas se toman el aspecto de poiquilodermia, más marcada en las áreas expuestas al sol (3).

Las lesiones hiperqueratósicas pueden llegar a ser verrucosas y ocurren tempranamente. Queratosis actínicas han sido reportadas junto con calcinosis cutis (7).

El examen histopatológico puede demostrar aplanamiento epidérmico, en la fase activa, con edema de la unión dermoepidérmica; también vasodilatación e infiltrado perivascular en la dermis. Al desarrollarse poiquilodermia, ocurre atrofia epidérmica, acompañada de hiperqueratosis e hiperpigmentación de la capa basal. (1,7)

El 89% de pacientes con SRT inician su sintomatología dentro del primer año de vida (1). El inicio temprano de la misma no parece tener relación con el grado de severidad del cuadro (7). Sin embargo, el inicio temprano se relaciona a baja incidencia de hiperqueratosis en la edad adulta.

En cuanto al patrón de herencia, Rothmund, destacó que este síndrome se heredaba de forma autosómica recesiva (2); ya que en el siglo XIX eran frecuentes los matrimonios consanguíneos en Europa (1).

No obstante, un posible patrón de herencia autosómica dominante, con expresividad variable fue también descrito por Halman y Patiala en 1915 (1), estos casos serían más frecuentes que aquellos heredados de forma autosómica recesiva y revestirían menor gravedad (3).

No existe herencia ligada al sexo en el SRT. (6).

Se ha estudiado cariotipos normales de pacientes con SRT; y también están descritos casos con una doble trisomía de grupos de cromosomas DyG en otros pacientes (5).

Otro estudio reciente demostró trisomía 8 en 2.5% de linfocitos periféricos de un niño con SRT.

Se han reportado ocho casos de neoplasias malignas de piel asociados a SRT, que incluyen: Ca, escamocelular, enf. de Bowen y Ca basocelular. También se han reportado 17 casos en la literatura asociados a osteosarcoma (5).

El tratamiento dependerá del tipo de manifestación, en lesiones poiquilodérmicas se han ensayado dermabrasión e inyección intramuscular de subsalicilato de bismuto, con resultados parcialmente favorables. Las telangiectasias pueden tratarse con laser terapia. Lesiones hiperqueratósicas se han tratado con 5 fluoracilo tópico, con pocos resultados; también se han ensayado dinitroclorobenceno, etretinato, vitamina A y

queratolíticos. (6).

En 1987 Marghesen publica una clasificación de las poiquilodermis, en la cual divide al sínd en Síndrome de Rothmund y Sínd de Thomson; señalando que el primero se caracteriza por consanguinidad de los progenitores y trastornos oftalmológicos como cataratas; y el segundo carece de estas características, presentando netamente afectación cutánea y esquelética. (8).

Esto crea controversia con las afirmaciones de Hallman y Patiala que son ampliamente aceptadas por otros autores, quienes señalan que se trata de un sólo síndrome que se hereda de forma autosómica recesiva en ciertos casos que revisten mayor severidad y variedad en sus manifestaciones clínicas; y en otros, de forma autosómica dominante de penetrancia variable, con características menos prominentes en cuanto a gravedad.

De acuerdo a este último criterio, concluimos que nuestros tres pequeños pacientes se encasillan a este segundo tipo de Poiquilodermia congénita, que ha tenido una penetrancia incompleta, saltándose probablemente una a dos generaciones.

BIBLIOGRAFIA

1. Venno M., James W.: Rothmund Thomson Síndrome: Review of the world literature. *J. Am. Acad. Dermatol.* 27: 750-59 1992.
2. Fitzpatrick T.B., Eisen A.Z., Wolf K., Fredberg, Austen.: *Dermatología en Medicina General.* Tercera edición. Editorial Panamericana. Buenos Aires, 1988 (pp 2256-59).
3. Rook A., Wilkinson D.S., Ebling., Champion., Burton.: *Tratado de Dermatología.* cuarta edición, Barcelona, ediciones Doyma 198777 (pp 166-69).
4. Camacho F.: *Genodermatosis. Estudio epidemiológico en Andalucía Occidental.* Instituto de desarrollo regional, Sevilla 1987 (pp. 11448-49).
5. Dowin C., Mongrain E., Saseville D., Bouchard H., Drouin M.: Rothmund Thomson Syndrome with osteosarcoma. *J. Am. Acad. Dermatol* 28: 301-305, 1993.
6. Berg E., Chuang T., Cripps D.: Rothmund Thomson Syndrome. *J. Am. Acad. Dermatol* 17:332-8, 1987.
7. Moss C.: Duplicate reporting of patient with Rothmund Thomson Syndrome. *J. Am. Acad. Dermatol* 21: 815-6, 1991.
8. Marghesen S.: Reflexions sur la classification des poiquilodermies congénitales: *Ann. Dermatol. Venereol.* 114: 255-59, 1987.

MICOSIS FUNGOIDE

J. Ruíz*, X. Hinojosa**.

* Jefe del Servicio de Dermatología, ** R-3 del Servicio de Dermatología.
Hospital General de las FF.AA, HG-1.
Quito.

RESUMEN

Presentamos un caso de Micosis Fungoide, que es el segundo caso en nuestro servicio en más de 10 años. Es importante la evolución de la enfermedad, que por sus etapas no es fácil el reconocimiento clínico, como aconteció con este paciente. El tratamiento se realizó con ciclosporina con buenos resultados.

SUMMARY

We present a case of Micosis Fungoide, wich is the second case in our department in more than 10 years. It is important to mention that due to the pbases in the evolution of the illness, the clinical diagnosis is not easy, as it was the case with this patient. The treatment was realized with Ciclosporine with good results.

PALABRAS CLAVES: Micosis Fungoide.

INTRODUCCION

La Micosis Fungoide(MF) es un trastorno linfoproliferativo que afecta principalmente a la piel y en ocasiones a órganos internos. Es una enfermedad infrecuente, de curso crónico que ocurre en personas de edad avanzada y con mayor frecuencia en el hombre. Cuando la manifestación cutánea se acompaña de células linfomatosas circulantes se establece el Síndrome de Sézary (SS), que representa la fase leucémica de la MF.

Los factores etiopatogénicos en la MF no se encuentran bien establecidos. Se han implicado factores ocupacionales y ambientales, y se han observado una incidencia mayor de la esperada en trabajadores de industrias petroquímicas, textiles, metalúrgicas o de maquinaria.

El curso clínico de la MF es extremadamente cambiante dependiendo de la fase en la que se observe. Se distinguen tres etapas evolutivas:

1. La fase premicótica, se presenta con erupciones eritematodescamativas de curso crónico e intensidad variable que recuerdan el eczema, la psoriasis en placas o la poiquilodermia. La biopsia de piel objetiva una dermatitis inespecificada, imposible de diagnosticar.

2. Fase infiltrativa. Se desarrollan placas cutáneas irregulares, bien definidas, ligeramente induradas, infiltradas leñosas. En el material biopsico se observa gran variedad celular (linfocitos, células plasmáticas y células monucleares atípicas). No hay afectación ganglionar ni visceral.

3. Fase tumoral. Sobre las placas se desarrollan tumoraciones induradas que suelen ulcerare, la afectación



Fig. 1. Región auricular que demuestra abundante descamación con fondo eritematoso.

de la cara puede producir una fascies leonina. Existe invasión ganglionar y visceral abundante y manifiesta en el 50 a 60 % de los casos. En la fase tumoral cabe añadir el SS como la fase leucémica de la MF. En estos pacientes el síndrome se establece por eritrodermia generalizada (síndrome del hombre rojo), prurito y adenomegalia.

En el estudio histológico la epidermis se halla infiltrada por células aisladas o acúmulos celulares, que producen los microabscesos de Pautrier, característicos de la MF y del SS (2,3,5).

La supervivencia media de todos los pacientes con micosis fungoide es 5 años a partir del diagnóstico. Los factores de mal pronóstico son una edad mayor de 60 años, la existencia de tumores o úlceras cutáneas y afección visceral (1, 2,4,9,10).

CASO CLINICO

Paciente de 61 años de edad, abogado, procedente de Loja. Presenta desde hace tres años, placas eritematodescamativas pruriginosas en tórax y extremidades superiores, que ceden aparentemente. El cuadro se reactiva luego de los años, presentando placas eritematodescamativas ligeramente induradas, pruriginosas, distribuidas en la cara, tronco, extremidades, palmas y plantas. Además presenta poliadenopatías en región axilar derecha e inguinal bilateral.

Los exámenes generales, hemograma, química sanguínea radiografía de tórax, eco abdominal, no demostraron anormalidad.

El estudio histológico de la piel demostró en la epidermis la inclusión de microabscesos de Pautrier. En la dermis superficial infiltrado inflamatorio polimorfonuclear con proliferación de histiocitos, linfocitos y células plasmáticas.

Establecido el diagnóstico se instauró el tratamiento con Ciclosporina a dosis de 250 mg/día vía oral, la evolución fue muy favorable con disminución del eritema descamación y prurito, lo que permitió dar de alta al paciente para control ambulatorio a los 16 días, con una dosis de 100 mg diarios.

CONCLUSIONES

La MF es un linfoma cutáneo de células T que se caracteriza por su curso crónico y su gran variedad clínica.

En el presente caso no fue fácil diagnosticar por las etapas



Fig. 2. Piel de la región dorsal donde se aprecia un aspecto descamativo en fase de resolución.

de evolución que la enfermedad presentó el momento de la consulta la premicótica y la infiltrativa.

Nosotros logramos hacer el diagnóstico definitivo entre el final de la etapa infiltrativa y el inicio de la fase tumoral. Basados en la farmacocinética y las buenas referencias de la utilización de la ciclosporina en la MF decidimos planificar la terapia de acuerdo a las recomendaciones internacionales. Hemos obtenido buen resultado terapéutico con remisión de las lesiones cutáneas y buen estado general de salud del paciente, (en el que esperamos mejorar su calidad de vida por el mayor tiempo posible). Ante la escases terapéutica para esta enfermedad esta sería una buena alternativa en esta variedad de linfoma.

BIBLIOGRAFIA:

1. Vicent T., De Vita S., Rosember A.: Cáncer, principios y práctica de oncología. Tomo II. Segunda Edición. Editorial Salvat 1988, pag. 1529-1530, 1574-1577.
2. Lutzner M. et al. Cutáneos T. Cell Lymphomas.: The Sezary Síndrome micosis fungoide and related disorders. Ann Intern. Med 83:534-552, 1975.
3. Tratado de Medicina Interna de Cecil 15va Edición, Editorial Interamericana, 1983. Pag.2792-21793.
4. Friedman H.: Manual de Diagnóstico Médico. Segunda Edición, Editorial Salvat 1982 Pag. 30-40.
5. Mathe G., Richet G.: Emiología Médica. Segunda Edición, Editorial Jims Barcelona. 1977 pag. 117.
6. Stein H.: Medicina Interna. Segunda edición. Tomo II.

Editorial Salvat, segunda impresión, 1988 pag. 1150-1151.

7. Willis Hurst.: Medicina Interna. Editorial Panamericana, 1986 pag. 535-539, 560-619, 565-570.

8. Dorfman R.: Pathology of the Non-hodgkins Lymphomas. New Clasifictions Cáncer Treat. Rep. 61; 945, 1979.

9. Cáncer Facts and figures 1984, P8 New York American Cancer Society.

10. Sandoz Farma SA. Basilica Suiza, Sandimmun (Inmunosupresor). Laboratorios Sandoz Ecuador.

CILAD

El colegio Ibero-Latinoamericano de Dermatología (CILAD) tiene como Delegado Nacional para el Ecuador al **Dr. Manuel Briones Ibarra** (tf. 280614 - 283978, Casilla 6659 Guayaquil-Ecuador).

Actualmente se están cobrando las cuotas del año 1994 y la inscripción de nuevos socios.

La videoteca del CILAD dispone de los siguientes videos de la Reunión Anual de Dermatólogos del Cono Sur - RADLA 1993:

VC-0: Ceremonia inaugural.

VC-1: Curso: Dermatología estética y correctiva.

VC-2: Curso: Dermatología pediátrica.

VC-3: Curso: Esclerodermia.

VC-4: Curso: Inmunodermatología.

VC-5: Conferencias: • Manifestaciones dermatológicas de infecciones por HIV, Dr. C. Orfanos. • Investigación clínica en la ciudad de New York sobre melanoma maligno • Dermatitis herpetiforme. Dr. L. Fry.

VC-6: • Infecciones estafilocócicas: de la piel, Dr. M. Dahl. • Lupus eritematoso cutáneo, Dr. P. A. Vigioglia. • Nevus Melanocíticos, interpretación citogenética, Dr. J. Abufalia.

VC-7: • Donovanosis, Dr. M. Lobo Jardim. • Senescencia Cutánea, Dr. J. Porto. • El Tratamiento y los nuevos desarrollos de la alopecia androgenética en la mujer, Dr. C. Jacobson.

VC-8: • Fotoforesis. Estado actual, Dra. M. Pérez. • Folliculitis anserina traumática, Dr. A.P. Goncalves. • Nuevas drogas antifúngicas, Dr. E. Smith.

VC-9: Curso: Estomatología.

VC-10: Cirugía Dermatológica

VC-11: Simposio Satélite Sandoz: Inmunomoduladores en dermatosis autoinmunes.

VC-12: Curso: Terapéutica.

VC-13: Curso: Medicina interna y Piel.

VC-14: Curso: Estructura y función de la Piel.

VC-15: Curso: Fotodermatosis.

VC-16: Curso: Esquemas de diagnósticos de afecciones cutáneo sistémicas.

VC-17: Curso: Ejercicios histopatológicos razonados.

VC-18: Simposio satélite Sandoz: Avances en el tratamiento de las dermatoficias.

VC-19: Tema Oficial: Patología de la célula dendrítica de Langherans.

VC-20: Simposio: Avance en el diagnóstico y tratamiento de melanoma maligno.

VC-21: Dermatitis ocupacionales.

VC-22: Manifestaciones cutáneas de las collagenopatías, Dr. R. Fleischmajer.

VC-23: Minicasos I. Conferencia: Histiocitosis de células dendríticas de clasificación difícil, Dr. A. Aliaga.

VC-24: Simposio: S.I.D.A.

VC-25: Simposio: Prevención del cáncer cutáneo.

VC-26: Simposio: Las 10 genodermatosis más comunes: Clínica, terapéutica, prevención y/o diagnóstico prenatal.

VC-27: Simposio: Lupus Eritematoso.

VC-28: Simposio satélite Roche: Retinoides: Avances y perspectivas.

VC-29: Tema oficial: Oncogenes en Dermatología.

VC-30: Simposio: Enfermedades ampollares.

VC-31: Taller: Manchas pigmentarias de nacimiento. Cuales son de temer?

VC-32: Sesión: Anatómo-clínica por invitación.

VC-33: Sesión: Minicasos III

VC-34: Simposio: Parapsoriasis.

VC-35: Taller: Conversando con Dermatólogos Padiatras, sobre temas prácticos.

VC-36: Sesión: Que hay de nuevo?

VC-37: Peeling Químico.

VC-38: Clausura

Precio de cada video

Miembros del CILAD \$ 40

No miembros del CILAD \$ 80

ESCLEROSIS SISTEMICA Y/O SUS VARIANTES

C.Prócel *, S.Palacios**

* Servicio de Medicina Interna. Hospital Eugenio Espejo.

** Servicio Dermatología. Hospital Carlos Andrade Marín. Quito.

RESUMEN

Se describen dos casos de interés clínico a propósito de enfermedades tipo conectivopatías poco usuales en nuestro medio, pero que curiosamente en el último año se ha tenido la oportunidad de observar sus características clínicas evolutivas y su respuesta terapéutica para las mayores complicaciones en más de una ocasión. Se realiza una revisión de la literatura y descripción de las observaciones clínicas.

SUMMARY

We describe two cases with clinical interest regarding illnesses of connective type and little usual in our surroundings, but from which we curiously had the opportunity, during the last year, to observe the clinical characteristics of evolution and its therapeutic answer towards the major complications in more than one case. We realize a study of the existing literature and description of the clinical observations

PALABRAS CLAVE: Calcinosis. Telescopaje. Dismotilidad esofágica. Hipertension pulmonar. Esclerodactilia

INTRODUCCION

El espectro signológico de la Esclerosis Sistémica (ES), ha dado lugar a variantes de la entidad definidos acorde con el compromiso tegumentario en formas difusas, limitadas y sobrepuestas (overlap); o dependientes de la presentación y evolución de la signología en cuadros nosológicos definidos como fascitis eosinofílica, escleromixedema, escleredema, esclerodermia prodrómica y SINDROME DE CREST (SC) (1-2). En su diferenciación del cuadro sistémico, el SC incluye criterios clínicos y serológicos, siendo estos últimos los que realmente hablan de su existencia por la presencia

de anticuerpos antinucleares del tipo anticentrómero, puesto que las características clínicas pueden ser compartidas, encontrándose una incidencia del SC como variante añadida a la ES en un 9% y en forma tardía del padecimiento (1).

El síndrome de CREST ha sido catalogado desde hace mucho tiempo como variante benigna de la ES, sin embargo su benignidad se ha cuestionado desde el momento que otros órganos como el pulmón, riñón y sistema nervioso se ven comprometidos (3,4,5).

CASO Nº 1.



Fig. 1. Esclerodactilia e importante telescopaje de dedos de las manos.



Fig. 2. Dismotilidad esofágica

Paciente de 60 años de edad, sexo femenino, ecuatoriana, sin antecedentes patológicos familiares de importancia, hipertensa de larga data sin tratamiento; es evaluada para control y estudio de su padecimiento hipertensivo, y al interrogatorio dirigido llama la atención existencia de fenómeno de Raynaud. Al examen físico sectorial, se presentó de talla corta, tensión arterial 190/120, con lesiones vasculares en mejillas (telangiectasias), disminución de apertura bucal, esclerodactilia e importante telescopaje en dedos de manos (fig 1).

Los exámenes complementarios aportaron una serología positiva para anticuerpos antinucleares y factor reumatoide, con PCR igualmente positivo. Los estudios por imagen demostraron dismotilidad esofágica al esofagograma (fig. 2); prominente cono de la arteria pulmonar en la teleradiografía y resorción de falanges distales en forma bilateral con presencia de pequeñas



Fig. 3. Imagen histológica.

calcificaciones en las radiografías de manos. El estudio histológico de la piel evidenció en la dermis hialinización y esclerosis del colágeno (Fig.3).

Evolutivamente seis meses más tarde la enferma cursa un cuadro de falla cardíaca congestiva, con buena respuesta al tratamiento en base a diuréticos y calcioantagonistas, más sin embargo dos meses más tarde fallece en forma súbita.

CASO^o 2

Paciente femenina, raza negra, 58 años de edad, catalogada diez años atrás como portadora de lepra neurítica pura como antecedente de interés. Es evaluada para estudio de hipertensión arterial severa de difícil control ambulatorio.

El examen físico sectorial mostró una presión arterial supina y sentada de 230/150; inyección conjuntival bilateral +++; estertores crepitantes bilaterales teleinspiratorios (crackles); engrosamiento marcado de piel de dorso de manos e importante telescopaje en forma bilateral comprometiendo dedos del lado cubital de las extremidades, asociado a esclerodactilia (Fig. 4).

Los exámenes complementarios pusieron en evidencia hematológicamente un hematocrito de 75% y pruebas serológicas positivas para factor reumatoide y anticuerpos antinucleares, con V.D.R.L. negativo y P.C.R. positivo.

Radiológicamente se observó en la radiografía de tórax, infiltrado intersticial basal bilateral +++, prominencias del cono de la arteria pulmonar, en relación ecográfica con datos compatibles a hipertensión pulmonar moderada; el estudio radiológico de manos demostró ausencia de falanges distales en forma bilateral en el lado cubital. En el esofagograma se constató dismotilidad esofágica. El estudio histológico se demostraron cambios escleróticos en la dermis.

Otros estudios realizados demostraron una velocidad de conducción nerviosa completamente normal.

En su evolución se constata un adecuado control de las cifras tensionales con calcioantagonistas (nifedipina) y betabloqueadores; asociado a sangrados periódicos por su poliglobulia secundaria.

DISCUSION

Calcinosis, Raynaud, Esclerodactilia, Telangiectasia, definieron en 1964 el Síndrome de CRST, variante benigna y limitada de la ES. Evolutivamente, los parámetros iniciales han cambiado con el compromiso sistémico, así el hallazgo de alteraciones gastroentéricas como la *dismotilidad esofágica* definió al CREST; y el *compromiso pulmonar*, bien como enfermedad intersticial o como hipertensión pulmonar, al síndrome de CREPST (2,6,7,8,9). En forma similar han descrito otros

sistemas comprometidos, el sistema nervioso con afecciones aneurismáticas y neuritis óptica; el sistema hepatobiliar con formas claras de hepatitis autoinmune, hiperplasia nodular regenerativa hepática o asociación con cirrosis biliar primaria; el sistema hematopoyético con anemia hemolítica del tipo autoinmune y el aparato renovascular con diversas formas de glomerulonefritis que pueden llegar a ser terminales; razón por la cual las implicaciones pronósticas han variado, más aún cuando el compromiso pulmonar se encuentra asociado con una mayor incidencia de cáncer (21%) (4,10,11,12,13,14).

Su presentación clínica dependerá del grado de afección sistémica tanto en la ES como en el SC, con formas completas e incompletas de la enfermedad, basados en criterios mayores y criterios menores en cualquiera de los casos. En la ES la ARA (American Rheumatology Association) define como criterio mayor a la esclerosis cutánea proximal y esclerodactilia, siendo criterios menores fibrosis pulmonar bilateral y cicatrices puntiformes en los pulpejos digitales, debiendo reunirse un criterio mayor y dos menores para establecer el diagnóstico. En el CRES se consideran como criterios mayores esclerodactilia y fenómeno de Raynaud, dismutilidad esofágica, calcinosis y telangiectasias como criterios menores, igualmente deben reunirse un criterio mayor y dos menores para tener las formas completa (15,16).



Fig. 4. Importante telescopaje en forma bilateral comprometiendo dedos del lado cubital.

La inmunohistoquímica en el CRES ha sido definida por la presencia de anticuerpos antinucleares del tipo anticentrómero en el 72,7% de los pacientes, utilizando cultivos celulares Hep 2, sin embargo se han detectado anomalías serológicas comunes en la cirrosis biliar primaria y el Sjögren primitivo, además de encontrarse diferencias raciales al titular dichos anticuerpos, la presencia o ausencia de dicho marcador y el Scl 70 (antitopoisomerasa I) han sido utilizados en la valoración pronóstica de la ES y sus variantes, de donde se deduce la benignidad del CREST y el mal pronóstico de la ES con Scl 70 positivo (16-26).

Histopatológicamente se han demostrado alteraciones de la microvasculatura dérmica, cambios esclerosos valorados por condensación y engrosamiento de los haces de colágeno de la piel afecia, depósitos de hidroxapatita en las calcificaciones obtenidas, además de las características propias de la afección sistémica (27,28).

La terapéutica irá encaminada al control de las mayores complicaciones; como las pulmonares, microvasculares (Raynaud) y calcinosis generalizadas, recomendándose el uso de varios calcioantagonistas como nifedipina (10 mg c/8 h) y diltiazem (60-90 mg c/8h) de eficacia probada (29,30,31,32).

BIBLIOGRAFIA:

1. Tuffanelli, D.L.: Systemic Scleroderma. The Medical Clinics of North America. 73:(5)1167-1191, 1989.
2. Chanda, J.J.: Esclerodermia y otras enfermedades que se acompañan de esclerosis cutánea. Clínicas Médicas De Norteamérica; 5:963-975, 1980.
3. Vignale L., Rossi P.C., Pafentini G.C.: Pulmonari Involvement in a case of CRES syndrome. Minerva- Med., 81 :827-30, 1990.
4. Ortiz J.R., Newman N.J., Barrow D.L.: CRES - associated multiple intracranial aneurysms and bilateral optic neuropathies. J Clin Neuro Ophthalmol., 11:233-240, 1991.
5. Desai Y., Ghanekar M.A., Siquiera R.D., Yoshi V.R.: Renal involvement in scleroderma. J. Assoc - Physicians- India., 38(10) :768-70, 1990.
6. Yousem S.A.: The pulmonary pathologic manifestations of the CRES syndrome., Hum-Pathol., 21 (5):467-74, 1990.
7. McMahon, R.F., Babbs, C., Warnes, T.W.: Nodular Regenerative hyperplasia of the liver, CRES syndrome and primary biliary cirrhosis: an overlap syndrome. Gut., 30(10):430-433, 1989.
8. Madsen J.L., Hendel, L.: Gastrointestinal transit times of radiolabeled meal in progressive systemic sclerosis. Dig-Dis-Sci., 37(9):1404-8, 1992.
9. Pronk, L.C., Swsaak, A.J.: Pulmonary hypertension in connective tissue disease. Report of three cases and review of the literature. Rheumatol-Int., 11(2):83-6, 1991.
10. Drosos, A.A., et al.: Sjogren's syndrome in patients with the CRES variant of progressive systemic scleroderma. J-Rheumatol., 18(11):1685-8, 1991.
11. Jordana, R., Tolosa, C., Selva, A.: Autoimmune hemolytic

- anemia and CRES syndrome. *Med-Clin-(Barce)*, 94(19):740-1, 1990.
12. Gonzalez Perez, J.A., Et al.: The CRES syndrome associated with the sicca syndrome. *An-Med-interna*, 6(10): 540-542, 1989.
13. Garcia Diaz, J.D., Et al.: Nodular regenerative hyperplasia of the liver associated with a CRES syndrome with multiorgan involvement. *An-Med-Interna*, 6(4): 203-6, 1989.
14. Yabe, H., Et al.: A case of CRES syndrome with rapidly progressive liver damage. *Intern-Med*, 31(1):69-73, 1992.
15. Ng, S.C.: Sistemic Sclerosis. *Singapore-Med-J*. 33(2):189-92, 1992.
16. Le Thi Houng, Et al.: Anti-Sci-70 antibodies in systemic scleroderma. *Ann-Dermatol-Venerol*, 117-(2): 103-7, 1990.
17. Parodi, A., Puiatti, P., Reborá, A.: Serological profiles as prognostic clues for progressive systemic scleroderma: The Italian experience. *Dermatologica*, 183(1): 15-20, 1991.
18. Hildebrandt, S., Et al.: Idiotypic analysis of human anti-topoisomerase I autoantibodies. *Autoimmunity*, 10(1):41-8, 1991.
19. Sturgess, A.: Recently characterised autoantibodies and their clinical significance. *Aust-N-Z-J-Med*, 22(3):279-89, 1992.
20. Moteki, S., Yoshida, H.: Immunoserological area with special reference to the current topics on antinuclear antibodies. *Rinsho-Byor*, 38(7): 765-72, 1990.
21. Parodi, A., Puiatti, P., Reborá, A.: Serological profiles as prognostic clues for progressive systemic scleroderma: the Italian experience. *Dermatologica*, 183(1): 15-20, 1991.
22. Moteki, S., Et al.: The significance of autoantibodies coexisting with anticentromere antibodies in sera of patients with primary biliary cirrhosis. *Rinsho-Byor*, 38(8): 888-94, 1990.
23. Briolay, J., Et al.: Antinuclear antibodies detected by indirect immunofluorescence on HEp 2 cells and by immunoblotting in patients with systemic sclerosis. *Autoimmunity*; 2(2): 165-176, 1989.
24. Nishikai, M., Itoh, K., Sato, A.: Calcinosis and the anticentromere antibody: its clinical radiological and immunogenetic aspects. *Br-J-Rheumatol*, 31(1): 9-12, 1992.
25. Rakic, M.: New advances in rheumatology. *Rheumatizam*, 36(1-6): 5-10, 1989.
26. Reveille, J.D., Et al.: Racial differences in the frequencies of scleroderma-related autoantibodies. *Arthritis and rheumatism*, 35(2): 216-8, 1992.
27. Sabadini, L., Et al.: Clinical report of a case of CRES syndrome. *Clin-ter*, 136(3): 187-93, 1991.
28. Freemont, A. J., Et al.: Studies of the microvascular endothelium in uninvolved skin of patients with systemic sclerosis: direct evidence for a generalized microangiopathy. *Br-J-dermatol*, 126(6):561-8, 1992.
29. Farah, M.J., Et al.: The effect of diltiazem on calcinosis in a patient with the CRES syndrome. *Arthritis-Rheum*, 33(8): 1287-93, 1990.
30. Glikson, M., Et al.: Nifedipina and prazosin in the management of pulmonary hypertension in CRES syndrome. *Chest*, 98(3): 759-61, 1990.
31. Apert, M.A., Et al.: Acute and long term effects of nifedipine on pulmonary and systemic hemodynamics in patients with pulmonary hypertension associated with diffuse systemic sclerosis, the CRES syndrome and mixed connective disease. *Am-J-Cardiol*, 68(17): 1687-91, 1991.
32. Torley, H.L., Et al.: A double blind, randomised, multicentre comparison of two doses of intravenous iloprost in the treatment of Raynaud's phenomenon secondary to connective tissue disease. *Ann-Rheum-Disis*, 50(11):800-4, 1991.

INFORMACION

Congreso Chileno de Dermatología y Venereología
Santiago de Chile - 13 al 15 de Abril 1994

XVIRADLA
Porto Alegre R.S., Brasil - 10 de Mayo 1994

World Congress on Hair Restoration (AAARS 1994)
San Salvador, El Salvador - 2 al 4 de Julio 1994

Congreso Argentino de Dermatología
Mendoza, Argentina - 7 al 11 de Septiembre 1994

VII Congreso Internacional de Dermatología Pediátrica
Buenos Aires, Argentina - 27 Sep-1 Oct. 1994

NEVUS LIPOMATOSO CUTANEO SUPERFICIAL. Presentación de un caso y revisión bibliográfica.

L. Moncayo B., P. Freire M.

Servicio de Dermatología. Hospital Carlos Andrade Marín.
Quito.

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente mujer de 42 años de edad que prestaba lesiones en espalda, constituida por un grupo de tumores blandos, exofíticos, de color de piel normal, asintomáticos. El diagnóstico fue de nevus lipomatoso cutáneo superficial, siendo esta una rara entidad.

SUMMARY

We present a case of a 42 years old female patient presenting back lesions constituted of a grup of soft, exofitic tumors with a normal skin colour and no other associated disease. The diagnosis was of superficial cutaneous lipomatosus nevus, which was an uncommon case.

PALABRAS CLAVES: Nevus Lipomatoso cutáneo superficial Hoffman-Zurhelle.

INTRODUCCION

El Nevus Lipomatoso Cutáneo Superficial (NLCS) es un nevus del tejido adiposo, consistente en la localización ectópica, en la dermis, de grupos de adipocitos.

Es una patología poco frecuente y se caracteriza por lesiones de aspecto carnososo, blandas, de color de piel normal y cuya superficie puede presentar un aspecto cerebriforme. Habitualmente las lesiones se encuentran en glúteos, espalda, muslos y raramente en cuero cabelludo.

Les corresponde a Hoffman y Zurhelle la descripción del primer caso en un hombre de veinticinco años (1). El segundo caso lo describieron Robison y Ellis en 1937 (2).

Otros autores que han reportado casos de NLCS son Nikolowski, Kuta y Blumenthal entre otros (3,4,5). Resvisada la literatura encontramos que la serie más amplia corresponde a Wilson (6).

En las publicaciones del ámbito español hay descritos y estudiados trece casos hasta 1990; entre ellos destacamos el trabajo de Ferrandiz (7,8,9,10).



Fig. 1. Lesiones tumorales blandas.

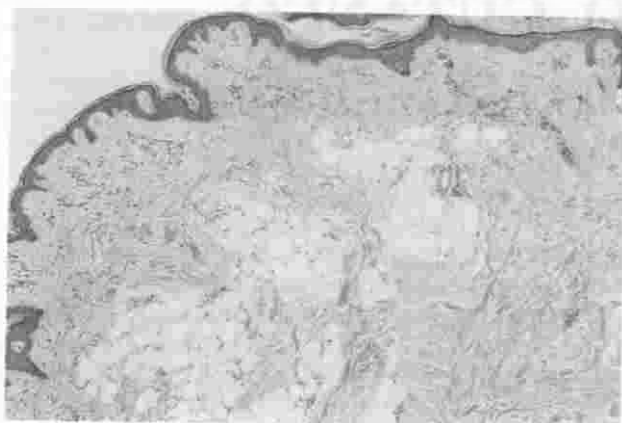


Fig. 2. Presencia de tejido celular subcutáneo en la dermis

La patogenia del NLCS todavía se discute Hoffman y Zuhelle opinan que hay una degeneración del colágeno (1), Mahregan et al creen que se trata de una herniación de la grasa en la dermis (11). Al parecer, la hipótesis más aceptada sería pensar que se trata de un hamántoma lipomatoso (12, 13,14,15,16).

CASO CLINICO

Se trata de una paciente mujer de 42 años de edad, que consultó en nuestro servicio por presentar en lado derecho de espalda un grupó de lesiones constituidas por tumores blandos de color de piel normal, agrupados (parcialmente en una línea), exofíticos, de base de implantación ancha. En superficie muestran aspecto algo cerebriforme y se levantan de la epidermis en aproximadamente un centímetro (Fig. 1). No se acompañan de ninguna sintomatología y tienen 12 años de evolución.

No hay antecedentes personales ni familiares de interés. El resto de la exploración que incluyó examen de mucosas y faneras, no mostró otros datos patológicos. Practicamos biopsia de una de las lesiones y encontramos tejido adiposo en dermis superficial . (Fig. Nº 2.) Nuestra paciente fue tratada con extirpación quirúrgica, no habiéndose producido recidiva un año después.

COMENTARIOS

Parece ser que la presentación del nevus lipomatoso sería más frecuente de lo que se cree (17,18). En nuestra experiencia constituye un hallazgo poco común.

Revisadas las estadísticas de nuestro servicio, se trata del primer caso que se presenta en los últimos seis años , sobre un total de 30.000 nuevas consultas.

Nos llama la atención de la presentación tardía de nuestro caso.

Algunos autores han encontrado otras anomalías asociadas (fundamentalmente alteraciones pigmentarias)

mientras que nuestra paciente no mostró otro tipo de patología (2, 7).

Histológicamente en nuestro caso la presencia de tejido adiposo llega hasta dermis superficial.

Al encontrarse las lesiones agrupadas y no ser de tamaño importante pudimos extirparlas quirúrgicamente.

BIBLIOGRAFIA

- Hoffman E., Zuhelle E.: " Uber Einen Naevus Lipomatodes cutaneus superficialis der linken glutealgegend". Arch. Dermatol. Syph (Berlin), 130:333, 1921.
- Robinson H.M., Ellis F.A.: Naevus Lipomatosus subepidermalis seu superficialis cutis. Arch. Dermatol And Syph 35:485-488, 1937.
- Nikolowski W.: Naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffmann-Zuhelle). Dermat. Wchnschr, 122: 735-742, 1950.
- Kuta A.: Naevus lipomatosus superficialis subepidermalis. Dermatologica 103: 42-47, 1951.
- Blumenthal F.: Nevus lipomatodes, A.M.A. Arch Dermat. 72: 279, 1955.
- Wilson J. E., Marks R., Pongsehirun D.: Nevus superficialis lipomatosus. B.R.J. Dermatol, 93: 121-133, 1975.
- Mut J., Ruffin L.J., Pereda J., Abbad L.E., Pereda M., Naranjo J.: Nevus lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann-Zuhelle. Dos nuevos casos.
- Ferrandiz C., Ribera M., Galofre E., Catala I., Ferrer I.: Nevus lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zuhelle). Estudio ultra estructural. Piel, 3: 305-308, 1988.
- Cabre J., Lasanta J., Fuertes M.: Nevus lipomatoso superficial tipo Hoffmann-Zuhelle. Actas Dermosif, 62: 175, 1971.
- Camacho, Diaz F.L., De Dulanto F, Garcia del Moral R.: Nevus lipomatoso superficial de Hoffmann-Zuhelle. Morfología Normal y patológica 1: 165-178, 1977.
- Mahregan A.H., Tauvafoghi V., Grandchi A.: Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zuhelle) J. cutan Pathol, 2: 307-313, 1975.
- Lynch F.W., Goltz R.W.: Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zuhelle). Presentación of a case and review of the literature. Arch. Dermatol. 78: 479-482, 1958.
- Holtz K.H.: Beitrag Zur histologie des naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffmann-Zuhelle). Arch. Dermat. Syph. 199: 275-286, 1955.
- Reymond J.L., Stoebner P., Amblard P.: Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. An electronmicroscopic study of four cases. J. cutan. Pathol. 7: 295-301, 1980.
- Colas San Juan C., Escudero Nafs F.J. Oroz T.J., Perez M.M., La Plaza J.Y.: Superficial cutaneous nevus lipomatosus of Hoffmann-Zuhelle. Report of a case. cir. pediatri. 2: 109-112, 1992.
- Eyre S.P., Hebert A.A.: Rubbery Zosteriform nodules on the back..Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zuhelle). Arch. Dermatol 128: 1395-1398, 1992.
- Abel R., Dougmerty J.W.: Nevus lipomatosus superfivalis (Hoffmann-Zuhelle). Report of two cases.Arch. Dermatol. 85: 524-526, 1962.
- Atherton D., Rook A.: Nevus y otras anomalías del desarrollo. En Rook A.: Tratado de Dermatología, cuarta edición. Ediciones Doyma, Barcelona, 1989 (pp. 214-215).

TERAPEUTICA

TRATAMIENTO DE LA ERITRODERMIA PSORIASICA CON TALIDOMIDA

B. Garzón Aldás, H. Garzón Vásconez.

Hospital Dermatológico "Gonzálo González".
Quito.

RESUMEN

La eritrodermia es una complicación frecuente de la psoriasis. Puede tener diversos grados de actividad, presentándose súbitamente como eritema generalizado o evolucionar gradualmente desde una psoriasis crónica en placas a una fase exfoliativa generalizada. Por la similitud en su sintomatología a la reacción leprosa utilizamos talidomida en esta entidad, obteniendo buenos resultados.

SUMMARY:

The eritbrodermia is a frequent complication of the psoriasis. It can present different degrees of activity, appear suddenly as a generalized erythema or progress gradually from a cronic plaques psoriasis to a generalized exfoliative phase.

Due to its similarity of sintomatology with a leprosic reaction, we decided to use talidomid in this disease, obtaining good results.

PALABRAS CLAVES: Eritrodermia Psoriásica. Talidomida.

INTRODUCCION

La Eritrodermia psoriásica es una exfoliación intensa generalizada de eritrodermia, que se observa en pequeño porcentaje de pacientes que sufren de psoriasis. Puede presentarse espontáneamente, pero con mayor frecuencia se presenta o sigue a la irritación excesiva de las lesiones existentes por exceso de terapéutica agresiva, o como consecuencia de tratamientos intempestivos o mal

tolerados, supresión brusca de corticosteroides, medicamentos como clorucuina, arsénico, crisarobina, tiosemicarbazona, antipalúdicos de síntesis, ácido acetyl salicílico, mercurio, pomadas irritantes, radiaciones ultravioletas excesivas o quemaduras de sol o tratamientos excesivamente celosos de una psoriasis que ya se ha extendido, puede desencadenar la aparición del episodio exfoliativo. Es una complicación grave en la que la piel casi en su totalidad está afectada por eritema intenso, cantidades masivas de escamas que se desprenden y anomalías subsecuentes de la regulación de la temperatura y del equilibrio hidroelectrolítico, hay hipertermia local y fiebre, escalofrío, infiltración edematosa generalizada, prurito intenso.

El efecto sobre la circulación periférica puede ser denotado por el hecho de que el aumento del gasto cardíaco en la eritrodermia ha terminado por producir insuficiencia cardíaca.

El estado general muy deteriorado con serias modificaciones del medio interno postra al enfermo. Frecuentemente se acompaña de caída del pelo y alteración de uñas (2).

TALIDOMIDA: SU ACCION Y SU USO

La Talidomida es la imida del ácido N-ftalilglutámico. Fue introducida en 1957, en el mercado farmacéutico alemán, como medicamento sedante e hipnótico con novedosas propiedades farmacológicas ante todo por su extraordinaria baja toxicidad aguda (10). Es absorbida rápidamente por vía oral y en una amplia gama posológica (9-18), en todas las especies animales

estudiadas demostró poseer un tiempo de vida media de 3-4 horas. Al contrario de otros hipnóticos su metabolización no se produce, en esencia, enzimáticamente sino a través de hidrólisis son eliminados con la orina (9-23).

Sheskin publicó por primera vez en 1965 su observación según la cual, en pacientes leprosos que habían recibido Talidomida como sedante o hipnótico, la reacción leprosa había cedido en forma dramática. Todos los síntomas de la reacción leprosa como fiebre, eritema nudoso, neuritis, artritis, iridociclitis, orquitis son suprimidos. La fiebre y los dolores que acompañan a las manifestaciones cutáneas y a la neuritis ceden ya en el lapso de dos días, los demás síntomas en 8-10 días (4,5,6,13,16,17,19, 22,27).

Esta reacción leprosa se basa probablemente en un mecanismo inmunológico. Existe una debilidad del sistema de células T_H es decir, una inhibición de las inmunodefensas celular y de los procesos en relación con ella, por ejemplo: transformación linfocitaria (8,21). Por lo contrario, la defensa humoral está casi intacta, o incluso reforzada y se presentan inmuno-complejos. La sistomatología de la reacción leprosa es clínicamente tan parecida a otros fenómenos inmunológicos sobre todo al lupus eritematoso sistémico, enfermedad condicionada por inmunocomplejos, que ha sido considerada ya, hasta como manifestación clínica del fenómeno de Arthus (3-8-11-20). Por ello es de suponer como mecanismo de acción de la Talidomida su efecto inmunosupresivo (7-14-15), también posibles modificaciones funcionales sobre los neutrófilos, teniendo como resultado final una disminución de su efecto quimiotáctico. A la Talidomida se le atribuye también un efecto estabilizador de los lisosomas (15).

EFFECTOS SECUNDARIOS

Entre los efectos secundarios has sido observados: cansancio, obnubilación, constipación, sequedad en boca y nariz, edema de manos y pies, neuralgias irreversibles, eflorescencias cutáneas y molestias durante la erección. El tratamiento puede sin embargo continuar a pesar de tales efectos secundarios con una dosis reducida. La Talidomida está absolutamente contraindicada en el embarazo por su efecto teratogénico (5).

EXPERIENCIA CLINICA

Se seleccionaron 10 pacientes del sexo masculino con Eritrodermia Psoriásica, comprobada clínica e histológicamente, quienes fueron hospitalizados para su control y tratamiento con ésta droga. Entre los antecedentes de estos pacientes psoriásicos se tiene que durante largo tiempo recibieron tratamiento como:

alquitrán de hulla, ácido salicílico, corticosteroides, etc., que desencadenaron el cuadro eritrodérmico.

Se inicia el tratamiento con 300 mg. diarios de Talidomida (100 mg. 3 veces), con lo que se obtuvo en la primera semana una disminución de la fiebre, de la hiperemia y disminución del prurito. Al mes de tratamiento con igual dosis se logra disminución notable del eritema y de la exfoliación generalizada. Del segundo al tercer mes, el eritema y la descamación casi han desaparecido en su totalidad, hay generación del pelo y de las uñas afectadas. A partir del cuarto mes disminuimos la dosis diaria a 200 mg. después de 15 días a 100mg. diarios: 50 mg. por la mañana y 50mg. por la noche. Para mantener la dosis de 50 mg. diarios durante al noche por un mes más, con lo que se consigue un 100% de curación.

CONCLUSIONES

Sabiendo que la Eritrodermia psoriásica constituye un cuadro grave que se presenta en el tratamiento de los pacientes psoriásicos, y habiendo obtenido una curación efectiva en la totalidad de los pacientes estudiados, y sin mayores problemas de intolerancia, creemos que la Talidomida es una droga efectiva y de elección que se debe utilizar en la Eritrodermia psoriásica.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzpatrick T.B., Eisen A.Z., Wolf K., Freedberg I.N., Austen K.F.: *Dermatología en Medicina General*, 3a ed. Buenos Aires, Editorial Panamericana, 1988 (pp.1111-1117).
2. Roock A., Wilkinson P.S.: *Tratado de Dermatología*. cuarta ed.; Barcelona, Ediciones Doyma, 1988 (pp. 1618-1622).
3. Bullock W.E., Calleramé M.L., Panner B.J.: Immunohistologic of glomerular basement membranes in leprosy. *Am. J. Trop. Med. Hyg.* 23:78-83, 1974.
4. Cazort R.J., Ve Kun Song.: A trial of thalidomide in progressive lepra reactions. *Curr. Ther. Res. B.* 299-311, 1966.
5. Convit J., Soto J.M., Sheskin J.: Thalidomide therapy in the lepra reaction. *Int. J. Leprosy* 35:446-451, 1967.
6. Diaz H.B., Herrera G., Henríquez M.F.: Tratamiento de la reacción leprosa con Talidomida. *Rev. Dominicana Dermatol.* 2:36-42, 1968.
7. Dukor P., Dietrich F. M.: Immunosuppression by thalidomide?. *Lancet*, 1:569-670, 1967.
8. Dwyer J. M., Bullock W. E., Fields J.P.: Disturbance of the blood T: B lymphocyte ratio in lepromatous leprose. *Clinical and immunologic correlations.* *New Engl. J. Med.* 288:1036-1039, 1973.
9. Faigle J. W., Keberle H., Riess W., Schmid K.: The metabolic fate of thalidomide. *Experientia* 18:3889-387, 1962.
10. Frederickson R.C.A., I.H. Slater, W.E Dusenberry., C.R Hewes., G.T. Jones., R.A Moore.: A comparison of thalidomide and pentobarbital-new methods for identifying novel hipnotic drugs. *J. Pharmacol. Exp. Ther.* 203:240-251, 1977.
11. Gajl-Peczalska J.K., Soo Duk Lim., R.R. Jacobson., R.A.

- Good.: B Lymphocytes in lepromatous leprosy. *New Engl. J. Med.* 288:1033-1035, 1973.
- 12.. Hastings R.C., M.J. Morales., E.J. Shannon.: Studies on the mechanism of action of thalidomide in leprosy. *Pharmacologist* 18:218, 1976.
13. Hastings R.C., J.R. Trautman., C.D. Enna., R.R. Jacobson.: Thalidomide in the treatment of erythema nodosum leprosum. With a note on selected laboratory abnormalities in erythema nodosum leprosum. *Clin. Pharmacol. Ther.* 11:481-487, 1970.
14. Hellmann K.: Immunosuppression by thalidomide: implications for teratology. *Lancet* 1966/i, 1136-1137.
15. Kulken N., W. Wente.: Indications for leprosy. *Int. J. Dermatol.* 13:20-25, 1974.
16. Levy L., P. Fasal., N. E. Levan., R.I. Freedman.: Treatment of erythema nodosum leprosum with thalidomide. *Lancet*, 2:324-325, 1973.
17. Londoño F.: La talidomida en la reacción leprótica. *Castellania* 1:50-52, 1973.
18. Mackenzie R.D., W.R. Macgrath.: Absorption of thalidomide in the rat. *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.* 109:511-515, 1962.
19. Magora A., R. Rozin., F. Sagher., J. Sheskin., B. Gonen.: Controlled follow-up assessment of the effect of thalidomide upon the ulnar nerve in leprosy. *Int. J. Leprosy* 39:863-871, 1971.
20. Moran C.J., G. Ryder., J.L. Turk., M.F.R. Waters.: Evidence for circulating immune complexes in lepromatous leprosy. *Lancet* 2:572-573, 1973.
21. Rea T.H., P. Francisco., F.P. Quismorio., B. Harding., K.M. Mies., J. Di Saia., N.e. Levan., G.J. Friou.: Immunologic responses in patients with lepromatous leprosy. *Arch. Dermatol.* 112:791-800, 1976.
- 22.. Saul A.: Talidomida en el tratamiento de la reacción leprosa. *Rev. Medicina, Mex.* 57, 1-6, 1967.
23. Schumacher H., R.L. Smith., R.T. Williams.: The metabolism of thalidomide: the fate thalidomide and some of its hydrolysis products in various species. *Brit. J. Pharmacol.* 25: 338-351, 1965.
24. Sheskin J.: Thalidomide in the treatment of lepra reactions. *Clin. Pharmacol. Ther.* 6:303-306, 1965.
25. Sheskin J.: Further observation with thalidomide in lepra reactions. *Leprosy Rev.* 36:183-187, 1965.
26. Somers G. F.: Pharmacological properties of thalidomide. (alfa-Phthalimido glutarimide), a new sedative hypnotic drug. *Brit. J. Pharmacol.* 15:111-116, 1960.
27. Terencio de las Aguas J., D.F. Contreras.: Primeros resultados del tratamiento de las leproreacciones con talidomida. *Revista Leprol. (Fontiles)* 6:449-455, 1966.
28. Wemambu S.N.C., J.L. Turk., M.F.R. Waters., R.J.W. Rees.: Erythema nodosum leprosum: a clinical manifestation of the Arthus phenomenon. *Lancet* 2:933-935, 1969.

RESUMENES BIBLIOGRAFICOS

Título: Los nuevos desafíos de la ciencia
Autor: Dr. Juan Honeyman M.
Publicación: Dermatología Chilena 9 (1):52-58, 1993.

RESUMEN

El Dr. J. Honeyman pasa revista a los últimos estudios realizados en el campo de la biología molecular, genes y ácidos nucleicos.

Con la introducción del PCR (polymerase chain reaction) ha avanzado y revolucionado el estudio del ADN. Con este método, de biología molecular, que es una realidad en la actualidad (usando el estudio de secuencias del ADN con equipos de PCR), se han investigado patologías genéticas, como la fibrosis quística, enfermedad de Gaucher etc. En medicina forense sirve para el diagnóstico de paternidad. Indica que las muestras de ADN para el PCR se puede obtener de pene, garganta y endoscopias empleando tómulas. En el campo dermatológico el PCR ha encontrado aplicaciones múltiples, por ejemplo estudios de los virus papilomas, estando centrado el interés en la identificación de los potencialmente oncogénicos. Se han reconocido virus herpes en el Ca escamoso y en lesiones de eritema polimorfo. Con PCR se puede identificar oncógenos, estudiar receptores de los linfocitos y las citoquinas.

El procedimiento del PCR ha producido una auténtica revolución en la genética facilitando el diagnóstico de hemofilia, anemia de células falciformes.

En dermatología se investiga en el síndrome de Ehlers-Danlos, porfirias, pénfigo vulgar.

Comenta también el Dr. Honeyman del desafío que significa en la actualidad el "proyecto genoma". Se trata de una empresa de investigación de gran envergadura. La definición del genoma humano está llamado a ser el mayor logro de la genética y biología.

Se sabe que el genoma humano tiene 23 billones de bases pares de ADN, solo se ha secuenciado medio millón.

En el avance "arrollador" de la biología molecular es de trascendencia la incorporación de moléculas antisense en diversas líneas celulares.

Tomando nota de una publicación aparecida en el diario El Mercurio de Santiago se pregunta que cuántos médicos están informados del antisense, que cómo es posible que la prensa tenga acceso a ese tipo de información y exista dificultades para la difusión en revistas científicas.

El denominado "antisense es un agente de inmunización intracelular". Para tener una idea de la utilización práctica, una forma de tratamiento del SIDA, potencial, es la utilización de terapia genética.

Pasa también revista a los genes y colesterol, en la cual menciona el descubrimiento del receptor LDL (glico proteína de 858 aminoácidos), este, media la renovación de las lipoproteínas transportando el colesterol de la sangre y ayudando al control de la concentración hemática de colesterol.

Posteriormente bajo el título de ¿por qué envejecemos? leemos, que por los avances de la medicina y desarrollo de mejores condiciones permitirá al hombre vivir por sobre los 120 años. Los factores genéticos suponen un importante papel en el envejecimiento. Las investigaciones han permitido aislar genes relacionados con el envejecimiento (genes Matusalén).

El papel de los radicales libres en el envejecimiento ha quedado demostrado y tienen también participación enzimas que inhiben la oxidación bloqueando a los radicales libres.

COMENTARIO

Me parece interesante recoger en nuestro órgano oficial los nuevos avances que se están dando en la ciencia actualmente. Cabe esperar revolucionarios resultados en los próximos años, en los que podemos atisbar una mejor vida para nuestros pacientes, todo esto ofrecido por la biología molecular y la ingeniería genética.

Dr. L. Moncayo

Título: Clasificación clínica de casos de Necrosis Epidérmica Tóxica, Síndrome de Stevens-Johnson y Eritema Multiforme.
Clinical Classification of Cases of Toxic Epidermal Necrolysis, Stevens-Johnson Syndrome, and Erythema Multiforme.
Autor: Bastuji-Garin S., Rzany B., Stern R.S., Shear N.H., Naldi L., Roujeau J-C.
Publicación: Arch Dermatol. 129: 92-96, 1993

RESUMEN

Se realiza un estudio de casos control prospectivo sobre factores causales de Eritema Multiforme (EM) severo ampolloso, Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y Necrolisis Epidérmica Tóxica (NET). Los autores revisan los criterios de clasificación de los casos y mediante el análisis y consenso por parte de especialistas de varios países proponen una clasificación basada en los patrones de lesiones de EM (lesiones típicas en "diana", lesiones atípicas, ampollas, purpúricas) y de la extensión del desprendimiento epidérmico, utilizando para el efecto un atlas de las lesiones y esquemas de extensión.

Proponen una clasificación en cinco categorías (tabla).

Clasif.	Desp. Epid.	Les. típicas	Les. Atíp.	Máculas purp.
1. EM ampolloso	<10%	si	Elev.	...
2. SSJ	<10%	...	Planas	si
3. Overlap SSJ-NET	10%-30%	...	Planas	si
4. NET con mac. purp.	>30%	...	Planas	si
5. NET sin mac. purp.	>10%

Este estudio confirma que un atlas ilustrado es un accesorio útil para estandarizar el diagnóstico de los desórdenes ampollasos agudos severos que son atribuidos a drogas o agentes infecciosos. Se necesitarán otras investigaciones epidemiológicas y de laboratorio para determinar que las 5 categorías propuestas representan diferentes entidades etiopatogénicas.

COMENTARIO

La Dermatología dentro del contexto científico no puede estancarse, siendo necesaria una reevaluación permanente de sus entidades, en este sentido el trabajo de consenso internacional realizado por los autores franceses, además de su rigor científico, es un ejemplo de actividad, que todos deberíamos realizar en el ámbito que nos corresponda, siempre y cuando nos interese la especialidad.

Es interesante tener en cuenta esta clasificación de las enfermedades ampollasas agudas graves por lo imbricadas que pueden estar sus manifestaciones, además el considerar un síndrome "overlap" en el que se incluyen aspectos del SSJ y de la NET. permitirá un agrupación más exacta de estas entidades.

Dr. S. Palacios

Título: **Leishmaniasis mucocutánea: Clasificación clinicopatológica.**

Mucocutaneous leishmaniasis: A clinicopathologic classification.

Autor: Sanguenza O.P., Sanguenza J.M., Stiller M.J., Sanguenza P.

Publicación: J Am Acad Dermatol 28:927-932, 1993.

RESUMEN

La leishmaniasis es una enfermedad parasitaria crónica transmitida por la mosca *phlebotomus*, afectando a millones de personas. La leishmaniasis mucocutánea es causada por la *Leishmania brasiliensis* y es endémica en gran parte de América del Sur.

El propósito del trabajo es desarrollar un sistema de estudio de leishmaniasis mucocutánea en base a criterios clínicos, histopatológicos, epidemiológicos e inmunológicos.

Se evalúan 75 pacientes bolivianos con leishmaniasis mucocutánea mediante historia clínica y examen físico; se toman muestras para biopsia y verificación inmunológica de piel, mucosa y médula ósea. En base a los estudios realizados se establece la siguiente clasificación.

1. Estadio cutáneo (primario)
 - A. Fase linfoplasmocítica
 - B. Fase tuberculoide
 - C. Fase cutánea difusa
2. Estadio cicatrizal
3. Estadio mucocutáneo (secundario)
 - A. Fase edematosa
 - B. Fase proliferativa granulomatosa
 - C. Fase necrotizante granulomatosa

Una clasificación o sistema de estadios facilita la posibilidad de evaluar a los pacientes con leishmaniasis mucocutánea y determinar más específicamente su pronóstico y tratamiento.

COMENTARIO

Clásicamente se ha considerado que la leishmaniasis en nuestro país es cutáneomucosa causada por la *L. Brasiliensis*, aunque puede ser producida por varias de las diversas especies o subespecies de leishmania (Calero G.: Leishmaniasis en el Ecuador. en Ollague W.: Manual de Dermatología y Venereología, 1984). Considerando la importancia de esta patología en nuestro medio, deberíamos acojernos a una clasificación como la precedente o modificada a nuestra necesidad.

Dr. S. Palacios