



Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

- Fundada el 27 de Junio de 1948-
60 años

Directivas

2006-2008

Presidente Nacional

Luis Hernando Moreno, MD, MSc (Santiago de Cali)

Vicepresidente

Álvaro Enrique Acosta, MD (Bogotá DC)

Presidente Honorario

Juan Guillermo Chalela, MD (Bogotá DC)

Presidente de Congreso

Héctor José Castellanos, MD (Bogotá DC)

Secretaria

Adriana Arrunátegui, MD (Santiago de Cali)

Tesorero

César Iván Varela, MD (Santiago de Cali)

Vocales

Edgar Ricardo Altuzarra, MD (Popayán)

César Gregorio Arroyo, MD (Pasto)

Milena Danies, MD (Santa Marta)

Constanza García, MD (Villavicencio)

Sandra Otilia Martínez, MD (Bucaramanga)

Ángela Seidel, MD (Armenia)

Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

Editora	Ana Francisca Ramírez, MD Esp. en Dermatología, Esp. en Dermatología Oncológica. Hospital Universitario del Valle, Fundación Valle del Lili, Santiago de Cali.
Director Comercial	Carlos Horacio González, MD Esp. en Dermatología, Armenia.
Comité Editorial	Gloria Sanclemente, MD Esp. en Dermatología, MSc en Virología. Universidad de Antioquia, Medellín. Margarita Velásquez, MD Esp. en Dermatología, PhD en Inmunología. Universidad de Antioquia, Medellín. Jairo Victoria, MD Esp. en Dermatología, MSc en Epidemiología. Universidad del Valle, Santiago de Cali. María Teresa Ochoa, MD Esp. en Dermatología, MSc en Inmunología. UCLA, USA. Anilsa Bonello, Bióloga PhD en Inmunología. Universidad del Valle, Santiago de Cali. Felipe Jaramillo, MD Esp. en Dermatología, Esp. en Dermopatología. Universidad de Caldas, Manizales. Elkin Peñaranda, MD Esp. en Dermatología, Esp. en Dermatología Oncológica. Hospital la Samaritana, Bogotá DC.
Comité Científico	Carlos Serrano, MD Esp. en Medicina Interna, Esp. de Alergología. Fundación Valle del Lili, Santiago de Cali. Lucy García, MD Esp. en Dermatología, MSc en Microbiología. Universidad del Valle, Santiago de Cali. Juan Guillermo Chalela, MD Esp. en Medicina Interna, Esp. en Dermatología. Fundación Santafé de Bogotá, Bogotá DC. Jorge Hernán Ramírez, MD MSc en Farmacología. Universidad del Valle, Santiago de Cali. Beatriz Orozco, MD Esp. en Dermatología, Esp. en Epidemiología. Universidad Pontificia Bolivariana, Bogotá DC. Luis Hernando Moreno, MD Esp. en Dermatología, MSc en Microbiología. Universidad del Valle, Santiago de Cali. Álvaro Acosta, MD Esp. en Dermatología, Esp. en Dermatología Ontológica. Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá DC. Alberto Alzate, MD MSc en Epidemiología, PhD en Epidemiología. Universidad del Valle, Cali. Luis Antonio Castro, MD Esp. en Dermatología, Esp. en Inmunodermatología. Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá DC. Nilton Di Chiaccio, MD Esp. en Dermatología, PhD en Medicina (Dermatología). Universidade de São Paulo, Brasil.

Reglamento de publicaciones	173
------------------------------------	-----

Editorial: De leprosos y canallas	176
--	-----

Luz Marina Gómez. Medellín, Colombia.

Artículo original	178
--------------------------	-----

Histiocitosis de células de Langerhans. Diez años de experiencia en el Instituto Nacional de Cancerología.

Santiago Andrés Ariza, Andrés Felipe Cardona, Xavier Rueda. Bogotá, Colombia.

Artículos de revisión	185
------------------------------	-----

Enfermedades con eliminación transepidérmica.

María Isabel Arredondo, Ángela Londoño, Rodrigo Restrepo. Medellín, Colombia.

185

Lepra.

Ana María Rivas, Luz Marina Gómez. Medellín, Colombia.

196

Reportes de caso	208
-------------------------	-----

Síndrome de hipersensibilidad a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS).

Ximena Sánchez, César Merlano, Claudia Marcela Cruz. Bogotá, Colombia.

208

Lesión cutánea por mycobacterium avium intracelular.

Mónica Viviana Patiño, Mónica Alejandra Gaviria, Luz Marina Peláez. Medellín, Colombia.

211

Pustulosis aguda exantemática generalizada inducida por terbinafina: reporte de un caso.

Helberth José Cuchía, Néstor Fernando Arévalo, Héctor José Castellanos. Bogotá, Colombia.

214

XXVII Congreso Colombiano de Dermatología

Resúmenes de los reportes de caso presentados al Congreso	217
--	-----

Resúmenes de los trabajos en cartel presentados al Congreso	235
--	-----

Resúmenes de los trabajos libres presentados al Congreso	256
---	-----

Resúmenes de los trabajos del concurso de residentes presentados al Congreso	263
---	-----

Reglamento de publicaciones

La Revista Colombiana de Dermatología es un órgano de expresión de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, sus sociedades filiales y los capítulos regionales; su contenido es esencialmente de tipo científico, aun cuando eventualmente pudieran aparecer contribuciones de carácter gremial o informativo cuando sean de muy particular importancia. Uno de sus objetivos más claros es lograr una mejor educación dermatológica continuada, y son bienvenidos todos aquellos trabajos que cumplan con esta meta. Los escritos deben ser enviados a:

Ana Francisca Ramírez, Editora - Jefe
 Revista Asociación Colombiana de Dermatología
 y Cirugía Dermatológica
 revistaacd@gmail.com

Información para los autores

La revista acoge las normas publicadas por el *International Committee of Medical Journal Editors* en sus requerimientos uniformes para manuscritos enviados a revistas biomédicas y las incorpora en su proceso de revisión y publicación. La versión electrónica oficial en inglés de estas normas se encuentra disponible en: www.icmje.org

Todos los miembros de la asociación, bien sea como individuos o como integrantes de las sociedades filiales, de los capítulos regionales o de las escuelas de formación de pre y posgrado, están invitados a participar en cualquiera de las secciones que se relacionan a continuación:

1. Artículo de investigación

Debe tener una extensión máxima de cinco mil palabras. Incluir: introducción, material y métodos o informe de casos, resultados, comentarios y referencias. Requiere un resumen estructurado de máximo doscientas cincuenta palabras en español e inglés. (Deben indicarse 3 - 6 "palabras clave").

2. Artículo de revisión

Hasta seis mil palabras; serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, con una extensión bibliográfica no mayor de setenta referencias. El resumen, en español y en inglés, no será mayor de ciento cincuenta palabras. (Deben indicarse 3- 6 "palabras clave").

3. Educación médica continua

Hasta seis mil palabras; serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, con una extensión bibliográfica no mayor de setenta referencias. El resumen, en español y en inglés, no será mayor de ciento cincuenta palabras. (Deben indicarse tres a seis "palabras clave"). Se debe anexar un cuestionario de diez preguntas relacionadas con el tema.

4. Artículo de reflexión

Documento que presenta resultados de investigación desde una perspectiva analítica, interpretativa o crítica del autor, sobre un tema específico, recurriendo a fuentes originales.

5. Reportes de caso

Sección de comunicación de experiencias clínico terapéuticas o histopatológicas. Extensión máxima: mil palabras. El resumen en español y en inglés, no mayor de cincuenta palabras. Deben indicarse de tres a seis palabras clave en español y en inglés. Contendrá una descripción del caso clínico, un corto comentario y conclusión final. Máximo diez referencias, relacionadas con el tema. Se incluirán tres fotografías clínicas o histológicas.

6. Revisión de la literatura

Resúmenes cortos de artículos de importancia publicados en revistas internacionales. Su extensión máxima, excluida la referencia bibliográfica, será de cien palabras.

7. Dermatopatología

Artículos con la misma categoría de los numerales 1-3, pero especialmente orientados al tema.

8. Cirugía dermatológica

Artículos con la misma categoría de los numerales 1-3, pero especialmente orientados al tema.

9. Noticias y eventos

Comunicación de informes, obituarios, reuniones de la Asociación o eventos nacionales o extranjeros de importancia para el dermatólogo. Extensión máxima: doscientas cincuenta palabras.

10. Carta al editor

Comentarios, opiniones o informaciones relacionados con publicaciones previas e inquietudes acerca de la

revista o la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

La correspondencia publicada podrá editarse por razones de extensión, corrección gramatical o de estilo, y de ello se informará al autor antes de su publicación.

Presentación del trabajo

Los trabajos serán enviados junto con una carta de presentación que deberá incluir el título del trabajo y la sección en la que se solicita publicación, con una declaración que precise que todos los autores han leído y aprueban el contenido del trabajo, y que éste o parte del mismo no ha sido publicado con anterioridad ni enviado a otra publicación; que fue conducido bajo reglas éticas; que transfieren los derechos del autor del artículo a la revista. A juicio del comité editorial habrá excepciones para material publicado previamente, en cuyo caso se deberá adjuntar el permiso de la publicación que posea el copyright. El autor deberá realizar los trámites para dicho permiso.

A esta carta también puede adjuntarse la declaración de conflictos de interés, si los hubiere, y si no se ha incluido en el escrito. Si hay conflictos de interés deben ser informados en el artículo (Ejemplo: Auspiciado por el laboratorio X, productor del medicamento Y).

Todo trabajo será enviado al correo electrónico de la revista. Cada artículo será evaluado por dos árbitros quienes decidirán sobre la conveniencia de su publicación. Los árbitros serán escogidos entre expertos en el tema tratado por cada artículo y sugerirán correcciones en caso necesario, que serán transmitidas a los autores vía correo electrónico, por parte del comité editorial.

La revista tendrá como idioma oficial el español, pero podrá aceptar colaboraciones en inglés.

La primera página debe incluir:

- Título del trabajo en español.
- Título del trabajo en inglés.
- Subtítulo (si lo amerita).
- Apellidos y nombres completos de los autores.
- Cargo y categoría académica de los mismos.
- Nombre de la institución donde se realizó el trabajo.
- Nombre, dirección, número de teléfono, fax y correo electrónico del autor a quien se le enviará la correspondencia, quien deberá indicar con claridad si su dirección de correspondencia puede ser publicada.
- Fuentes de financiación, equipo, medicamentos o todos estos.
- Conteo de palabras del texto (excluyendo el resumen, los agradecimientos, las leyendas de las figuras y las

referencias) y conteo de palabras del resumen.

- Número de figuras y cuadros.
- Título abreviado para encabezamientos de página.

La segunda página será el resumen en español y su traducción al inglés (a doble espacio).

Se deben incluir de tres a seis palabras clave referentes al tema central del trabajo. Deben emplearse los descriptores del Índice de Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud (LILACS) publicados en <http://decs.bvs.br> y los del *Index Medicus*, Medical Subject Headings (MESH), en www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html

Debe utilizarse un mínimo de abreviaturas, las cuales serán definidas la primera vez antes de su empleo. Siempre usar nombres genéricos de medicamentos. Si se incluye una marca registrada, sólo se podrá citar una vez, entre paréntesis, luego de su primera mención.

Toda medida será expresada en sistema métrico decimal.

Las referencias se identificarán en el texto con números arábigos entre paréntesis, en su orden de aparición.

La lista de referencias secuencial irá a doble espacio, en hojas aparte de las del trabajo. Deberá seguir los requisitos uniformes para manuscritos presentados para publicación en revistas biomédicas. Un listado completo de ejemplos puede ser revisado en el volumen 12, número 2, de junio de 2004 de la revista de la Asociación. Los títulos de las revistas deben ser abreviados de acuerdo con el estilo usado en la lista de revistas indexadas en el *Index Medicus*, que puede obtenerse en el sitio web www.nlm.nih.gov. Las comunicaciones personales no se deben incluir en esta lista, pero serán citadas entre paréntesis en el texto. Verifique que las referencias en el texto estén de acuerdo con esta lista.

Ejemplos de referencias

Se deben listar los primeros 6 autores seguidos por *et al.*
Artículos de revistas: Autor/es. Título del artículo. Abreviatura internacional de la revista. Año; volumen: página inicial - final del artículo.

Libros: Autor/es. Título del libro. Edición. Lugar de publicación: editorial; año.

Capítulos de libros: Autor/es del capítulo. Título del capítulo. En: director/coordinador/editor del libro. Título del libro. Edición. Lugar de publicación: editorial; año; página inicial-final del capítulo.

Medio electrónico: Autor/es. Título [sede Web]. Lugar de publicación: editor; fecha de publicación [fecha de actualización; fecha de acceso]. Dirección electrónica.

Ilustraciones y cuadros

Cada una de las ilustraciones y cuadros se debe enviar en un archivo adicional al texto del artículo. Son suplementarios y no duplicadores de lo que se diga en el texto. Cada artículo podrá llevar un número razonable de fotos; para los minicasos, máximo tres. El número de fotos podrá ser aumentado a seis cuando las características didácticas del artículo lo ameriten, a juicio del comité editorial. Las fotografías deben enviarse en formato JPEG o TIFF en alta resolución (300 DPI) en un archivo anexo al artículo. Deben numerarse con cifras arábigas, tener un título breve y ser autoexplicativas. Las fotografías de histopatología deben indicar el tipo de tinción y la escala

de magnificación utilizada. Las ilustraciones se numeran con cifras, de acuerdo con su mención en el texto. Las leyendas correspondientes deberán anexarse al final del trabajo. Si han sido publicadas previamente, deberá darse el crédito completo en dichas leyendas. Además, si la fotografía permite reconocer la identidad del sujeto, se requiere un consentimiento escrito del paciente para su publicación. Cuando se obtenga este consentimiento, deberá mencionarse en el artículo publicado. No se debe incluir información que permita identificar al paciente, como nombre, iniciales, o números de historia clínica.

Los gráficos o tablas deberán enviarse en sus archivos de origen (Excel, Powerpoint...)

INFORMACIÓN GENERAL: Los editores y la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica no asumen ninguna responsabilidad por cualquier daño o injuria a personas u objetos resultantes de la utilización o aplicación de cualquier producto, procedimiento, cirugías, instrucciones o ideas contenidos en el material publicado en esta revista. Ningún procedimiento, prueba o terapia debe ser llevado a cabo a menos que a juicio del lector se justifique el riesgo. Debido a los constantes cambios y adelantos en la ciencia médica, se recomienda que se haga una verificación independiente de diagnósticos y dosificaciones de medicamentos. Los productos mencionados y sus dosis no son responsabilidad de sus autores.

Las aseveraciones y opiniones expresadas por los autores son pro-

pias de ellos y no necesariamente compartidas por los editores o la Sociedad Colombiana de Dermatología, quienes declinan toda responsabilidad por tal material, así como no garantizan, apoyan ni autorizan ningún producto o servicio anunciado en esta publicación ni garantizan ninguna oferta hecha por el fabricante de dicho producto o servicio.

Aunque todo el material publicitario se espera que esté conforme con la ética médica y los estándares actuales, su inclusión en esta publicación no es una garantía o apoyo de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica o de los editores, a la calidad de cualquier producto anunciado.

©1991 Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.
Todos los derechos reservados. Depósito legal: 2377 S

Diseño y diagramación:



email: alpunto32@gmail.com

Impresión:

Impresora Feriva S.A.

Cali - Colombia, 2008

Editorial

De leprosos y canallas

En la historia de la medicina la lepra ocupa un importante lugar. Los Vedas de la India (1.600 años A.C.), que recogen tradiciones orales, contienen indicios de la lepra y su existencia en Asia desde tiempos remotos.

Múltiples son los manuscritos que se refieren a ella: el Papiro de Brugsh (2.400 A.C.), el Atarva – Veda, Manava Darma Castra (1.500-500 A.C.), el Papiro de Ebers (1.300 A.C.), el Manu Smriti (1.300 A.C.), el Susruta Samhita (600 A.C.); los Anales de Confucio (600 A.C.) y libros sagrados como la Biblia, el Corán y el Talmud; donde se establecen síntomas, descripciones clínicas, diagnósticos diferenciales, medidas de aislamiento, prevención de contagio, diagnósticos realizados por médicos, sabios y religiosos, propuestas terapéuticas y ni hablar de las diferentes denominaciones dadas a la enfermedad.

Luego de originarse en la India, las guerras, las conquistas, las cruzadas y las colonizaciones, la extendieron por países y continentes.

La estigmatización de la lepra como enfermedad “castigo divino”, “enfermedad- pecado”, conllevó su rechazo social y religioso, originando alrededor mitos, misterio, terror, aislamiento voluntario de quienes la sufrían y leyes para separarlos de la sociedad, de la familia, de la pareja, prohibiciones de matrimonio entre enfermos y aún de diálogo entre sexos. Estos aislamientos se hacían efectivos en los lazaretos (denominados así en alusión a Lázaro, el de la parábola “el rico Epulón y el pobre Lázaro”) o leprocomios, distribuidos ampliamente por todo el mundo.

Con la llegada de la poliquimioterapia, aceptada por la OMS en 1980, se logra la curación de millones de enfermos y la disminución de los países endémicos de 122 a 10. La eliminación de la lepra (1 caso por cada 10.000 habitantes) fue una meta propuesta por la OMS para el año 2000 y se ha ido aplazando, sin lograrse hasta ahora.

El 80% de los casos de lepra en el mundo los aportan la India y Brasil.

Múltiples son los datos históricos de la lepra que nos llevan a lugares geográficos remotos, a culturas y religiones diversas, pero uno de los más curiosos se refiere al deporte. Dos equipos de fútbol de la ciudad de Rosario, Argentina, fueron invitados a un encuentro deportivo para recaudar recursos económicos para un lazareto.

Uno de ellos no dudó en aceptar esta campaña y el otro se negó. El primero terminó jugando con otro equipo y les colocan el nombre de “leprosos” a ellos y a sus seguidores; al otro en cambio los apodaron, junto con sus hinchas, los “canallas”.

¿Sabén de quiénes se trata?

NEWELL'S OLD BOYS: LOS LEPROSOS

ROSARIO CENTRAL: LOS CANALLAS

“POR SUS OBRAS LOS CONOCERÉIS”...

Luz Marina Gómez

Dermatóloga

Profesora Titular

Jefe de Dermatología

Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín- Colombia

flmcuartas@une.net.co

Lecturas recomendadas

1. Cabrera Gaitán D.A, Kruse Madrid F. en: Sistema nacional de vigilancia epidemiológica. Epidemiología” N° 39 vol 23 semana 39. Del 24 al 30 de septiembre de 2006. ISSN 1405-2636.
2. Claudia Patricia Platarrueda Vanegas, Catherín Agudelo Arévalo. Ensayo de una bibliografía comentada sobre lepra y lazaretos en Colombia, 1535-1871.
3. Representaciones, prácticas y relaciones sociales. Encuentros. Colección tesis laureadas. Universidad Nacional de Colombia, 2004. ISBN: 958-8063-27-2.
4. Zubiría Consuegra R, Rodríguez Rodríguez G. Historia de la Lepra Ayer, hoy y mañana. En [Http://encolombia.com/medicina/academedicina/academ25161-contenido.htm](http://encolombia.com/medicina/academedicina/academ25161-contenido.htm). Visitada: septiembre 2008.
5. La milenaria lepra. <http://www.invdes.com.mx/anteriores/Junio1999/htm/lepra.html>. Visitada: septiembre 2008.
6. Arias Argudo C. La otra cara de la lepra. Revista científica sociedad Ecuatoriana de Dermatología.vol 2, N°1, Junio 2004

7. Arias A. Lepra. <http://www.webmedicaargentina.com.ar//index.htm>. Visitada: septiembre 2008.
 8. Soto Perez de Celis E. La lepra en Europa medieval. El nacimiento de un mito. Los orígenes de la lepra. En: <http://revistamedica.8m.com/index2.htm>. Visitada: septiembre 2008.
 9. Reverte Coma J.M. La lepra y la historia. En: <http://www.gorgas.gob.pa:80/museoafc/index.html>. Visitada: septiembre 2008.
 10. Mouat F. Rosario visto por no rosarinos. En: <http://www.dialogica.com.ar/MT3/pidopalabra.cgi>. Visitada: septiembre 2008.
 11. Orozco L.C, Sarmiento C, Rodríguez G. Historia. En: Rodríguez G, Orozco L.C editores. Lepra. 1º edición. Bogotá: Instituto Nacional de Salud; 1996; 11-18.
 12. De las aguas J.T. Historia de la lepra en España. Piel 2005; 20: 485-97.
-
-

Histiocitosis de células de Langerhans. Diez años de experiencia en el Instituto Nacional de Cancerología

Langerhans cell histiocytosis. Ten-year experience in The National Institute of Cancer of Colombia.

Santiago Andrés Ariza,¹ Andrés Felipe Cardona,² Xavier Rueda.³

1. Especialista en Dermatología. Fellow en Dermatología Oncológica. Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá.

2. Especialista en Epidemiología, Universidad del Rosario. Especialista en Medicina Interna. Especialista en Oncología Clínica. Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá.

3. Especialista en Dermatología Oncológica. Servicio de Dermatología Oncológica. Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá.

Resumen

INTRODUCCIÓN: La histiocitosis de células de Langerhans, HCL, es un desorden raro caracterizado por la proliferación anormal de un clon de histiocitos que corresponden a células de Langerhans. La enfermedad presenta manifestaciones clínicas muy variadas. En pacientes latinos la entidad ha sido poco descrita.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo descriptivo tipo serie de casos en un periodo de diez años (enero de 1988 a diciembre de 1999) en el cual se describen las características clínicas, la distribución de la enfermedad y la evolución de 34 pacientes con HCL, con especial interés en las manifestaciones dermatológicas.

RESULTADOS: El rango de edad varió de cuatro meses a 47 años con una mediana de tres años. El compromiso multisistémico fue documentado en 16 (47%) pacientes. La lesión dermatológica más frecuente fue la erupción papular en ocho (23.5%) pacientes. Durante un periodo de seguimiento promedio de 3.48 años 7 (20.5%) pacientes murieron. Los casos con enfermedad localizada o limitada a la piel fueron tratados con corticoides tópicos, radioterapia, criocirugía o corticoides orales, mientras que la mayoría de los casos con compromiso multisistémico o enfermedad diseminada fueron tratados con prednisilona y vinblastina o etoposido.

CONCLUSIÓN: La evolución general de esta serie de pacientes con HCL es similar a la reportada en otras series de mayor tamaño en otras partes del mundo.

PALABRAS CLAVE: Histiocitosis de células de Langerhans, manifestaciones dermatológicas.

Summary

INTRODUCCIÓN: Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare proliferative disorder of histiocytes characterized by a proliferation of abnormal and clonal Langerhans cells. The disease presents varied clinical manifestations. Descriptions of Hispanic patients have been scarce.

METHODS: Clinical profile, disease-distribution and outcome of 34 cases of LCH from January 1988 to December 1999 is presented in this retrospective analysis based on the hospital records, with special interest in skin disorders.

RESULTS: The age ranged from 4 months to 47 years, median age 3 years. Multisystem disease was documented in 16 (47%) patients. The most common type of skin lesion was papular rash in 8 (23.5%) patients. During a mean time follow-up period of 3.48 years, 7 (20.5%) patients died. Cases with localized or cutaneous limited disease received topical steroids, radiotherapy, cryosurgery,

Correspondencia:

Santiago Andrés Ariza.

Email: santiagoandresariza@gmail.com

Recibido: Mayo 21 de 2008.

Aceptado: Julio 18 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

and oral steroids while most of cases with disseminated/multi-system disease were treated with prednisolone and, vinblastine or etoposide.

CONCLUSION: General outcome of the LCH in the National Cancer Institute of Colombia is similar to that described in other large series of patients.

KEY WORDS: Langerhans cell histiocytosis, skin manifestations.

Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la proliferación en diferentes tejidos de histiocitos positivos para los marcadores S100 y CD1a.^{1,2,3,4} Históricamente se ha agrupado en esta entidad un espectro variado de síndromes clínicos como el granuloma eosinofílico, la enfermedad de Letter Siwe, Hashimoto Pritzker, Hand Schüler Christian e histiocitosis X.^{1,2}

Esta enfermedad puede manifestarse clínicamente en múltiples sistemas de manera recurrente o crónica, siendo típicas las lesiones en el hueso, la piel y la hipófisis. Es característico encontrar en las células de Langerhans los gránulos intracitoplasmáticos de Birbeck con el estudio de microscopía electrónica, que permiten diferenciarlas de otras células dendríticas.^{1,2,3,4}

Se han publicado en la literatura mundial un número sustancial de casos que resumen y describen las características más relevantes de la enfermedad en pacientes europeos y norteamericanos;^{5,6,7,8} sin embargo, existe poca información acerca del comportamiento de esta entidad en la población de origen latino.

Este estudio muestra un análisis detallado de diez años de experiencia en el diagnóstico y tratamiento de 34 pacientes con histiocitosis de células de Langerhans identificados en el Registro Institucional de Cáncer del Instituto Nacional de Cancerología entre enero de 1988 y diciembre de 1999. El objetivo es describir las variables demográficas, las formas de presentación clínica, los sistemas más frecuentemente afectados, el tratamiento y el curso de la enfermedad.

Pacientes, materiales y métodos

Pacientes

Se revisaron las historias clínicas de 47 pacientes del Instituto Nacional de Cancerología ingresados entre 1989 y 1999 con diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans, identificados a través del registro institucional de cáncer, usando las palabras claves histiocitosis y enfermedad de Langerhans; 34 casos cumplieron los criterios de inclusión considerados para la revisión (clínica compatible con la enfermedad y diagnóstico his-

topatológico por microscopía de luz). Todos los pacientes fueron evaluados con serie radiográfica corporal, pruebas hematológicas y bioquímicas complementarias.

Se consideraron las siguientes definiciones acerca de la forma de presentación inicial y el curso de la enfermedad:

- Compromiso mucocutáneo aislado: lesiones limitadas a la piel y/o las mucosas.
- Compromiso monostótico: enfermedad con lesión en sólo un hueso sin compromiso de otros sistemas.
- Compromiso poliostótico: enfermedad con lesiones radiológicas en dos o más huesos sin compromiso de otros sistemas.
- Enfermedad multisistémica: lesiones en dos o más sistemas diferentes.
- Curación: resolución de las lesiones detectadas clínica o paraclínicamente durante un periodo de seguimiento de tres o más años.
- Recurrencia: desarrollo de enfermedad en un sistema previamente afectado y que había logrado resolución clínica, sintomática o paraclínica en un intervalo de tiempo mayor o igual a un mes.
- Enfermedad progresiva: enfermedad con aparición secuencial de lesiones nuevas en diferentes sistemas.

Materiales y métodos

Las historias clínicas de los sujetos incluidos fueron revisadas por un par independiente de evaluadores y los datos doblemente digitados en una base de datos diseñada para el estudio. Los parámetros considerados y analizados fueron variables demográficas, presencia de síntomas y signos, datos de laboratorio y hallazgos patológicos, evaluación radiológica, curso clínico, tratamiento y desenlace.

Análisis estadístico

Se empleó el programa SPSS 9.0 para efectuar el análisis estadístico. La sobrevida global se estimó empleando el método de Kaplan-Meier, la comparación entre curvas y grupos se realizó usando el log Rank Test (nivel de significancia $p < 0,05$). El modelo semiparamétrico de Cox fue utilizado en el análisis multivariado de factores pronósticos.

SÍNTOMA	DIAGNÓSTICO	
	No.	%
Dolor local	10	29,4
Síntomas generales	9	26,5
Cojera	8	23,5
Adenopatías	8	23,5
Tumor óseo	7	20,6
Exoftalmos	7	20,6
Fiebre	6	17,6
Brote en la piel	6	17,6
Polidipsia	6	17,6
Palidez	5	14,7
Tos-disnea	4	11,8
Poliuria	3	8,8
Fractura patológica	3	8,8

TABLA 1: Signos y síntomas al diagnóstico.

Resultados

Población

Un total de 34 pacientes con edades entre 0,3 y 47 años (mediana 3,0) fueron incluidos en el estudio. La mediana para el tiempo de evolución de los síntomas hasta el momento del diagnóstico fue de tres meses y la media del tiempo de seguimiento, de 3,48 años (rango, 0,08 a 13,0). Los hombres representaron el 56,9% (n=18) de la muestra, la mayoría de ellos con edades entre uno y diez años al momento del diagnóstico. De los 34 casos estudiados siete murieron (20,5%), seis de ellos en un periodo inferior a tres años. Dentro del análisis de las características clínicas, el tipo de presentación más frecuente fue el multisistémico con un 47,1% (16 pacientes), seguido

de aquellos con enfermedad monostótica 29,4% (10 pacientes). El promedio de edad en el grupo de pacientes con compromiso multisistémico fue de 1,3 años y de un año para aquellos con enfermedad monostótica.

Características clínicas generales

Las manifestaciones clínicas con las que inicialmente se presentó la enfermedad fueron variadas. Las más frecuentes fueron dolor local óseo (29.4%), síntomas generales (26,5%), cojera y adenopatías (23.5%). En la TABLA 1 se muestran los signos y síntomas manifestados al momento del diagnóstico de la enfermedad.

Al diagnóstico inicial se encontraron comprometidos el sistema óseo en 27 pacientes (79,4%); la piel, en catorce (41,2%); los órganos linfáticos, en nueve (26,5%); el sistema endocrino, en seis (17,6%); y el hígado, en cinco de los casos estudiados(14,5%). Algunos sitios de compromiso inusual en la serie fueron: el sistema nervioso central en un paciente con signos al diagnóstico de hipertensión endocraneana; dos pacientes con lesiones en el oído (5,9%); cuatro con alteraciones esplénicas (11,8); tres pacientes con alteraciones pulmonares (8,8%); tres en la médula ósea (8,8%); una paciente con lesión aislada en el cérvix y la cúpula vaginal a la que se le practicó histerectomía más linfadenectomía debido al diagnóstico clínico e histopatológico inicial de adenocarcinoma de cérvix, cuya patología definitiva fue compatible con enfermedad de células de Langerhans.

Durante la evolución los sistemas afectados con mayor frecuencia fueron: el sistema óseo en treinta pacientes (88,2%); la piel, en catorce (41,2%); y el sistema endocrino, en once de los casos (32,4%). Después del diagnóstico dos pacientes adicionales presentaron compromiso en el oído, y uno en el pulmón.

Lesiones mucocutáneas

Las pápulas fueron las lesiones dermatológicas primarias más frecuentes con las que se manifestó la enfermedad.

SIGNO	DIAGNÓSTICO		EVOLUCIÓN	
	No.	%	No.	%
Pápulas	8	23,5	9	26,5
Placas	3	8,8	6	17,6
Tumores	0	0	2	5,9
Púrpura	2	5,9	2	5,9
Vesículas	0	0	1	2,9
Úlceras	1	2,9	1	2,9
Otras	3	8,8	1	2,9

TABLA 2. Signos en la piel al diagnóstico y durante la evolución.

Los principales signos en la piel al momento del diagnóstico y durante la evolución se presentan en la **TABLA 2**.

El sitio más frecuente de aparición de las lesiones en la piel fue el tórax, en ocho de los pacientes (23,5%), seguido por el cuero cabelludo y los pliegues en un 20% cada uno; a pesar de la media de edad de los sujetos incluidos, sólo en tres pacientes (8%) se encontraron lesiones en el área del pañal. Algunos signos de importancia encontrados en las mucosas durante el diagnóstico y la evolución fueron los nódulos (2,9 a 5,9%) y las úlceras. El 6% de los pacientes presentaron lesiones en la mucosa genital y el 2,9% en la cavidad oral. En un paciente se encontraron lesiones en la encía y el paladar.

Lesiones óseas

El 79,4% de los pacientes presentaron lesiones óseas; de estos, cuatro (11,8%) tuvieron fracturas; cinco (14,7%), deformidad y un paciente, esclerosis focal. En más del 50% de los casos los sujetos refirieron durante la evolución dolor óseo localizado o difuso que se incrementaba con el esfuerzo físico y disminuía ligeramente con el reposo.

Los sitios más frecuentes de compromiso óseo fueron: el cráneo en veinte pacientes (59%); la pelvis en trece casos (38,2%); y los miembros inferiores en once casos (32,4%). El 80% de los pacientes con este tipo de lesiones recibieron quimioterapia; 76%, corticoides sistémicos; 32%, radioterapia y 44%, curetaje o resección quirúrgica.

Compromiso endocrinológico

Once (32%) de los 34 pacientes de la serie presentaron compromiso endocrinológico durante el periodo de observación; todos ellos tuvieron signos y síntomas compatibles con diabetes insípida, en tres se diagnosticó retardo del desarrollo pondo estatural y en uno, hipotiroidismo. La mediana del tiempo entre el diagnós-

tico de histiocitosis y el desarrollo de diabetes insípida fue de cuatro meses (rango, 0,2 a 48), media de GH de 1,8 ng/ml y sodio al diagnóstico de 155,5 meq/l, TSH, T3 y T4 dentro de límites normales. En tres de los pacientes con compromiso endocrinológico se evidenciaron lesiones craneales osteolíticas y en uno, masa frontal intracraneal.

En aquellos sujetos con diabetes insípida el tratamiento de elección fue la combinación entre carbamazepina e hidroclorotiazida. Sólo uno de los pacientes recibió cíclicamente vasopresina debido al difícil control de la hipernatremia.

Diagnóstico

Se confirmó el diagnóstico con estudio histopatológico de hueso en el 65% de los casos, en el 23,5% de los casos con biopsia de piel y 17% en biopsia de medula ósea. En trece de los pacientes se practicó S100 y en uno, CD1.

Tratamiento

La monoquimioterapia fue el tratamiento de elección; el 70,6% recibieron tratamiento quimioterapéutico; de estos, veinte (51%) recibieron vinblastina; nueve (27%), etoposido; cuatro (12%), 6-mercaptopurina y uno (3%), ciclofosfamida. A tres de los pacientes se les administró esquema CHOP debido a la pobre respuesta obtenida con la monoquimioterapia y a la progresión de la enfermedad.

Uno de los pacientes con respuesta inicial favorable a la intervención falleció posteriormente por leucemia mieloide aguda, seis (17%) presentaron mejoría con una o dos recurrencias y nueve (26%) presentaron un curso con tres o más recurrencias de la enfermedad durante el periodo de observación. El uso de quimioterapia no se asoció con el estado final de la enfermedad (Fisher exact test $p=0,44$). La **TABLA 3** muestra los tratamientos administrados según los grupos de estadificación de la en-

TRATAMIENTO	AISLADO EN PIEL	MONOSTÓTICO	POLIOSTÓTICO	MULTISISTÉMICO
Corticoide tópico	1			1
Corticoide sistémico		5	5	14
Vinblastina		3	5	12
Etoposido		2	1	6
6 Mercapto purina		1		3
Esquema CHOP		1		1
Radioterapia	1	3		7
Cirugía	1	7	1	4
Interferón		1		1
Criocirugía	1			1

TABLA 3: Tratamiento según clasificación de la enfermedad.

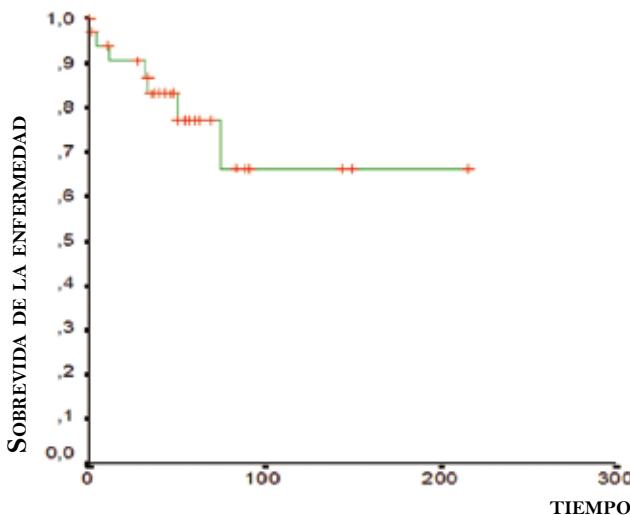


FIGURA 1: Sobrevida global

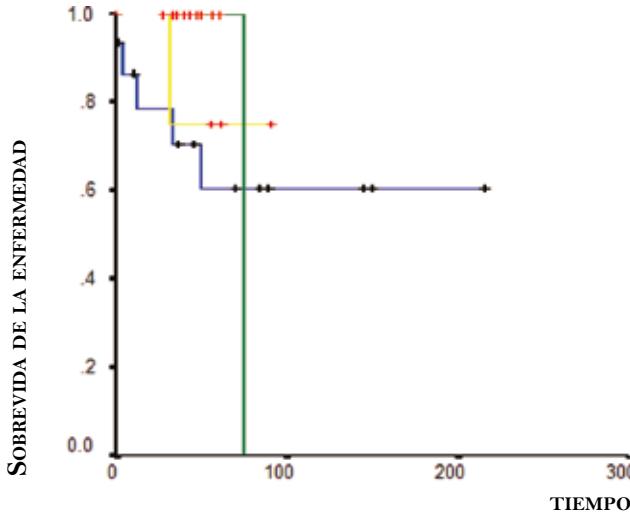


FIGURA 1: Sobrevida según clasificación de la enfermedad

fermedad. Debe tenerse en cuenta que algunos pacientes recibieron más de un tratamiento.

Secuelas y sobrevida

El rango del tiempo de seguimiento del grupo de pacientes incluidos en el estudio fue de 0,23 a 216,04 meses (mediana de 43,45 meses). La sobrevida acumulada al año fue de 90,4%; a los tres años, de 83% y a los seis años, del 66%. La media de sobrevida fue de 156,93 meses (IC 95% 117,15; 196,72); siete pacientes (20%) murieron, dos (5,9%) por progresión de la enfermedad, uno con compromiso neurológico (hipertensión endocraneana) y otro con hipernatremia grave de difícil control secundaria a diabetes insípida. Uno de los sujetos falleció por leucemia

mieloide aguda como segundo primario diagnosticado después de la administración de VP16 (etoposido). En la FIGURA 1 se muestra la curva de sobrevida global.

La media de edad al diagnóstico de los pacientes que murieron fue de 1,2 años (rango, 0,3 a 2,0 años), de estos el 54,7% ($n = 4$) eran de sexo masculino. El tiempo medio entre el diagnóstico y la muerte fue de 29,41 meses (rango, 0,43 a 75,47 meses).

En los pacientes con compromiso multisistémico ($n=16$) la media de sobrevida fue de 140,1 meses (IC 95% 86,82; 193,19), para enfermedad monostótica ($n=10$) 75,47 meses y para compromiso poliostótico ($n=6$), de 75,78 meses (IC 95% 50,80; 100,76). No se encontró una diferencia estadísticamente significativa entre las curvas de sobrevida para los tres grupos (Log rank test 1,88 $p = 0,5967$). En la FIGURA 2. se muestran las curvas de sobrevida según la clasificación de la enfermedad.

Las diferentes variables clínicas que caracterizaron a los pacientes fueron ingresadas en el estudio de factores pronósticos. El análisis univariado demostró significancia para las variables fiebre, presentación de síntomas generales, compromiso hepático y pulmonar al diagnóstico, compromiso óseo durante la evolución, fracturas patológicas y tiempo de evolución mayor a un año. Ninguna de las variables anteriores demostró importancia dentro del análisis multivariado de factores pronósticos realizado con el modelo semiparamétrico de Cox.

Discusión

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad de presentación infrecuente con una incidencia aproximada de 0,45 casos por 100 000 niños en Francia, un caso por 200 000 habitantes en Estados Unidos.^{5,9} y 1 a 2 casos por millón en adultos.¹⁰

El conocimiento acerca de la etiopatogenia de esta entidad es limitado. Se ha debatido ampliamente si se trata de un proceso reactivo o neoplásico. En favor de la teoría reactiva se encuentran los casos con compromiso pulmonar aislado en adultos, en los cuales el cigarrillo se ha asociado al desarrollo de la enfermedad.¹¹ Los hallazgos de que las células de Langerhans no presentan anomalías cromosómicas ni genómicas y cuando se transfieren a ratones inmunosuprimidos no se generan lesiones similares a las descritas en humanos;¹¹ el estado de maduración de las células; la ausencia de un establecimiento de líneas celulares a partir de muestras de tejidos de histiocitosis de células de Langerhans, y los casos documentados con regresión espontánea.¹²

En favor de la teoría neoplásica tenemos estudios en los cuales se ha demostrado un comportamiento monoclonal de la enfermedad, al evidenciar que células CD1a+ de diferentes lesiones en pacientes individuales presentan el mismo polimorfismo.^{1,2,4} Algunos autores han propuesto

inclusive que la histiocitosis de células de Langerhans sea una neoplasia de bajo grado.¹³

Se ha descrito la coexistencia de la enfermedad con desórdenes malignos, los cuales pueden preceder aparecer simultánea o posteriormente al diagnóstico de la enfermedad.¹⁴ Está reportada la asociación con carcinomas pulmonares¹⁵ y clásicamente con leucemias,¹⁴ pero se desconoce si la causa de esta asociación es una predisposición genética a la enfermedad o el efecto mutagénico de la quimioterapia.¹³

Se han publicado múltiples reportes de histiocitosis de células de Langerhans desde su descripción; sin embargo, un gran número de ellos poseen importantes sesgos de selección debido a que se restringen a casos estudiados en centros de referencia, lo que altera las correctas descripciones acerca del curso de la enfermedad. Esta serie de diez años es incapaz de minimizar esta condición, pero permite extraer algunas conclusiones interesantes de la enfermedad en nuestro entorno.

La histiocitosis suele presentarse con mayor frecuencia en la niñez, hecho que se confirma en este estudio (mediana de tres años) y que concuerda con otras descripciones; sin embargo el rango varía ampliamente y se encuentran en la literatura casos desde el nacimiento hasta los 83 años.^{7,16}

La clasificación de la enfermedad ha sido simplificada de manera similar a lo reportado en otros estudios, teniendo en cuenta los grupos de compromiso limitado a la piel, enfermedad monostótica, compromiso poliostótico y multisistémico. En esta serie se encontró un importante número de pacientes con enfermedad multisistémica, 16 pacientes (47,1%), seguido de aquellos con enfermedad monostótica (29,4%/10 pacientes), lo que se diferencia de otras publicaciones en las que predomina el compromiso monostótico.^{5,7}

La edad promedio al diagnóstico en el subgrupo de pacientes con compromiso multisistémico fue de 1.3 años, menor que la edad del grupo general encontrada en el estudio, lo que coincide con lo descrito previamente en la literatura.⁸

Con respecto al comportamiento sintomático de la enfermedad al momento del diagnóstico, Howarth y colaboradores encontraron que el dolor óseo localizado (41%) y la disnea (14%) fueron los hallazgos clínicos dominantes en una serie de 314 pacientes con histiocitosis. En este estudio los síntomas y signos de mayor relevancia fueron de igual forma el dolor óseo en el 29.4% de los casos, seguido por síntomas generales inespecíficos (26%), cojera (23.5%) y adenopatías (23.5%), indicándonos que las manifestaciones iniciales de la enfermedad en la serie estudiada son principalmente de tipo general y esquelético.^{5,6,7} Las pápulas fueron las lesiones dermatológicas primarias más frecuentes y la púrpura,

clásicamente descrita dentro de las lesiones cutáneas causadas por la enfermedad, sólo se observó en 2 de 34 casos (5.9%) ambos con trombocitopenia.³

La manifestación endocrinológica más frecuente fue la diabetes insípida, que se presentó en once de los pacientes, mientras en una minoría se encontraron alteraciones pondoestaturales e hipotiroidismo, comportamiento similar al reportado previamente por el grupo francés de estudio para histiocitosis, que en 348 casos identificó un 17,5% de diabetes insípida asociada principalmente a enfermedad multisistémica, deficiencia de hormona del crecimiento en un 4,7% e hipotiroidismo en un 2,5%.^{5,6,7,8} Cabe mencionar que la mediana del tiempo transcurrido entre el diagnóstico de la enfermedad y el desarrollo de diabetes insípida fue de cuatro meses, inferior al tiempo promedio mencionado en la literatura,¹⁷ lo cual puede ser explicado por el sesgo de selección del estudio dado por el número de pacientes con enfermedad multisistémica grave.

Los tratamientos empleados dentro de la serie fueron variados y no permiten obtener conclusiones acerca de su eficacia o seguridad en el manejo de esta entidad; sin embargo, el comportamiento de la enfermedad hace suponer su beneficio, a pesar de encontrarse efectos secundarios como el desarrollo de un segundo primario en un paciente tratado con VP16 (etoposido). En algunos estudios se ha sugerido que el uso inicial de esquemas quimioterapéuticos permite reducir las tasas de recurrencia y algunas complicaciones como la diabetes insípida.¹⁷ Nuestro estudio incluye 24 pacientes que recibieron tratamiento con corticoide sistémico y quimioterapia, de los cuales a nueve se les administró etoposido y a dos, esquema CHOP. La radioterapia, la cirugía y la criocirugía fueron reservadas principalmente para pacientes con compromiso óseo o limitado a la piel. El diseño y conducción de estudios multicéntricos prospectivos que permitan comparar las tasas de recurrencia, efectos secundarios, curso y sobrevida dependiendo de la gravedad de la enfermedad permitirán responder la pregunta acerca de cuál es el mejor tratamiento para la histiocitosis de células de Langerhans.

La sobrevida global al año fue de 90,4%; a los tres años, de 83% y a los seis años, del 66%; datos similares a los encontrados en series de gran tamaño como la de Greenberger y colaboradores² quienes después de ocho años de seguimiento describieron un 60% de sobrevida o la de Willis y colaboradores con un 41% de sobrevida después de 30 años de seguimiento.⁸ La media de sobrevida fue de 156,93 meses (IC 95% 117,15; 196,72); siete pacientes (20%) murieron, 71,4% (n=5) de ellos tenían enfermedad multisistémica y cuatro habían recibido tratamiento quimioterapéutico para el control de la enfermedad.

A partir de los datos obtenidos de nuestra población de

estudio podemos decir, en conclusión, que la histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad con presentación variable y curso prolongado, que suele complicarse con secuelas graves y limitantes como la diabetes insípida, más frecuentes en el grupo de pacientes con enfermedad multisistémica. A pesar del sesgo de selección de pacientes debido a la inclusión de sujetos con compromiso más extenso, el comportamiento general de la enfermedad en el Instituto Nacional de Cancerología es similar al descrito en otras series de gran tamaño que corrigen este problema.

Referencias

1. Schmitz L, Favara BE. Nosology and pathology of Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am 1998; 12: 221-46.
2. William CL, Busque L, Griffith BB, McClain KL, Duncan MH, Gilliland DG. Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X) – a clonal proliferative disease. N Engl J Med 1994; 331:154-60.
3. Caputo R. Langerhans cell histiocytosis. Fistzpatrick TB, Freedber IM, Eisen A, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. In: Dermatology in General Medicine, ed 5. New York, Mc Graw-Hill. 1998. Vol 2; .p. 1882 – 92.
4. Yu RC, Chu C, Buluwela L, Chu AC. Clonal proliferation of Langerhans cells in Langerhans cell histiocytosis. Lancet 1994; 343: 767-8.
5. The French Langerhans Cell Histiocytosis Study Group. A multicentre retrospective survey of Langerhans cell histiocytosis: 348 cases observed between 1983 and 1993. Arch Dis Child 1996;75:17-24.
6. Kilpatrick S, Wenger D, Gilchris G, Shives T, Wollan P. Langerhans cell histiocytosis (Histiocytosis X) of Bone. Cancer 1995;76: 2471-84.
7. Howarth DM, Gilchrist GS, Mullan BP, Wiseman GA, Edmonson JH, Schomberg PJ. Langerhans cell histiocytosis. Diagnosis, natural history, management, and outcome. Cancer 1999; 85: 2278-90.
8. Willis B, Ablin A, Weinberg V, Zoger S, Wara WM, Matthay KK. Disease course and late sequelae of Langerhans cell histiocytosis: 25-year experience at the University of California, San Francisco. J Clin Oncol 1996;14: 2073.
9. Belaich S. Langerhans cell histiocytosis. Dermatology 1994; 189(supl 2): 2-7.
10. Stockschaeder M, Sucker C. Adult Langerhans cell histiocytosis. Eur J Haematol 2006; 76: 363-8.
11. Sundar KM, Gosselin MV, Chung HL, Cahill BC. Chest 2003; 123:1673-83.
12. Nezelof C, Basset F. An hypothesis of Langerhans cell histiocytosis: the failure of the immune system to switch from an innate to an adaptive mode. Pediatr Blood Cancer 2004; 42: 398–400.
13. Savasan S. An enigmatic disease: childhood Langerhans cell histiocytosis in 2005. International Journal of Dermatology 2006; 45: 182-8.
14. Egeler RM, Neglia JP, Aricò M, Favara BE, Heitger A, Nesbit ME. Acute leukemia in association with Langerhans cell histiocytosis. Med Pediatr Oncol 1994; 23: 81-5.
15. Egeler RM, Neglia JP, Puccetti DM, Brennan CA, Nesbit ME. Association of Langerhans cell histiocytosis with malignant neoplasms. Cancer 1993; 71: 865–73.
16. Wolfson S, Botero F, Hurwitz S, Pearson H. Pure cutaneous histiocytosis X. Cancer 1981; 48: 2236-8.
17. Aricò M, Egeler RM. Clinical aspects of Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin N Am 1998; 12:247-57.

Enfermedades con eliminación transepidérmica

Transepidermal elimination diseases.

María Isabel Arredondo,¹ Ángela Londoño,² Rodrigo Restrepo.³

1. RIII Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

2. Dermatóloga, docente, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

3. Dermatopatólogo, docente dermatopatología, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

Resumen

Las enfermedades perforantes constituyen un grupo de diferentes tipos de trastornos cutáneos caracterizados por eliminación transepidérmica de algún componente de la dermis. El material eliminado puede ser extracelular (mucina), tejido conectivo alterado (colágeno o fibras elásticas), células inflamatorias, microorganismos, etc. Las lesiones clínicas son pápulas umbilicadas o nódulos hiperqueratósicos elevados. Pueden ser uni o bilaterales y simétricas. La biopsia de piel es esencial para hacer el diagnóstico. Los hallazgos histológicos son específicos e incluyen una epidermis perforada con una depresión epidérmica en forma de copa. Las tinciones para colágeno y elastina son imprescindibles. Con frecuencia se requieren múltiples cortes seriados para demostrar la perforación. Las enfermedades perforantes más importantes incluyen formas primarias (colagenosis perforante reactiva, folliculitis perforante, enfermedad de Kyrle, dermatosis perforante serpiginosa) y secundarias (granuloma anular, seudoxantoma elástico, etc.). El tratamiento es a menudo poco satisfactorio. En la mayoría de los casos las lesiones se resuelven espontáneamente, pero usualmente recurren.

PALABRAS CLAVE: Enfermedades perforantes, eliminación transepidérmica, dermatosis perforante adquirida.

Summary

The perforating diseases constitute a group of different types of skin disorders characterized by the transepidermal elimination of some component of the dermis. The extruded materials may show extracellular substances (mucin) or altered connective tissue components (collagen or elastic fibers), inflammatory cells and microorganisms. The clinical lesions are horny umbilicated papules, or raised, hyperkeratotic nodules. Skin lesions may be unilateral or bilateral and symmetrical. Skin biopsy is essential to make a diagnosis. The histological findings are specifics and included epidermis perforated by collagen bundles and a plug with a cup-shaped epidermal depression. Collagen and elastin stains are mandatory. Very often serial sections of the tissue are needed to demonstrate the perforation. The major perforating diseases include primary perforating dermatoses (reactive perforating collagenosis, perforating folliculitis, Kyrle's disease, perforating serpiginous dermatoses and secondary perforating dermatoses (granuloma annular, pseudoxanthoma elasticum, etc). Treatment is often unsatisfactory; in many cases the lesions are self-healing, but usually recurrent.

KEY WORDS: Perforating diseases, transepidermal elimination, perforating folliculitis.

Correspondencia:

María Isabel Arredondo

Email: totica@une.net.co

Recibido: Mayo 14 de 2008.

Aceptado: Julio 10 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

Introducción

Entre los componentes dérmicos se encuentran el colágeno, la elastina, los proteoglicanos y glicoproteínas como fibronectina y laminina que pueden degenerarse en condiciones de inflamación o desórdenes metabólicos. Esto causa eliminación del material alterado a través de la epidermis, con diferentes manifestaciones clínicas que caracterizan las patologías explicadas a continuación conocidas como dermatosis perforantes.

Elastosis perforante serpiginosa

Fue descrita por Lutz en 1953, quien la denominó Keratosis follicularis serpiginosa. En 1955 Miescher le dió el nombre actual y la clasificó como uno de los cuatro desórdenes perforantes.¹

Se define como un desorden con eliminación transepidermica de tejido elástico dérmico alterado. Actualmente se clasifica en tres grupos:²

1. EPS idiopática: Sin enfermedad de base. Algunos autores afirman que se debe a una predisposición genética.
2. EPS reactiva: Asociada a desórdenes de tejido conectivo: síndrome de Down, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, pseudoxantoma elástico, síndrome de Rothmund-Thompson, osteogénesis imperfecta, esclerosis sistémica, morfea. En este grupo se encuentra una cuarta parte de las formas publicadas (**TABLA 1**).^{3,4}
3. EPS inducido por penicilamina.

Epidemiología

Realmente es desconocida, pero se postula que más del 90% de los casos ocurre en menores de treinta años, el 75% son hombres, aparece en todas las razas y en el 1% de los pacientes con síndrome de Down.⁵

Etiología y patogénesis

La elasticidad de la piel depende de las fibras elásticas de la dermis, formadas por componentes microfibrilares y amorfos. Según su composición bioquímica se dividen en fibras oxitíticas, con abundante componente microfibrilar; y fibras elásticas dérmicas que contienen gran cantidad de componente amorfos, de elastina y su monómero la tropoelastina, que contiene módulos repetitivos de aminoácidos según el tejido. Los enlaces cruzados entre los residuos de Lys son catalizados por la lisil-oxidasa, la cual es dependiente de cobre. Ambos componentes se mezclan en la dermis papilar para formar un plexo paralelo a la unión dermoepidérmica y continúan profundizando hasta la dermis reticular.

En los pacientes con EPS se ha encontrado un incre-

mento en la dermis de fibras elásticas alteradas, asociadas en menor medida a fibras de colágeno. La elastina tiene características de inmadurez demostrada por el exceso en la hidrolización de residuos de lisina.⁶

La causa de esta alteración no se conoce; al parecer está relacionada con defectos en el gen de la elastina.

En los pacientes que son tratados con altas dosis de penicilamina por períodos largos como en la enfermedad de Wilson se postulan dos mecanismos:

1. El medicamento quela el cobre, un cofactor necesario para la enzima lysil oxidasa, encargada de realizar los enlaces cruzados de la elastina. En estudios experimentales de animales se ha demostrado que la deficiencia de cobre altera el elástico de las arterias. La penicilamina puede dañar de forma directa estos enlaces.^{7,8} Esto es denominado dermopatía por penicilamina y puede observarse en otras entidades como cutis laxa, seudoxantoma elástico, e incluso puede ocurrir en otros tejidos como en el pulmón, la aorta, la cápsula articular o las vísceras.⁹

En el grupo de EPS reactiva se postula una alteración en el tejido conectivo y anomalías funcionales de las células fagocíticas que llevan a la acumulación de desecho celular que desencadena todo el proceso.

2. Otra teoría postula que en la EPS hay un péptido en la elastina degenerada que induce la expresión de un receptor de elastina de 67 Kda, que a su vez interactúa con los queratinocitos estimulando su diferenciación prematura y la formación de canales alrededor de las fibras elásticas que facilitan la eliminación a través de la epidermis.

Manifestaciones clínicas

La mayoría de lesiones aparecen en las extremidades superiores y el cuello, aunque la cara, los miembros inferiores y el tronco pueden estar comprometidos. Las lesiones usualmente son simétricas, excepto en los casos asociados a síndrome de Down, e inician como pápulas hiperqueratóticas con umbilicación central que contiene la elastina alterada. Estas pápulas progresan hasta una forma serpiginosa. Las nuevas lesiones y las que están en regresión pueden dar configuraciones circulares. Aunque la biopsia es el examen diagnóstico por excelencia, se ha sugerido realizarle al raspado de la piel una tinción de Sedi que toma un rojo brillante por la cantidad de fibras de elastina en el material eliminado.¹⁰

Evaluación de pacientes con EPS

Vearrier D *et al* realizaron un estudio en busca de la mejor evaluación de estos pacientes para descartar la asociación a las patologías antes descritas, y encontraron que lo ideal es guiarse por la historia clínica y el examen físico, para detectar signos o síntomas característicos. Actualmente no hay ningún protocolo que sugiera

exámenes complementarios en estos pacientes si no se encuentran hallazgos positivos.¹⁰

Histopatología

En la lesión establecida hay un incremento del tejido elástico en la dermis papilar y reticular que puede evidenciarse mejor con una tinción de elástico de Van Gieson. Si se realizan cortes por el centro de la lesión se encuentran canales tapizados por un epitelio acantótico con hiperplasia seudoepitelomatosa o sin ella, que perfora a través de la epidermis; también hay conductos parafoliculares o transfoliculares, con formas rectas u onduladas, que contienen material basófilo con restos de células epiteliales, células inflamatorias y abundantes fibras elásticas, más gruesas que las normales. El tapón superficial está compuesto de queratina y restos basófilos. Puede además ocasionalmente observarse células gigantes a cuerpo extraño en la dermis superficial.

En la variante inducida por penicilamina las fibras elásticas son irregulares con bordes dentados.¹¹

Tratamiento

Se han reportado varios tratamientos, ninguno universalmente aceptado y todos con muy bajos niveles de evidencia. Entre ellos están:

- Crioterapia con nitrógeno líquido, con un nivel de evidencia E. Promueve la formación de ampollas a través de las cuales se elimina el tejido elástico.¹²
- Tazaroteno 0.1% gel aplicado en las lesiones una vez al día, con un nivel de evidencia E y mejoría completa a los tres meses.¹³
- Imiquimod crema aplicado diario por seis semanas y luego tres veces a la semana, con nivel de evidencia E y reporte de mejoría completa a las diez semanas. El mecanismo de acción no está claro; se cree que es-

timula la respuesta Th1 y la presentación antigenica, con una mayor eliminación de las fibras elásticas.¹⁴

- Isotretinoína a dosis de 0.5/mg/kg por día por seis semanas ha mostrado buen resultado, con nivel de evidencia E.¹⁵
- Láser ablativos CO₂, Er:YAG, los cuales promueven la neocolagenización.¹⁶

Colagenosis perforante reactiva

Entidad descrita por Mehregan y colaboradores en 1968 en una niña de seis años que padecía la enfermedad desde los seis meses. Se caracteriza por la eliminación transepidermica de colágeno.¹⁷

Clasificación

Se han reportado dos variantes clínicas: la forma clásica, observada en niños entre las pocas semanas y los diez años, con un patrón de herencia autosómico dominante o recesivo; y una forma del adulto o adquirida, asociada a enfermedad renal secundaria a diabetes mellitus. Aunque también se ha encontrado en pacientes con escabiosis,¹⁸ herpes zoster,¹⁹ metástasis hepática²⁰ y carcinoma perianal.²¹

Etiología y patogénesis

La causa exacta es desconocida. Los reportes de casos familiares hacen pensar en una forma de herencia autosómica dominante o recesiva que produce un defecto bioquímico del colágeno.²²

El trauma se considera el principal factor desencadenante, por la ubicación de lesiones en sitios predisponentes como áreas de rascado y picadura, entre otros. Esto llevaría a degeneración del colágeno tipo IV (Necrobiosis), que estimula la formación de canales de

PATOLOGÍA ASOCIADA	HALLAZGOS INTERROGATORIO	EXAMEN FÍSICO
Síndrome de Down	Enfermedades cardíacas Retardo mental	Soplo cardíaco Facciones características
Penicilamina	Tratamiento con penicilamina	Piel bronceada
Síndrome de Ehlers-Danlos	Aneurismas	Esclera azul Hiperelasticidad de la piel
Síndrome Rothmund Thompson	Osteosarcomas Cataratas	Atrofia de la piel, telangiectasias Pigmentación alterada, baja estatura
Osteogénesis imperfecta	Fracturas, pérdida de la audición	Baja estatura, escoliosis, esclera azul

TABLA 1: hallazgos característicos de patologías asociadas a EPS.

queratina por los cuales es eliminado.

En el caso de formas adquiridas se piensa que el trauma secundario al rascado induce una necrobiosis focal por la microangiopatía dérmica. Los fragmentos de colágeno son quimiotácticos para células inflamatorias que aceleran y perpetúan la destrucción tisular.¹⁵

Además se debe tener en cuenta el papel de las enzimas lisosomales leucocitarias epidérmicas encontradas en las fases preliminares de la enfermedad.²³

Manifestaciones clínicas

Luego del trauma aparecen múltiples pápulas queratósicas pruriginosas de 5 mm a 10 mm, con tapón adherente central, que es oscuro, duro y al removérse sangra. Las pápulas están distribuidas en áreas expuestas a trauma como el dorso de las manos, las superficies extensoras de las extremidades, el tronco y la cara. Puede observarse el fenómeno de Koebner.

En la forma clásica las lesiones son asintomáticas con resolución espontánea en 6-8 semanas con hipo o hiperpigmentación residual.¹⁷

Diagnóstico

La clínica e historia familiar son de ayuda. Para las formas adquiridas se han propuesto los criterios de Faver y colaboradores:²⁴

- 1.Inicio después de los 18 años.
- 2.Pápulas umbilicadas o nódulos con tapón adherente y queratósico central.
- 3.Eliminación transepidermica de colágeno necrobiótico en la histopatología.

Histopatología

En la lesión establecida el tapón central contiene colágeno degenerado y células inflamatorias y penetra través de la epidermis. No se evidencian fibras elásticas y puede observarse un leve infiltrado linfohistiocitario en la dermis superficial. Todos estos hallazgos se aprecian mejor con la tinción de Masson tricrómico.¹¹

Tratamiento

Debe prevenirse el trauma por rascado con el uso de hidratantes y antipruriginosos como el fenol o el alcanfor tópico. La forma primaria tiende a la resolución espontánea.

- Esteroides tópicos o intralesionales, tretinoína al 0.025% y 0.1%
- PUVA¹⁷
- Se ha usado la UVB con buenos resultados. Se cree que actúa mejorando el prurito por supresión de degradación de mastocitos y degradación del material pruriginoso.²⁵
- En la forma adquirida se ha postulado el uso de

tetraciclinas por su efecto inmunomodulador, antiinflamatorio, y por su efecto inhibitorio en las metaloproteinasas de matriz y en los leucocitos. Ha mostrado buena respuesta a dosis de 100 mg dos veces al día de doxiciclina, acompañada de antipruriginosos en reportes de casos. Su nivel de evidencia es E.²⁶

- El allopurinol a dosis de 100 mg/día ha mostrado buenos resultados en las formas adquiridas en períodos de dos semanas a dos meses. Se cree que actúa por dos mecanismos antioxidantes: inhibe la xantina oxidasa, disminuyendo los radicales libres de oxígeno que causan daño del colágeno; además inhibe la glicosilación de colágeno que se produce en los pacientes diabéticos, causante de la necrobiosis. Es evidencia E.^{27,28}

Escabiosis ²⁹
Dermatitis atópica ³⁰
Colangitis esclerosante ³¹
VIH ³²
Leucemia mieloide aguda ³³
Cáncer hepático ³⁴
Cáncer de páncreas ³⁵
Enfermedad de Hodgkin ³⁶

TABLA 2: Otras patologías asociadas a dermatosis perforantes adquiridas.

Dermatosis perforante adquirida (DPA)

Esta denominación fue dada por Rapini *et al*³⁷ para las dermatosis perforantes que aparecen en pacientes adultos, asociadas a patologías sistémicas. Las características clínicas e histopatológicas pueden ser similares a cualquiera de los cuatro grupos clásicos descritos: collagenosis perforante reactiva, elastosis perforante serpiginosa, folliculitis perforante o enfermedad de Kyrle.³⁸

Etiopatogénesis

Se ha asociado con diferentes desórdenes sistémicos, que han hecho que se postulen varias teorías sobre su etiología. Entre ellas están:

1. **ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA:** Está presente hasta en el 72% de los pacientes con dermatosis perforantes adquiridas; sin embargo, solo el 10% de la población en diálisis la padece.³⁹ Se ha postulado que su inicio se debe a depósitos de proteínas de matriz extracelular como la fibronectina, una proteína de alto peso molecular encontrada en los canales de eliminación transepidermica. Estimula la migración y proliferación epitelial

con posterior eliminación. Estos cambios pueden ocurrir en otros procesos sistémicos como la diabetes mellitus, la falla hepática o la colangitis esclerosante.²² Existen otras hipótesis que afirman que estos pacientes tienen depósitos dérmicos de materiales como sales de calcio, ácido úrico o hidroxiapatita que ocasionan una reacción inflamatoria y degeneración del tejido conectivo (colágeno, fibras elásticas). Probablemente entonces son alteraciones bioquímicas pero no morfológicas del colágeno o de las fibras elásticas.²² Además, al estudiar la población de pacientes en falla renal con DPA se ha encontrado una incidencia más alta de prurito urémico, por el depósito de algunos metabolitos que no pueden ser excretados en la diálisis, lo que explica por qué no hay mejoría con la última.⁴⁰ El prurito podría causar una reacción a cuerpo extraño contra el colágeno, que lleva a necrobiosis y a alteración de la queratinización.⁴¹

2. DIABETES MELLITUS: Es la segunda patología asociada (50%). Se dice que las complicaciones vasculares de la enfermedad son las responsables de la DPA, posiblemente porque el trauma secundario al rascado causa necrobiosis dérmica debido a la vasculopatía y se acumula material necrótico el cual es expulsado finalmente a través de la epidermis. La teoría se apoya en que la DPA empieza después de las complicaciones vasculares de la DM: retinopatía, insuficiencia renal, etc.⁴² Otros afirman que en estos pacientes los niveles elevados de glicemia mantenidos por largos períodos desarrollan una microangiopatía con engrosamiento de la membrana basal, pérdida de proteoglicanos y porosidades, que desencadenan una síntesis compensatoria de colágeno IV y laminina que posteriormente se eliminan.

3. TEORÍA DE LEUCOCITOS: En algunos estudios se ha encontrado DNA granular globular correspondiente a detritus nucleares de leucocitos necróticos. La collagenasa y elastasa liberada por estos pueden alterar el tejido conectivo dérmico y destruir los desmosomas epidérmicos, facilitando así su eliminación.⁴³

Se postula además la asociación con enfermedad neoplásica e incluso se afirma que podría hacer parte de las manifestaciones cutáneas de neoplasias internas.^{31, 32, 33}

Manifestaciones clínicas

Aparecen de pocas a muchísimas lesiones, localizadas por lo general en los miembros inferiores (70%), las extremidades superiores (60%), el tronco (59%), la cabeza (27%), o en otros sitios. Hay diferentes tipos de lesiones que pueden ser idénticas a las otras enfermedades perforantes: pápulas hiperqueratóticas, umbilicadas, con tapón central que pueden agruparse para formar placas o formas anulares; nódulos; o pápulas eritematosas folículos (FIGURA 1). El prurito está presente en la mayoría



FIGURA 1: Dermatosis perforante adquirida. Pápulas hiperqueratóticas umbilicadas, con tapón central, en un paciente con enfermedad renal crónica.

de los pacientes (70%). Además, pueden tener fenómeno de Koebner en el 31% de los casos.²¹

Histopatología

Se pueden encontrar cuatro tipos de lesiones (FIGURA 2):

1. Invaginación epidérmica con tapón de queratina con paraqueratosis, restos celulares y de neutrófilos que semejan la enfermedad de Kyrle.
2. Invaginación epidérmica en forma de copa con tapón de queratina, restos celulares y de neutrófilos, fibras de colágeno con orientación vertical en la base de la lesión con tricrómico de Masson positivo, que simula una collagenosis perforante reactiva.
3. Destrucción folicular con queratina y restos celulares, infiltrado inflamatorio mononuclear o mixto perifolicular, consistente con foliculitis perforante.
4. Finalmente pueden aparecer invaginaciones epidérmicas en forma de copa con restos celulares y fibras elásticas degeneradas en la dermis que son más evidentes con la tinción de Verhoeff van Gieson. Esta simula una elastosis perforante (FIGURA 3A-B).²¹

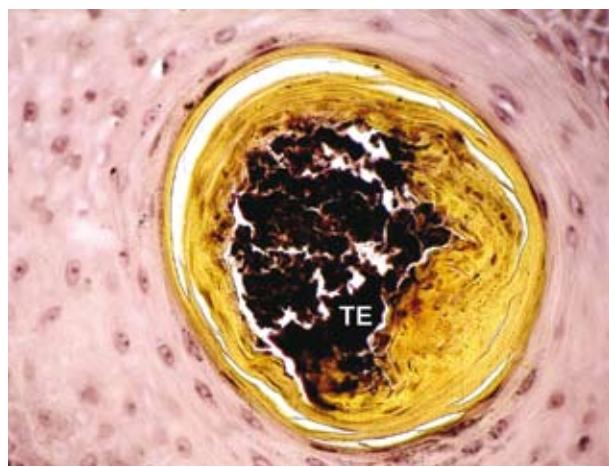


FIGURA 2: Elastosis perforante idiopática. Coloración de Van Gieson. Corte transversal por el centro que contiene abundantes fibras elásticas (TE).

Tratamiento

Se han usado esteroides tópicos en algunos reportes de casos con variable eficacia.³⁹ Debe controlarse el prurito con agentes como esteroides, emolientes, capsaicina.

Skiba y colaboradores reportaron el uso de rifampicina en un paciente con colangitis esclerosante con mejoría del prurito, el cual había sido refractario a UVB, esteroide y antihistamínicos, y resolución de sus lesiones de piel.⁴⁴

Se han usado agentes queratolíticos, como la tretinoína tópica, atribuyendo su beneficio al incremento en la proliferación de la epidermis con eliminación más rápida del tejido necrótico y la corrección del defecto intrínseco de la queratinización. Los retinoides disminuyen la síntesis de colágeno y fibroblastos. Los retinoides sistémicos como la isotretinoína tienen también efectividad pero existen

pocos reportes respecto a su uso. Maurice PD y colaboradores⁴⁵ reportan un paciente con nefropatía diabética y DPA que tiene respuesta parcial con el tratamiento pero el cual es suspendido por dislipidemia.

Otros tratamientos reportados son la PUVA terapia, la radiación UVB o, en lesiones individuales, la crioterapia.⁴⁶

Foliculitis perforante

Desorden descrito en 1968 por Mehregan y Corskey,⁴⁷ caracterizado por la alteración de la porción infundibular de la pared del folículo y eliminación transfolicular de elementos del tejido conectivo.⁴⁸

Etiología

Se considera la perforación de la pared folicular como el evento inicial, estimulada por daño mecánico secundario a la presencia de cuerpos extraños como pelo, o sustancias como formaldehído o ácidos biliares que causan una hiperqueratinización folicular. Su localización en partes extensoras ha hecho pensar en el trauma como mecanismo implicado, aumentando la queratinización. La enfermedad se ha visto en pacientes que reciben inhibidores del FNT alfa, lo cual estimula el factor de crecimiento TGF beta y la hiperqueratinización.⁴⁹

Incidencia

No hay predilección de sexo; generalmente ocurre entre la segunda y cuarta década de la vida.

Manifestaciones clínicas

Pápulas foliculares eritematosas con tapón de queratina central de 2 mm a 8 mm, localizadas en áreas pilosas de las extremidades y la región glútea; pueden durar

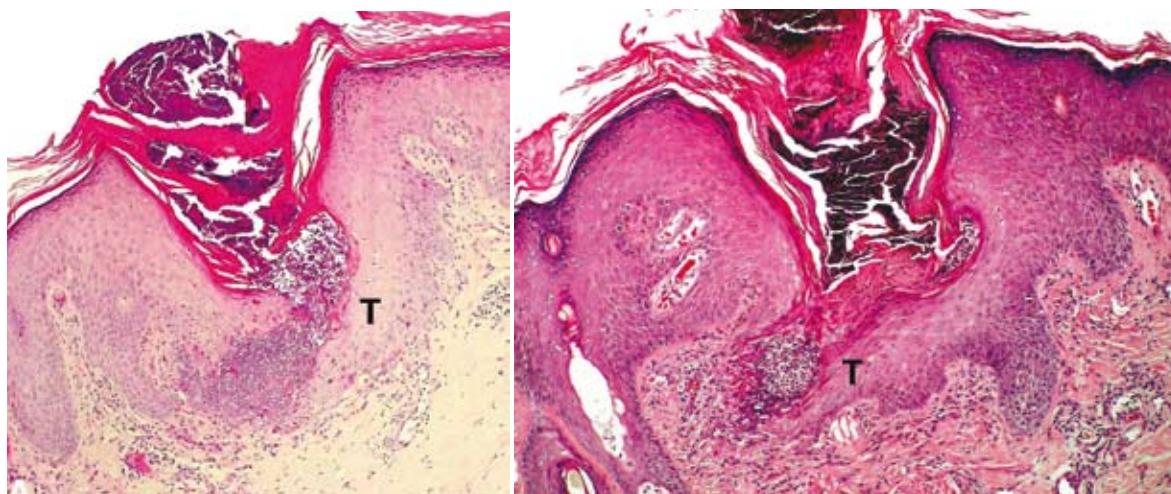


FIGURA 3 A Y B. Enfermedad perforante secundaria a enfermedad renal. Epidermis perforada con una depresión epidérmica en forma de copa y un túnel oblicuo (T) por el que se elimina material dérmico.



FIGURA 4: Foliculitis perforante. Pápulas violáceas hiperqueratósicas foliculares con tapón central.

de meses a años y tener períodos de remisión y exacerbación. (**FIGURA 4**). Generalmente son asintomáticas o con escaso prurito y el fenómeno de Koebner no es común. Se ha asociado con: psoriasis,⁵⁰ acantosis nigricans, hipertensión, ateroesclerosis, diabetes mellitus, falla renal,⁵¹ colangitis esclerosante, HIV.⁵²

Histopatología

Folículos dilatados con queratina orto o paraqueratósica y restos necróticos de tejido conectivo basófilo. El infundíbulo está roto, con una epidermis adyacente que muestra hiperplasia seudoepitelomatosa y reacción a cuerpo extraño en la dermis superficial.²¹

Tratamiento

Hasta el momento no existe terapia efectiva. Se han utilizado esteroides tópicos y sistémicos, queratolíticos y PUVA. Se ha reportado el uso de ácido retinoico al 0.05% dos veces al día, con mejoría completa después de cinco meses. White y colaboradores⁵³ reportaron la mejoría de un paciente al suspenderse la hemodiálisis. Rubio y col describen un paciente a quien le administraron talidomida 100 mg/día por seis meses, con resolución total de las lesiones.⁵²

Enfermedad de Kyrle

Fue descrita por Kyrle en una mujer diabética en 1916 como *Hiperqueratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans*.

Etiología

El mecanismo exacto no se conoce. Se ha sugerido una queratinización anormal que produce una diferenciación anormal y prematura de las capas epidérmicas. Hay

reportes de casos familiares que sugieren un modo de herencia autosómico recesivo.⁵⁴

Incidencia

Ocurre más en mujeres en una relación de 6:1, con inicio entre los 30 a 50 años, aunque se ha encontrado en otros grupos étnicos en pacientes con diabetes mellitus, insuficiencia renal, hiperlipoproteinemia o insuficiencia hepática.⁵⁵

Manifestaciones clínicas

Pápulas asintomáticas normocrómicas o grisáceas, bilaterales, de 1-8 mm, con tapón de queratina central, localizadas en las superficies extensoras de las piernas, seguidas de los miembros superiores, la cabeza, el cuello y el tronco. Pueden unirse y formar placas de aspecto verrucoso o trayectos lineales.

Además se han reportado dos casos de pápulas conjuntivales con hallazgos positivos en la histopatología.⁵⁶

Histopatología

Se observan tapones de queratina paraqueratótica con restos celulares basófilos en invaginaciones epidérmicas, el tejido elástico está ausente y en las capas profundas se ve ruptura epidérmica, con infiltrado linfohistiocitario. Cuando hay contacto entre la queratina y la dermis puede observarse formación de granulomas que se eliminan a través del tapón.¹¹

Tratamiento

No existe tratamiento curativo. Hay reportes de curetaje previa radiación con UV. Pero la recurrencia ocurre después de finalizar el tratamiento. También se reporta el uso de retinoides orales como el etretinato a una dosis de 30 mg/día con remisión a los seis meses. Otro tratamiento descrito es PUVA con resultados similares.

Enfoque general del paciente con enfermedad perforante primaria

Para confirmar el diagnóstico clínico debe realizarse biopsia de piel, con coloraciones especiales, para elástico (Van Gieson) y colágeno (tricrómico de Masson). Además se deben descartar patologías asociadas con algunos paracárnicos que deben incluir: BUN, creatinina, AST, ALT, FA, bilirrubinas, glicemia y pruebas tiroideas.

Tratamiento general de los pacientes con enfermedad perforante primaria y nivel de evidencia

Inicialmente debe controlarse el prurito y para eso se

han descrito tratamientos con esteroide tópico o intralesional, antihistamínicos, mentol, alcanfor, doxepina, UVB, lidocaína, pramocaína.

MEDICAMENTO	NIVEL DE EVIDENCIA
Tretinoína 0.1%	E
Tazaroteno gel 0.1% 12	E
UVB	E

TABLA 3: Tratamiento de primera línea.

MEDICAMENTO	NIVEL DE EVIDENCIA
Alopurinol	D
Isotretinoína	E
UVB	E
Acitretin	E
PUVA	E

TABLA 4: Tratamiento de segunda línea.

MEDICAMENTO	NIVEL DE EVIDENCIA
Fenol 0.5%	E
Resección quirúrgica	E
Crioterapia	E
Doxiciclina	E
Estímulo eléctrico transcutáneo	E

TABLA 5: Tratamiento de tercera línea.

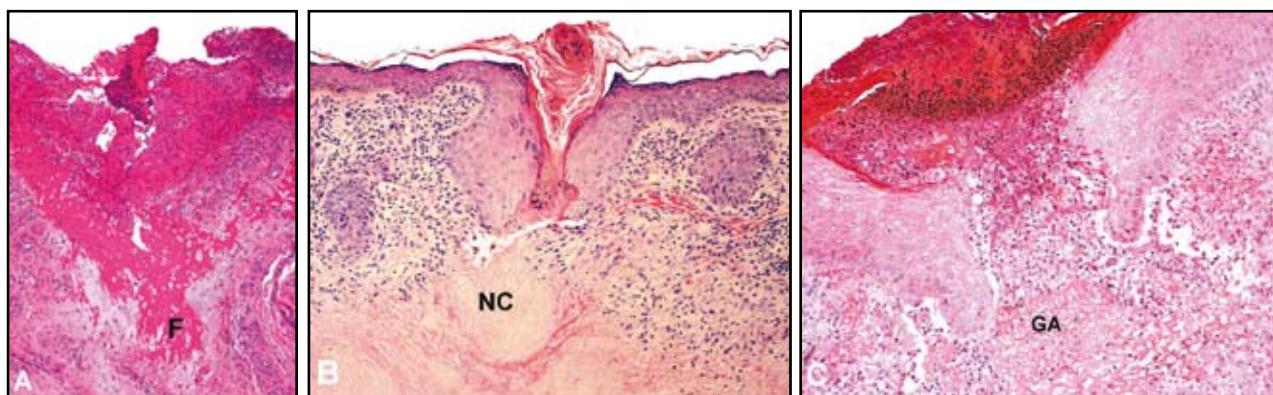


FIGURA 5 A, B, Y C. Enfermedad perforante secundaria. A. Condrodermatitis nodular del hélix con eliminación de fibrina (F). B. Lupus miliar diseminado facial con eliminación de material de necrosis de caseificación (NC). C. Granuloma anular perforante con eliminación de material necrobiótico (GA).

Enfermedades perforantes secundarias

Granulomas

- Lupus miliar diseminado facial (FIGURA 5B).
- Granuloma anular perforante (FIGURA 5C).
- Necrobiosis lipoidica.
- Sarcoidosis.

Sustancias endógenas

- Condrodermatitis nodular del hélix (FIGURA 5A)
- Hematomas.
- Seudoxantoma elástico serpiginoso.
- Calciosis perforante (FIGURA 6A-B).
- Gota.
- Elastosis perforante perforada periumbilical.

Material extraño exógeno

- Sílice
- Astillas de madera

Otras patologías con eliminaciones transepidermicas

Granuloma anular perforante

Variante del granuloma anular que representa el 5% de estos. Fue descrita por Owens y Freeman en 1971, como una entidad con eliminación de material necrobiótico.

Etiología

No se conoce exactamente, se sugiere una reacción de hipersensibilidad retardada y un daño vascular como posibles causas. Los linfocitos T ayudadores presentes en

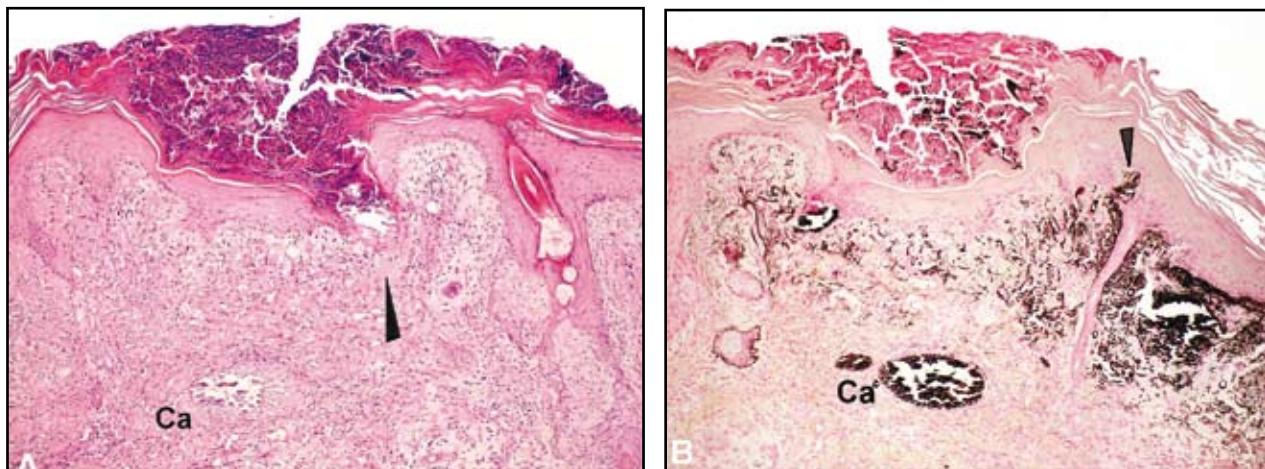


FIGURA 6 A Y B. Enfermedad perforante secundaria. Calcinosis cutis y eliminación trans epidérmica de material cárneo (Ca) a través de la epidermis (Flecha negra). En A se observa el trayecto de eliminación con coloración de HE. En B se aprecia el material cárneo de color negro (coloración de Von Kossa) y un delgado trayecto epidérmico en formación (Flecha negra).

abundantes cantidades apoyan esta teoría.⁵⁷

Además se ha asociado a diabetes en formas localizadas y generalizadas, por picadura de insectos, infecciones virales, tiroiditis y deficiencia de vitamina D.

Incidencia

Hay predominio en las islas hawaianas. Hay varios reportes en niños, principalmente en las formas diseminadas. Es más común en mujeres.

Manifestaciones clínicas

Shimizu y colaboradores clasificaron las lesiones en dos tipos, una llamada papular perforante (tipo P), caracterizada por múltiples pápulas umbilicadas de 7-8 mm de diámetro, ubicadas principalmente en las extremidades. El segundo tipo, ulcerativo perforante (tipo U), son lesiones de 1 – 4 cm de diámetro con centro ulcerado, costoso, con fuerte asociación con diabetes.

Las lesiones pueden ser localizadas o generalizadas. Las primeras comienzan como pápulas de color piel que crecen y desarrollan una umbilicación con costra en el centro, ubicadas sobre las extremidades, principalmente en las manos⁵⁸ (FIGURA 7), aunque se han descrito en otros sitios como en el pabellón auricular.⁵⁹ Las formas generalizadas inician como brotes eritematosos de pápulas umbilicadas descamativas. Puede haber formas pustulares o con formación de placas. Se localizan preferentemente en el área abdominal, el tronco, las extremidades, el dorso de las manos y las palmas.⁶⁰

Existen casos reportados en pacientes con VIH; uno de ellos tuvo aparición de las lesiones sobre la cicatriz de herpes zoster.⁶¹



FIGURA 7: Granuloma anular papular perforante: múltiples pápulas umbilicadas en el dorso de la mano.

Histopatología

Los hallazgos muestran focos de mucina y colágeno degenerado en la dermis media rodeados por un infiltrado linfohistiocitario y células gigantes multinucleadas. La diferencia con otros tipos de granuloma anular es que el material necrobiótico perfora la epidermis (FIGURA 5C).^{61,62}

Diagnóstico diferencial

Molusco contagioso, elastosis perforante serpiginosa, calcinosis cutis, sarcoidosis, entre otras.

Tratamiento

En las formas localizadas o asintomáticas el tratamiento no es necesario, pues la mayoría de las lesiones regresan espontáneamente en semanas. Se han usado esteroides potentes oclusivos e intralesionales con respuesta va-

riable. También se ha usado la crioterapia con intervalos de ocho semanas con respuestas variables.

Se encuentra reportado en la literatura un caso en el que se usó isotretinoína 0.5 mg/kg/d por cuatro meses en forma exitosa.⁶² Otros medicamentos utilizados son los agentes antituberculosos, cloroquina, dapsona y UVA, sin mucho éxito.

Referencias

- Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinsom- Boston L. Acquired disorders of elastic tissue: part I. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51: 1-21.
- Fugimoto N, Akagi A, Tarima S, Ishibashi A, Nomura K, Matsushita A, et al. Expression of the 67-kDa elastin receptor in perforating skin disorders. *Br J Dermatol.* 2002; 146: 74-9.
- Newman JS, Fung MA. Elastosis perforans serpiginosa in a patient with trisomy 21. *Dermatol Online J.* 2006; 12: 5.
- Mehta RK, Burrows NP, Payne CM, Mendelsohn SS, Pope FM, Rytina F. Elastosis perforans serpiginosa and associated disorders. *Clin Exp Dermatol.* 2001; 26: 521-4.
- De Pasquale R, Nasca MR, Musumeci ML, Micali G. Elastosis perforans serpiginosa in an adult with Down's syndrome: report of a case with symmetrical localized involvement. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; 16: 387-9.
- Lebwohl M. Elastosis perforans Serpiginosa and reactive perforating collagenosis. En: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen K, Goldsmith L, Katz S, Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Sixth edition. Mc Graw-Hill pág 1041-5.
- Deguti MM, Mucenic M, Cancado EL, Tietge UJ. Elastosis perforans serpiginosa secondary to D-penicillamine treatment in a Wilson's disease patient. *Am J Gastroenterol.* 2002; 97: 2153-4.
- Rath N, Bhardwag A, Kar HK, Sharma PK, Bhardwag M, Bharija SC. Penicillamine induced pseudoxanthoma elasticum with elastosis perforans serpiginosa. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2005; 71: 182-5.
- Hill VA, Seymour CA, Mortimer PS. Penicillamine-induced elastosis perforans serpiginosa and cutis laxa in Wilson's disease. *Br J Dermatol.* 2000; 142: 560-1.
- Vearrier D, Buk RL, Roberts B, Cunningham BB, Eichenfield LF, Friedlander SF. What is standard of care in the evaluation of elastosis perforans serpiginosa? A survey of pediatric dermatologists. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23: 219-24.
- McKee P, Calonje E, Granter S. Granulomatous, necrobiotic and perforating dermatosis. En: McKee P, Calonje E, Granter S, Pathology of the skin with clinical correlations. Third Edition Elsevier Mosby. 2005. Pág:287-339.
- Tuyp EJ, Mc Leod WA. Elastosis perforans serpiginosa: treatment with liquid nitrogen. *Int J Dermatol.* 1990; 29: 655-6.
- Outland JD, Brown TS, Callen JP. Tazarotene is an effective therapy for elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol.* 2002; 138: 169-71.
- Kelly SC, Purcell SM. Imiquimod therapy for elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol.* 2006; 142: 829-30.
- Ratnave RC, Norris PG. Penicillamine-induced elastosis perforans serpiginosa treated successfully with isotretinoin. *Dermatology.* 1994; 189: 81-3.
- Saxena M, Tope WD. Response of elastosis perforans serpiginosa to pulsed CO₂, Er:YAG, and dye lasers. *Dermatol Surg.* 2003; 29: 677-8.
- Satchell AC, Crotty K, Lee S. Reactive perforating collagenosis: a condition that may be underdiagnosed. *Australas J Dermatol.* 2001; 42: 284-7.
- Brinkmeier T, Herbst RA, Frosch PJ. Reactive perforating collagenosis associated with scabies in a diabetic. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004; 18: 588-90.
- Lee HN, Lee DW, Lee JY, Cho BK. Two cases of reactive perforating collagenosis arising at the site of healed herpes zoster. *Int J Dermatol.* 2001; 40: 191-2.
- Bong JL, Fleming CJ, Kemeet D. Reactive perforating collagenosis associated with underlying malignancy. *Br J Dermatol.* 2000; 142: 390-1.
- Chae KS, Park YM, Cho SH, Cho BK. Reactive perforating collagenosis associated with periampullary carcinoma. *Br J Dermatol.* 1998; 139: 548-50.
- Kumar V, Mehdiratta V, Sharma R, Narayan S, Koranne R, Kakar N. Familial reactive perforating collagenosis: A case report. *J Dermatol.* 1998; 25: 54-6.
- Kyriaki A, Eptichia Z, Anna L, Panagiotis D. Reactive perforating collagenosis and acquired perforating Dermatoses: Presentation of Two Cases. *J Dermatol.* 1997; 24: 170-3.
- Kawakami T, Saito R. Acquired reactive perforating collagenosis associated with diabetes mellitus: eight cases that meet Faver's criteria. *Br J Dermatol.* 1999; 140: 521-4.
- Gambichler T, Altmeyer P, Kreuter A. Treatment of acquired perforating dermatosis with narrowband ultraviolet B. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 52: 363-4.
- Brinkmeier T, Schaller J, Herbst RA, Frosch PJ. Successful treatment of acquired reactive perforating collagenosis with doxycycline. *Acta Derm Venereol.* 2002; 82: 393-5.
- Hoque SM, Ameen R, Holden CA. Acquired reactive perforating collagenosis: four patients with a giant variant treated with allopurinol. *Br J Dermatol.* 2006; 154: 759-62.
- Querings K, Balda BR, Bachter D. Treatment of acquired reactive perforating collagenosis with allopurinol. *Br J Dermatol.* 2001; 145: 174-6.
- Hinrichs W, Breuckmann F, Altmeyer P, Kreuter A. Acquired perforating dermatosis: a report on 4 cases associated with scabies infection. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51: 665-7.
- Thiele-Ochel S, Schneider LA, Reinhold K, Hunzelmann N, Krieg T, Scharffetter-Kochanek K. Acquired perforating collagenosis: is it due to damage by scratching? *Br J Dermatol.* 2001; 145: 173-4.
- Skiba G, Milkiewicz P, Mutimer D, Burns DA, Marsden JR, Elias E. Successful treatment of acquired perforating dermatosis with rifampicin in an Asian patient with sclerosing cholangitis. *Liver.* 1999; 19: 160-3.

32. Rubio FA, Herranz P, Robayna G, Peña JM, Contreras F, Casado M. Perforating folliculitis: report of a case in an HIV-infected man. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40 (Pt 2): 300-2.
33. Karpouzis A, Tsatalas C, Sivridis E, Kotsianidis I, Margaritis D, Kouskoukis C, et al. Acquired reactive perforating collagenosis associated with myelodysplastic syndrome evolving to acute myelogenous leukemia. *Australas J Dermatol* 2004; 45: 78-9.
34. Bong JL, Fleming CJ, Kemmett D. Reactive perforating collagenosis associated with underlying malignancy. *Br J Dermatol* 2000; 142: 390-1.
35. Chae KS, Park YM, Cho SH, Cho BK. Reactive perforating collagenosis associated with perianal carcinoma. *Br J Dermatol* 1998; 139: 548-50.
36. Eigenthaler TK, Metzler G, Brossart P, Fierlbeck G. Acquired perforating collagenosis in Hodgkin's disease. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52: 922.
37. Rapini RP, Herbert AA, Drucker CR. Acquired perforating dermatosis: evidence for combined transepidermal elimination of both collagen and elastic fibers. *Arch Dermatol*. 1989; 125: 1074-8.
38. Saray Y, Seckin D, Bilezikci B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:679-88.
39. Morton CA. Acquired perforating dermatosis in a British dialysis population. *British Journal of Dermatology* 1996; 135: 671-7.
40. Bilezikci B, Seckin D, Demirhan D. Acquired perforating dermatosis in patients with chronic renal failure: a possible pathogenetic role for fibronectin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:230-2.
41. Maurice PD, Neild GH. Acquired perforating dermatosis and diabetic nephropathy—a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 1997;22: 291-4.
42. Farell AM. Acquired perforating dermatosis in renal and diabetic patients. *Lancet*. 1997;349:895-6.
43. Zelger B, Hintner H, Aubock J, Fritsch PO. Acquired perforating dermatosis. Transepidermal elimination of DNA material and possible role of leukocytes in pathogenesis. *Arch Dermatol*. 1991;127:695-700.
44. Skiba G, Mikiewicz P, Mutimer D, Burns DA, Marsden JR, Elias E. Successful treatment of acquired perforating dermatosis with rifampicin in an Asian patient with sclerosing cholangitis. *Liver*. 1999;19:160-3.
45. Patterson JW, Brown PC. Ultrastructural changes in acquired perforating dermatosis. *Int J Dermatol*. 1992; 31:201-5.
46. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol*. 1984; 10:561-81.
47. Mehregan AH, Coskey RJ. Perforating folliculitis. *Arch Dermatol* 1968;97:394-9.
48. Magna S, Koranne RV, Sardana K, Mendiratta V, Maman A. Perforating folliculitis with jaundice in an Indian male: a rare case with sclerosing cholangitis. *Br J Dermatol*. 2004;150: 614-6.
49. Gilaberte Y, Coscojuela C, Vazquez C, Rosello R, Vera J. Perforating folliculitis associated with tumour necrosis factor-alpha inhibitors administered for rheumatoid arthritis. *Br J Dermatol*. 2007;156: 368-71.
50. Patterson JW, Graff GE, Eubanks SW. Perforating folliculitis and psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 1982; 7: 369-76.
51. Hurtwitz RM. The evolution of perforating folliculitis in patients with chronic renal failure. *Am J Dermatopathol* 1985; 7:231-9.
52. Rubio FA, Herranz P, Robayna G, Peña JM, Contreras F, Casado M. Perforating folliculitis: report of a case in an HIV-infected man. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40: 300-2.
53. White CR Jr, Heskell NS, Pokorny DJ. Perforating folliculitis of hemodialysis. *Am J Dermatopathol*. 1982; 4:109-16
54. Golusin Z, Poljacki M, Matovic L, Tasic S, Vuckovic N. Kyrle's disease. *Med Pregl*. 2002; 55:47-50.
55. Kasiakou SK, Peppas G, Kapaskelis AM, Falagas MF. Regression of skin lesions of Kyrle's disease with clindamycin: implications for an infectious component in the etiology of the disease. *J Infect*. 2005; 50: 412-6.
56. Alyaha GA, Heegaard S, Prause JU. Ocular changes in a case of Kyrle's disease. 20-year follow-up. *Acta Ophtalmol Scand* 2000;78:585-9.
57. Farrar CW, Bell HK, Dobson CM, Sharpe GR. Perforating granuloma annulare presenting on the ears. *Br J Dermatol*. 2002;147:1026-8.
58. Jackson MD, Pratt L, Lawson P. Asymptomatic papules on a child. Perforating granuloma annulare. *Arch Dermatol*. 2001;137: 1647-52.
59. Farrar CW, Bell HK, Dobson CM, Sharpe GR. Perforating granuloma annulare presenting on the ears. *Br J Dermatol*. 2002; 147: 1026-27.
60. Gamo R, Sopena J, Guerra A, Vergara A, Rodríguez JL, Iglesias L. Pustular generalizada perforante granuloma annulare. *Br J Dermatol*. 2003; 149:866-8.
61. Krahl D, Hartschuh W, Tilgen W. Granuloma annulare perforans in herpes zoster scars. *J Am Acad Dermatol*. 1993;859-62.
62. Ratnavel RC, Norris P. Perforating granuloma annulare: response to treatment with isotretinoin. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 126-7.
63. Choi J, Bae J, Cho S, Choi J, Sung K, Moon K, Koh J. Generalized perforating granuloma annulare in an infant. *Pediatric Dermatol*. 2003;20: 131-3.

AGRADECIMIENTOS:

Servicio de Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, por las figuras 1 y 4..

Doctora Luz Estella Abisaad, por la figura 7.

Doctor Gustavo Matute, por la figura 2.

Lepra

Leprosy.

Ana María Rivas,¹ Luz Marina Gómez.²

1. RI Dermatología. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

2. Dermatóloga. Profesora titular, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

Correspondencia:

Ana María Rivas

Email: anirivas@hotmail.com

Recibido: Junio 05 de 2008.

Aceptado: Agosto 12 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica de carácter sistémico causada por el *Mycobacterium leprae* (bacilo de Hansen). Se transmite de persona a persona y tiene un período largo de incubación (entre dos y seis años). Existen dos formas clínicas polares: lepra lepromatosa (multibacilar) y lepra tuberculoide (paucibacilar), con otras formas intermedias de características híbridas. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y se completa con el examen bacteriológico e histopatológico. La prueba de Mitsusa (intradermorreacción que suele ser negativa en la forma lepromatosa y positiva en la tuberculoide) es útil para determinar el estado inmunológico del paciente. Los fármacos más utilizados para tratar esta enfermedad son la dapsona, la rifampicina y la clofazimina. El diagnóstico temprano, la terapia apropiada y el manejo multidisciplinario mejoran el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes con esta enfermedad.

PALABRAS CLAVE: *Mycobacterium leprae*, lepra, piel.

Summary

Leprosy is a systemic granulomatous disease caused by *Mycobacterium leprae* (Hansen's bacillus). It is transmitted from person to person and has a long incubation period (between two and six years). The disease presents polar clinical forms (the "multibacillary" lepromatous leprosy and the "paucibacillary" tuberculoid leprosy), as well as other intermediate forms with hybrid characteristics. The diagnosis, based on clinical suspicion, is confirmed through bacteriological and histopathological analyses. The Mitsuda test (intradermal reaction that is usually negative in lepromatous leprosy form and positive in the tuberculoid form) is useful to determine the patient's immunological state. The most commonly used drugs to treat this disease are dapsone, rifampicin and clofazimine. Early diagnosis, appropriate therapy and multidisciplinary management prevent disability and improve prognosis and quality of life in patients with Hansen disease.

KEY WORDS: *Mycobacterium leprae*, leprosy, piel.

Introducción

Aunque es indudable que la prevalencia de la lepra ha disminuido notoriamente desde 1982 con la introducción de la terapia multidrog (TMD) por la Organización Mundial de la Salud (OMS), esta enfermedad sigue

suponiendo una importante limitación física, síquica y social para muchos enfermos. El objetivo de este artículo es reforzar los conocimientos sobre esta patología para que siempre sea tenida en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de los pacientes sintomáticos de la piel y el sistema nervioso periférico, logrando así un diagnóstico

oportuno y una terapia precoz que limite la discapacidad y la estigmatización ocasionadas por esta enfermedad.

Definición

La lepra es una infección granulomatosa crónica de carácter sistémico causada por el *M. leprae* que afecta principalmente la piel y el sistema nervioso periférico.

Se contagia por contacto directo y prolongado con personas bacilíferas, y las manifestaciones clínicas dependen de la respuesta inmunológica del huésped, que parece estar determinada por factores genéticos.^{1,2}

Historia

La lepra es una enfermedad milenaria cuyo origen se registra en escritos sagrados de la India del siglo VI antes de Cristo. Se cree que inició en la India de donde se expandió hacia el oeste a través de Egipto y hacia el este a través de la China hasta llegar a Asia y Japón. Luego fue introducida a Europa por las tropas de Alejandro Magno en el año 327 antes de Cristo después de regresar de las campañas de la India.³

Por la gravedad de sus manifestaciones, en el Viejo Testamento la lepra se explicó como un terrible castigo enviado por Dios. Las medidas preventivas adoptadas por el pueblo judío con los enfermos y su retiro de la sociedad, permiten suponer que la consideraban contagiosa y posiblemente el aislamiento de los leprosos fue una de las primeras medidas de salud pública que persistieron hasta mediados del siglo XX.⁴

Fue introducida a Colombia a mediados del siglo XVI por los inmigrantes europeos y después por los esclavos africanos. Se dice que Gonzalo Jiménez de Quesada fue uno de los primeros conquistadores en traer la lepra al Nuevo Continente. El primer lazareto en Colombia fue fundado en 1608 en Cartagena, de donde luego se trasladó a Caño de Loro en la isla de Tierra Bomba, cercana a la ciudad. Los tres leprosarios más importantes de Colombia fueron: Caño de Loro, en el departamento de Bolívar, Contratación, en el departamento de Santander y Agua de Dios en Cundinamarca.⁵

Por el temor a lo contagioso de la enfermedad, a través de la ley 104 de 1890 se decretó el aislamiento de los enfermos con lepra en Colombia. Pasaron algo más de 70 años para que las autoridades se percataran de que la lepra no era hereditaria y de que no era tan contagiosa como se pensó en un principio. La ley 148 de 1961 decretó la abolición del aislamiento para los leprosos.⁵

La lepra fue la primera enfermedad infecciosa cuyo germen se aisló en el hombre, en 1873, por Gerhard A. Hansen. En 1961 se logró el crecimiento luego de inocular el bacilo de Hansen en el cojinete plantar del ratón

y diez años después se logró la multiplicación del bacilo en armadillos de nueve bandas en Louisiana. Este adelanto permitió obtener grandes cantidades de *M. leprae* que contribuyeron a realizar el descubrimiento completo del genoma del bacilo en el año 2001.¹

Epidemiología

La lepra es una enfermedad endémica en todos los continentes. En el 2006, 115 países reportaron casos de lepra a la OMS. Sin embargo, esta patología es prevalente en zonas tropicales y subtropicales, y son India y Brasil los países que aportan el 80% de la carga mundial de lepra.

La prevalencia de la lepra ha disminuido notoriamente desde 1982 con la introducción de la terapia multidroga (TMD) por la OMS, con la cual se han curado más de 14 millones de personas en el mundo. En 1985 la lepra era un problema de salud pública para más de 122 países considerados endémicos (más de un caso por 10.000 habitantes). Actualmente, con el objetivo de la estrategia de la eliminación propuesto en 1991 por la OMS, la prevalencia de la lepra ha caído vertiginosamente, y ahora solo faltan seis países en el mundo para lograr la eliminación (menos de un caso por 10.000 habitantes).^{2,6}

Aunque con la implementación de la TMD inicialmente hubo un estancamiento en el descenso de la incidencia con respecto a la prevalencia, desde el 2001 se ha observado una tendencia a la disminución de reportes de casos nuevos de lepra. En el año 2001 se reportaron 763.262 casos nuevos, con respecto a los 298.626 casos reportados en el 2005. La mayoría de casos nuevos se presentan en Brasil y en la India y corresponden a lepras multibacilares.⁶

Las últimas estadísticas enviadas por Colombia a la Organización Panamericana de la Salud a principios del 2005 reportaron una prevalencia de 1208 casos (0,3/10.000 habitantes) con 540 casos nuevos, de los cuales 388 eran multibacilares.⁷

Etiología

La lepra es causada por el *Mycobacterium leprae*, bacilo pleomorfo, intracelular obligado, que nunca ha podido ser cultivado *in vitro*. Este bacilo se reproduce a gran escala en el cojinete plantar del ratón y en armadillos de nueve bandas. Mide aproximadamente 0.3-0.5 x 4.0-7.0 micras y se multiplica muy lentamente, cada 12 a 14 días. Habita principalmente en los macrófagos y las células de Schwann en donde se agrupa en globias. Su genoma está compuesto por 3.7 megabases que lo convierten en la micobacteria más pequeña del género. Su temperatura óptima de crecimiento son los 30 °C, lo que explica su predilección por las zonas más frías del cuerpo como la piel de los lóbulos auriculares,

los pómulos, la nariz, las zonas acrales, los glúteos, la mucosa nasal, los nervios periféricos y el polo anterior del ojo.^{1,3,8}

La membrana plasmática del *M. leprae* está constituida por proteínas, glicolípido fenólico, arabinoglicanos, peptidoglicanos y ácidos micólicos. Estos últimos son los responsables de su ácido alcohol resistencia.⁸

De todos sus componentes tienen gran importancia inmunológica el lipoarabinomanano y el glicolípido fenólico I puesto que ambos inducen supresión del linfocito T e inhiben la capacidad bactericida del macrófago.

El lipoarabinomanano es el principal componente de la pared de la micobacteria. No es específico del *M. leprae* e induce anticuerpos que generan reacción cruzada con la *M. tuberculosis*. Por el contrario, el glicolípido fenólico I tiene un trisacárido terminal conformado por dos ramosas y una glucosa que le confieren especificidad y estimulan la producción de anticuerpos IgM. Este glicolípido favorece la entrada de la micobacteria a los nervios al unirse con la laminina 2 de la lámina basal de la célula de Schwann.³

Los anticuerpos contra el glicolípido fenólico 1 se correlacionan con la carga de micobacterias y son mayores en la lepra lepromatosa que en la tuberculoide. Pueden ser útiles para monitorear la quimioterapia ya que sus títulos se correlacionan con el índice bacilar al terminar el tratamiento. Sin embargo, no son muy utilizados para el diagnóstico porque están más presentes en los casos multibacilares, donde es más factible la demostración misma de la micobacteria. Además, en áreas endémicas están presentes en personas sanas que a pesar de que han entrado en contacto con el bacilo nunca han desarrollado la enfermedad.⁹

Inmunología

Las manifestaciones clínicas de la lepra dependen de la respuesta inmunológica montada por el huésped. El polo real de la inmunidad está dado por el 90-95% de personas que se infectan pero que nunca desarrollan la enfermedad. El polo tuberculoso es el resultado de una alta inmunidad celular con predominio de respuesta inmunológica TH1 en el que predominan la Interleuquina (IL) 2 y el interferón (IFN) gama. En contraparte, el polo lepromatoso se caracteriza por una baja inmunidad celular con una respuesta inmunológica humoral tipo TH2 en la que predominan la IL4, IL5 e IL10.

En la enfermedad tuberculoide, el IFN, la IL-2 y la linfotoxina son secretados en las lesiones y esto genera una actividad fagocítica intensa. Los macrófagos bajo la influencia de citoquinas, particularmente el factor de necrosis tumoral (FNT) y los linfocitos, forman granulomas. Los linfocitos CD4+ se localizan en el centro del granuloma, mientras que los linfocitos CD8+ se

localizan en la periferia de estos. La enfermedad lepromatosa se caracteriza por la pobre capacidad para formar granulomas. En este polo de la enfermedad predomina la producción de IL-4, IL-5 e IL10. Esto se asocia con un predominio de linfocitos CD8 en las lesiones lepromatosas.

La región dimorfa del espectro es inmunológicamente dinámica, y se mueve entre los dos polos ya descritos.¹⁰

El estado inmunológico de los pacientes con lepra puede ser determinado a través de la prueba de Mitsuda que consiste en la inoculación intradérmica de bacilos de la lepra inactivados con fenol. Se lee a las tres semanas, y se considera positiva si se presenta una induración mayor de 3 mm. Esta prueba es positiva en los casos de lepra tuberculoide y negativa en los casos de lepra lepromatosa. Sin embargo, como puede haber resultados positivos en personas que han estado en contacto con el bacilo, pero que no tienen la enfermedad, no es útil para hacer el diagnóstico.¹¹

Fisiopatología de la lesión neural

La afección neural clínica o microscópica es una de las principales características de la lepra. Ocurre tempranamente en todos los tipos de enfermedad, con compromiso cutáneo o sin él y está mediada principalmente por reacciones inmunológicas, aunque también se ha encontrado compromiso directo del nervio por la presencia del bacilo. El daño neural se reconoce mejor histológicamente que funcionalmente, ya que la sola presencia de bacilos no equivale a presentar daño nervioso. Se requiere la destrucción del 30% de las fibras nerviosas antes de que se pueda detectar alteración en la sensibilidad.¹²

La principal vía de transmisión de la enfermedad son las secreciones respiratorias, aunque no se descarta totalmente la transmisión a través de úlceras o nódulos abiertos de pacientes multibacilares sin tratar.¹³ Una vez el bacilo penetra la vía respiratoria se disemina por vía hematogena hasta llegar a las células de Schwann de la dermis superficial. La ausencia de células de Schwann en el sistema nervioso central, explica porque este sistema nunca está comprometido por la lepra.^{3,12}

Por un mecanismo todavía desconocido la multiplicación bacilar intraneuronal en un momento llega a estimular el sistema inmune. Aunque es un punto controvertido, se piensa que las células de Schwann expresan moléculas de histocompatibilidad mayor tipo II en su superficie, lo que las convertiría en células presentadoras de antígenos a las células TH1.¹⁴ La extensión de la infección a células endoteliales de los vasos intraneurales, el epitelio epineural, los axones, los macrófagos y los plejos sanguíneos es predictor de la progresión de la enfermedad que adquiere entonces características sistémicas.

Según el tipo de reacción inmune del huésped se dará el daño nervioso. En los pacientes con formas hiperérgicas (polo tubercuoide) predominan los linfocitos T CD4. En estos pacientes la alta reactividad inmune conlleva la destrucción de los anexos cutáneos, la compresión de los vasos sanguíneos y la destrucción de los filetes nerviosos de forma rápida. Por el contrario, en los pacientes con formas anérgicas (polo lepromatoso) predominan los linfocitos T CD8. En estos pacientes se presenta una alta tolerancia inmunológica y los bacilos se desarrollan libremente, con daño secundario a la formación de complejos inmunes dentro de los nervios. La destrucción nerviosa es paulatina pero grave, con manifestaciones clínicas tardías.^{2,12}

La lesión neural inicial compromete filetes sensitivos y simpáticos de las ramas periféricas cutáneas y subcutáneas, de lo que se deduce que siempre el daño sensitivo precede al motor. Usualmente se presentan en orden de aparición: pérdida de la sensibilidad al calor, frío, dolor y tacto discriminativo fino. El daño del sistema nervioso autónomo explica la anhidrosis.

Si la progresión de la enfermedad no se detiene, el bacilo prosigue una marcha centrípeta y puede llegar a comprometer los grandes troncos neurales, principalmente los más expuestos al frío y los más superficiales (auricular mayor, ulnar, cutáneo radial, peroneal superficial, sural y tibial posterior). Para ese entonces ya hay un daño neural motor que afecta los músculos intrínsecos de la mano y el pie. Vale la pena recordar que la lepra nunca compromete la musculatura proximal o del tronco.^{3,12}

Clasificación

A través de historia la lepra ha tenido múltiples clasificaciones. De todas, vale la pena destacar las representadas en la TABLA 1.¹³ La clasificación propuesta en el quinto Congreso Internacional de Lepra en La Habana en 1948 fue la primera en aceptar la idea de la polaridad de la lepra.

Esta clasificación fue completada en 1953 en Madrid, basándose en criterios inmunológicos, clínicos, bacteriológicos e histopatológicos. Hoy en día se sabe que la respuesta inmunológica al *M. leprae* es determinante en las manifestaciones clínicas, bacteriológicas e histopatológicas de la enfermedad. Para efectos didácticos, los enfermos con lepra se clasifican en cuatro grupos: indeterminados, tuberculoideos, lepromatosos y dimorfos. De estos cuatro, sólo los tuberculoideos y lepromatosos se consideran verdaderos tipos por ser completamente definidos y estables. La clasificación de la enfermedad es importante para determinar el pronóstico y cuáles individuos son infecciosos. Es útil para describir con precisión la epidemiología de la lepra y para determinar el tratamiento.¹⁵

CLASIFICACIÓN DE LA HABANA, 1948

Tipo lepromatoso (maligno o grave), símbolo: L
Tipo tuberculoide (benigno o suave), símbolo: T

BECHELLI Y ROTBERG, 1953 (MADRID)

Tuberculoide
Lepromatoso
Indeterminado
Dimorfo

RIDLEY AND JOPLING, 1962

Tuberculoide
Bordeline Tuberculoide
Borderline Borderline
Bordeline Lepromatosa
Lepromatosa

CLASIFICACIÓN OPERACIONAL OMS, 1982

- Lepra Paucibacilar: hasta 5 lesiones cutáneas, no más de un tronco nervioso comprometido y baciloscopia negativa.
- Lepra Multibacilar: más de 5 lesiones cutáneas, más de un tronco nervioso comprometido y baciloscopia positiva.

TABLA 1. Clasificación de la lepra.

Manifestaciones clínicas

Clínicamente la lepra puede parecerse a muchas patologías dermatológicas y neurológicas, por lo tanto es necesario tener un alto índice de sospecha para hacer un diagnóstico adecuado. Generalmente se presenta con lesiones anestésicas en la piel y engrosamiento de los nervios periféricos. Sin embargo, las manifestaciones clínicas varían según el espectro de la enfermedad.

Lepra indeterminada

También llamada inicial, inespecífica o infantil.¹³ Es la fase de comienzo de la enfermedad, que aparece antes de que haya un compromiso inmunológico del huésped hacia la curación o una respuesta granulomatosa abierta.¹

Se manifiesta con máculas planas, hipocrómicas o eritematosas, mal definidas. Según la respuesta inmunitaria del huésped las lesiones pueden ser únicas o múltiples. Su localización es variada y son excepcionales en las palmas, las plantas y el cuero cabelludo. Las lesiones se caracterizan por presentar alteración de la sensibilidad, alteraciones vasomotoras, alopecia y an-

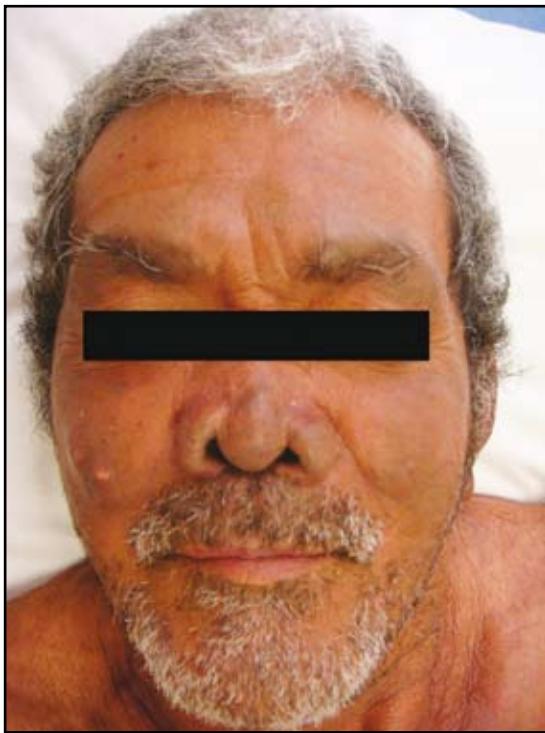


FIGURA 1: Facies leoninas y nariz en silla de montar en paciente con lepra lepromatosa. Se observa hiperpigmentación pardo-grisácea secundaria a tratamiento con clofazimina.



FIGURA 2: Lepromas.

hidrosis. En esta forma de lepra nunca hay compromiso de los troncos nerviosos.

El paciente a partir de este cuadro puede evolucionar hacia la curación o hacia una forma tuberculoide, lepromatosa o dimorfa. 78% de los niños con este tipo de lepra se curan espontáneamente. La reacción a la lepromina es variable y la baciloscopy de la lesión generalmente es negativa.^{3,16}

Lepra tuberculoide (LT)

Es el polo paucibacilar de la enfermedad, que se caracteriza por una inmunidad celular fuerte evidenciada por la capacidad de cura espontánea.¹

Se manifiesta con placas únicas o escasas, hipocrómicas o eritemato-hipocrómicas, bien delimitadas y de bordes elevados, con tendencia a la configuración anular, secundaria a la propagación periférica del bacilo con aclaramiento central.¹ Sin embargo, también se puede presentar como máculas, pápulas o nódulos. Las lesiones se localizan generalmente en los glúteos, las caras antero-laterales de las extremidades, la espalda y la cara. Se caracterizan por ser asimétricas, anestésicas, alopecicas y anhidróticas. En ocasiones pueden acompañarse de nervios adyacentes engrosados. El número de troncos nerviosos afectados en la lepra tuberculoide es escaso y asimétrico; sin embargo, el daño neural es rápido, agresivo, y sin tratamiento puede dejar graves secuelas.

Por la gran capacidad inmunológica del paciente la reacción de Mitsuda es fuertemente positiva y la baciloscopy es negativa.³

Histológicamente se caracteriza por la formación de granulomas epiteloides que rodean las estructuras vasculo-nerviosas y se extienden a la dermis papilar en ausencia de bacilos.¹⁵

Lepra lepromatosa (LL)

Es el polo multibacilar de la enfermedad que se caracteriza por una inmunidad celular nula, que permite el crecimiento sin restricciones del bacilo de Hansen y lleva a un compromiso extenso y multisistémico que puede afectar la piel, las mucosas, los nervios, los testículos, los ganglios linfáticos, el bazo y el hígado. epidemiológicamente es el tipo de lepra que supone mayor riesgo de contagio.¹⁶

Su evolución crónica se caracteriza por la infiltración progresiva y difusa de la piel, que en la frente, la nariz y los pabellones auriculares confieren las características facies leoninas (**FIGURA 1**). Las lesiones en la piel de la lepra lepromatosa se pueden manifestar como:

- Nódulos mal definidos, normocrómicos, de distribución simétrica consistentes con lepromas (**FIGURA 2**).
- Máculas eritematosas, ferruginosas, difusas.



FIGURA 3: Infiltración muriforme de la mucosa del paladar por el bacilo de Hansen.



FIGURA 4: Mal perforante plantar en paciente con neuropatía periférica secundaria a lepra lepromatosa.

- Pápulas bien definidas, eritematosas, de distribución simétrica parecidas a dermatofibromas.¹

La piel de estos pacientes se torna xerótica, apergaminada y toma un color cobrizo. Es frecuente la alopecia de las pestañas y las cejas (madarosis), y la disminución del vello en el tórax y en los miembros inferiores. El pelo del cuero cabelludo generalmente está respetado por la mayor temperatura cutánea que se encuentra en esta área anatómica; sin embargo, en la alopecia leprosa el pelo sólo crece en el curso de las arterias del cráneo.¹⁵

La infiltración de las mucosas de las vías aéreas superiores puede conducir a obstrucción nasal, rinorrea serosanguinolenta e incluso perforación del tabique nasal con la consiguiente deformidad en silla de montar. La obstrucción nasal, la rinorrea serosanguinolenta y el edema de los miembros inferiores pueden ser signos preoces de la lepra lepromatosa (**FIGURA 3**).^{10,16,17} En una minoría de los pacientes los huesos están directamente invadidos por el bacilo, lo que puede contribuir a la resorción de los huesos propios de la nariz y las falanges distales. En otros casos el compromiso óseo es secundario a la neuropatía periférica. Las áreas de la piel anestesiadas por el daño nervioso son susceptibles a trauma con consiguiente infección que se puede extender a los tejidos profundos favorecer la artritis y la osteomielitis (**FIGURA 4**). La parálisis muscular y contracturas secundarias al daño nervioso contribuyen a la osteoporosis.¹⁷

El daño neural en la LL se caracteriza por ser simétrico y lentamente progresivo.³ La ausencia de respuesta granulomatosa explica que en las fases iniciales de la en-

fermedad la alteración de la sensibilidad sea menor que la encontrada en la lepra tuberculoide. Sin embargo, con el tiempo la persistencia de las bacterias y la subsecuente destrucción nerviosa son la causa de la anestesia en medias y guantes que se presenta en estos pacientes.^{10,17}

La LL se caracteriza por presentar una reacción a la lepromina negativa y baciloscopias positivas. Histológicamente presenta una epidermis atrófica con pérdida de la red de crestas. La dermis papilar aparece como una banda clara sin infiltrado inflamatorio, mientras que la dermis profunda está infiltrada difusamente por linfocitos, células plasmáticas y macrófagos espumosos de citoplasma claro llenos de bacilos denominados células de Virchow.¹⁵

Lepra dimorfa (LD)

La LD se caracteriza por su gran inestabilidad inmunológica que se manifiesta por la alta variedad de manifestaciones clínicas. Las lesiones en la piel son numerosas y pueden semejar las lesiones de la lepra tuberculoide o la lepra lepromatosa.¹⁶ Histológicamente se caracteriza por la formación de pequeños granulomas que se van volviendo más difusos a medida que el espectro se acerca al polo lepromatoso de la enfermedad.¹⁵ La identificación de BAAR puede ser positiva o negativa y la prueba de Mitsuda es variable.

La LD se subdivide en tres tipos:

LEPRA DIMORFA TUBERCULOIDE (BT): Enfermedad limitada, con inmunidad capaz de contener la infección pero no de curarla.¹ Clínicamente se manifiesta con múltiples le-



FIGURA 5: Lepra BB.

siones dermatológicas⁶⁻²⁵ similares a la lepra tuberculoide polar. En pacientes de fototipo oscuro puede presentarse con máculas o placas hipopigmentadas. A diferencia de la lepra tuberculoide las lesiones pueden ser de mayor tamaño (más de 10 cm) y presentan menos descamación, eritema, induración y elevación. Es común encontrar placas satélites alrededor de las lesiones principales. El

daño nervioso compromete generalmente máximo dos troncos, es asimétrico y puede ser catastrófico en las reacciones tipo 1 donde se manifiesta con engrosamiento y parálisis secundarias a neuritis graves. La baciloscopía es negativa y la prueba de Mitsuda, positiva.^{1,3}

LEPRA DIMORFA DIMORFA (BB): Constituye el punto medio de la inmunidad y se caracteriza por ser muy inestable. Los pacientes pueden pasar a posiciones granulomatosas más estables con reacción o sin ella.¹ Clínicamente se manifiesta con múltiples lesiones (más de 25) consistentes en placas asimétricas, eritemato-vinosas, de límites internos y externos bien definidos, con resolución central o islotes de piel sana, lo que les da una apariencia de “queso suizo”. También puede manifestarse con lesiones dimórficas clásicas. La alteración de la sensibilidad y el compromiso de troncos nerviosos son asimétricos y generalmente menos graves que en la lepra tuberculoide. La baciloscopía es positiva, sin globias y la reacción de Mitsuda es débilmente positiva (FIGURA 5).^{1,3}

LEPRA DIMORFA LEPROMATOSA (BL): Se caracteriza por una inmunidad celular muy baja para contener la proliferación bacilar, pero suficiente para inducir inflamación destructiva en los tejidos, especialmente en los nervios.¹ Clínicamente se manifiesta con numerosas lesiones simétricas, difusas, eritematosas y ferruginosas. La lesión más característica de este tipo de lepra es la dimórfica clásica, que consiste en una placa anular con borde interno bien definido (tuberculoide) y borde externo mal definido (lepromatoso). Estos pacientes también pueden presentarse con lesiones en “queso suizo”. El daño nervioso



FIGURA 6: Compromiso ocular en paciente con lepra lepromatosa. Se observa pérdida de las pestañas y leucocoria.



FIGURA 7: Reacción tipo 1.

es lento y simétrico, pero con el tiempo puede ser muy grave y producir parálisis que puede llegar a comprometer las cuatro extremidades. La baciloscopía es positiva, con globias, y la reacción de Mitsuda es negativa.^{1,3}

Lepra neural pura

Se manifiesta por trastornos sensitivos y motores del nervio periférico afectado en ausencia de signos cutáneos. Puede pertenecer a cualquier grupo del espectro inmunológico de la clasificación de Ridley y Jopling. Generalmente se clasifican como lepras PB porque la mayoría tienen Mitsuda positivo, baciloskopías negativas y biopsias cutáneas poco concluyentes. Sin embargo, cuando se realiza la biopsia nerviosa se puede comprobar que muchas lepras neurales son MB.¹²

Manifestaciones oculares

El ojo es el cuarto órgano más comprometido por la lepra, y es mucho más frecuente el compromiso ocular en los pacientes con lepra MB. Se estima que aproximadamente 5.3% de los pacientes con lepra son ciegos, y que la lepra es la causa de la ceguera en el 3.2% de los casos.¹⁸

Las tres principales causas de daño ocular y ceguera en los pacientes con lepra son la exposición corneana secundaria al lagoftalmos (incapacidad de cerrar los ojos), la uveítis crónica que frecuentemente se complica con cataratas, y las cataratas asociadas a la edad (**FIGURA 6**).¹⁹

El lagoftalmos ocurre como consecuencia del daño de la rama cigomática y temporal del nervio facial. Esto, asociado con el daño del trigémino que desemboca en la anestesia corneana, conlleva la opacificación de la córnea y posterior ceguera. Entre los pacientes PB, el lagoftalmos se asocia principalmente con la presencia de lesiones faciales en reacción tipo 1 ubicadas en la región malar o alrededor de los ojos.¹⁹

Aunque la fisiopatología de la uveítis crónica no está totalmente dilucidada, se piensa que puede ser el re-

sultado del daño nervioso y de la inflamación crónica. Esta patología se presenta principalmente en pacientes multibacilares. El proceso es insidioso y los episodios subagudos ocasionales pueden ser poco ruidosos clínicamente. Es común que esta patología se complique con cataratas que finalmente son la principal causa de ceguera en los pacientes con lepra.¹⁹

La principal manifestación de la lepra ocular es la mardarosis, que se presenta por acumulación del bacilo en los tejidos perioculares. La queratitis avascular, la formación de perlas iridianas, los lepromas en las escleras y la dacriocistitis crónica son otras manifestaciones menos frecuentes secundarias a la acumulación de la micobacteria en el ojo y sus anexos.¹⁹

Reacciones lepromatosas

Las reacciones lepromatosas son episodios inflamatorios agudos de origen inmunoalérgico que interrumpen el curso crónico e insidioso de la lepra. Sus manifestaciones clínicas son polimorfas y generan compromiso del estado general, lesiones cutáneas, neurales, oculares y viscerales. Pueden presentarse en cualquier paciente con lepra, excepto en la lepra indeterminada. La identificación de estos episodios es muy importante porque las reacciones lepróticas ocasionan la mayor parte del daño neural que se presenta en los pacientes con hanseniasis.^{6,20}

Se distinguen tres tipos de reacciones lepróticas:

REACCIÓN TIPO 1: También llamada reacción de Jopling tipo I, reacción de ascenso, de reversa o de descenso. Se presenta en pacientes con lepra dimorfa, y el 30% de estos pacientes están en riesgo de padecerla.²¹ Es una reacción de hipersensibilidad tipo IV mediada por un aumento de la inmunidad celular que aunque destruye el bacilo de Hansen, también lesiona los tejidos.^{1,3} Con esta reacción inmunológica el paciente puede pasar a una posición granulomatosa de mayor resistencia, puede permanecer igual o descender a una posición de menor resistencia.¹ Lo más común es que estas reacciones correspondan a un ascenso hacia el polo tuberculoide de la enfermedad.²²

El tratamiento efectivo de la lepra puede ser un desencadenante de este tipo de reacciones, al igual que la multiplicación bacilar en el enfermo no tratado.²³ Aunque puede presentarse antes, durante o después del tratamiento, lo más común es que aparezca en los primeros seis meses de tratamiento. Clínicamente en las reacciones tipo 1 las lesiones cutáneas pre-existentes se edematizan, se elevan, se tornan eritematosas y calientes (**Figura 7**). Puede haber aparición de lesiones cutáneas nuevas con iguales características. En la mayoría de los casos las reacciones tipo I tienen pocos síntomas generales. Si la reacción es severa, puede aparecer descamación, erosión y aún ulceración superficial de las lesiones, acom-

pañándose de fiebre, malestar general, anorexia y eventualmente de edema de la cara, las manos y los pies. En la fase de regresión las lesiones se tornan descamativas y pueden dejar hipopigmentaciones residuales. La reacción leprosa tipo 1 no tratada puede persistir por meses o años o regresar y presentar recaídas.²²

Aunque el daño neurológico en las reacciones tipo 1 puede ser clínicamente muy ruidoso y manifestarse con neuritis muy dolorosas, en algunas ocasiones puede ser silente; por esto, siempre deben examinarse los nervios más afectados en la lepra para evitar pasar por alto lesiones nerviosas que desemboquen en secuelas irreversibles.²⁴

El tratamiento de las reacciones tipo 1 se inicia con 40-60 mg de prednisona día. Una vez hay respuesta al tratamiento el esteroide se desmonta gradualmente en un periodo de meses. Si al momento del diagnóstico ya hay daño nervioso, generalmente se requieren 3-6 meses de corticoterapia, aunque la respuesta es menor del 65%.²⁵ Si a las 6-8 semanas de manejo con esteroides no hay respuesta al tratamiento, se debe considerar la liberación quirúrgica del nervio afectado.

REACCIÓN TIPO 2: También llamada reacción de Jopling tipo II o eritema nodoso leproso (ENL). Afecta aproximadamente al 50% de pacientes con LL y al 10% de pacientes con BL.²⁶ Consiste en una reacción de hiper-sensibilidad tipo III ocasionada por exacerbación de la inmunidad humorla que lleva al depósito de complejos inmunes antígeno-anticuerpo, aunque también hay evidencia de una sobreproducción de FNTa.²⁷ Puede ser desencadenada por infecciones, vacunaciones, pruebas de tuberculina, embarazos, periodos agudos de estrés, u otros estimulantes del sistema inmune.^{21,28} A mayor infiltración de la piel y mayor índice bacilar, mayor riesgo de desarrollar ENL.²⁹

Se manifiesta con nódulos palpables en la piel, dolorosos y eritematosos que duran de tres a cinco días, y son reemplazados por otras lesiones que aparecen y desaparecen en la misma forma. Son frecuentes en los miembros superiores, los muslos, la cara, y menos frecuentes en el tronco y en las piernas. Se han descrito casos de ENL ampolloso que puede llegar a ulcerarse.³⁰ Las lesiones en la piel se acompañan de fiebre, anorexia, apatía, cefalea, depresión, poliartralgias, dolores neuríticos, adenopatías generalizadas y edema que predomina en los miembros inferiores.³

Las leprorreacciones tipo 2 no solo se manifiestan en la piel, puesto que la inflamación puede comprometer cualquier órgano que esté infectado por la *M. leprae*, causando neuritis, uveítis, dactilitis, orquitis, linfadenitis, glomerulonefritis y artritis.^{15,22}

Generalmente se presenta en los primeros tres años después del comienzo del tratamiento, aunque puede

aparecer antes o continuar luego de finalizado el tratamiento. Los episodios de ENL suelen ser recidivantes con intervalos asintomáticos entre crisis. Si la persona no recibe tratamiento el ENL se cronifica y puede llegar a durar años. Los episodios repetidos de ENL pueden llevar a insuficiencia renal crónica y a amiloidosis sistémica secundaria.^{3,31}

El tratamiento de elección para las reacciones tipo 2 es la talidomida 300-400 mg día, que se puede disminuir progresivamente a 100 mg día. Este medicamento es altamente teratogénico y no debe usarse en mujeres en edad fértil. Los esteroides y los AINE son opciones terapéuticas en los pacientes en los que está contraindicada la talidomida y son fundamentales para el manejo de los pacientes con ENL y neuritis. Aunque la clofazimina es poco efectiva en el manejo agudo del ENL, es útil en los casos de ENL crónico como agente ahorrador de esteroides.²⁴

FENÓMENO DE LUCIO: Representa una vasculitis necrotizante seria de la piel que se presenta en los pacientes con lepra lepromatosa. Fue descrito inicialmente por Lucio y Alvarado en 1952 en México, y fue nombrado por Latapí y Zamora en 1948.³²

Aunque este fenómeno es más común en los pacientes con lepra lepromatosa no nodular pura o primitiva, también se presenta en pacientes con otros tipos de lepra lepromatosa.^{32,33} La lepra pura o primitiva de Lucio y Latapí es más común en México y Centroamérica y se caracteriza por ser una lepra lepromatosa no nodular en la cual se presenta infiltración difusa de la piel, maderosis, pérdida de las pestañas, telangiectasias eruptivas, dedos fusiformes, anestesia acral simétrica y perforación del septo nasal.^{1,3}

Su fisiopatogenia no está totalmente dilucidada, pero entre las hipótesis para explicar este fenómeno se ha sugerido que estos pacientes tienen una grave deficiencia de la inmunidad celular para controlar el crecimiento del bacilo, lo que facilita su libre replicación en las células endoteliales y una exagerada exposición de antígenos de la micobacteria a anticuerpos circulantes, lo cual desencadena vasculitis e infartos. Otros consideran que el exceso de bacilos en el endotelio puede causar obstrucción mecánica con consiguiente trombosis vascular. Algunos autores proponen que el fenómeno de Lucio es mediado por la deposición de complejos inmunes en los vasos dérmicos.³³

El fenómeno de Lucio aparece tres a cuatro años después del inicio de la lepra lepromatosa, pero en la mayoría de los casos antes de iniciar el tratamiento anti-leproso. Clínicamente se manifiesta con máculas rojas, violáceas, dolorosas, de instalación rápida, urentes, que luego forman infartos necróticos de bordes dentados. Estas lesiones se pueden esfacelar o ulcerar y posterior-

mente se cubren con costras. Requieren de semanas para su curación, y dejan cicatrices atróficas. Predominan en las extremidades inferiores y superiores y con menor frecuencia en el tronco y la cara.^{32,33,34}

En las pruebas de laboratorio es frecuente encontrar anemia y leucocitosis con desviación a la izquierda. La baciloscopy generalmente muestra índices bacilares altos. La histología de las lesiones se caracteriza por presentar colonización de las células endoteliales por BAAR, necrosis isquémica epidérmica, vasculitis necrotizante de los pequeños vasos de la dermis superficial e infiltrado de polimorfonucleares en la pared de los vasos con leucocitoclasis.^{32,33} No hay un consenso claro para tratar el fenómeno de Lucio. Generalmente si se inicia poliquimioterapia en estadios tempranos el paciente tiene un buen pronóstico. El uso de esteroides es controvertido, y aunque se recomiendan por algunos autores, otros consideran que no deben utilizarse. A diferencia del ENL, el fenómeno de Lucio no tiene tan buena respuesta a la talidomida.^{32,33}

Diagnóstico

El diagnóstico de la lepra se basa en los hallazgos clínicos, y se complementa con la baciloscopy de moco y linfa y la biopsia de piel o nervio.

Clínicamente es fundamental hacer un examen dermatológico, oftalmológico, neurológico, otorrinolaringológico y osteoarticular para detectar todos los signos y síntomas previamente descritos.

Si el examen físico es sospechoso del diagnóstico de lepra se debe proceder a tomar una baciloscopy con la cual se puede clasificar la lepra como paucibacilar (índice bacilar = 0) o multibacilar (índice bacilar > 0). Esta prueba también es de utilidad para hacer el seguimiento del tratamiento puesto que el índice bacilar debe disminuir a medida que hay una adecuada respuesta a la quimioterapia.

En los casos de lepra paucibacilar en los que la baciloscopy es negativa, se hace necesario tomar una biopsia de piel para aclarar el diagnóstico. La biopsia de nervio se reserva para casos muy especiales, puesto que aunque es muy sensible y específica, es un procedimiento con alta morbilidad.

Las técnicas de biología molecular, como la reacción en cadena de la polimerasa para detectar DNA y RNA de la micobacteria, no son exámenes habituales. Sin embargo, son de utilidad para detectar mutaciones específicas que le confieren al bacilo resistencia antibiótica y como método diagnóstico en los pacientes con hallazgos clínicos sugestivos de lepra, pero que presentan baciloscopy e histopatología no concluyentes.²

Tratamiento

La quimioterapia de la lepra comenzó en 1941 con la introducción de la dapsona como monoterapia. La resistencia bacteriana a esta droga hizo que la OMS recomendara en 1982 la terapia combinada con dapsona, rifampicina y clofazimina.³⁵ Desde entonces la OMS recomienda los siguientes tratamientos:

- Lepra multibacilar: Dapsona (100 mg/día) más rifampicina (600 mg/mes) y clofazimina (50 mg/día más 300 mg/mes). Esta pauta debe mantenerse hasta completar 24 meses, pero se acepta que se cumpla en un máximo de 36 meses.

- Lepra paucibacilar: Dapsona 100 mg/día más rifampicina 600 mg/mes durante un periodo total de seis meses que se puede extender máximo hasta nueve meses.

Desde junio de 1997 el comité de expertos de lepra de la OMS propuso el acortamiento del régimen usual de la TMD de 24 a 12 meses.³⁶ Sin embargo, esta recomendación no se ha acogido totalmente en nuestro país y muchos autores sugieren el tratamiento de la lepra MB por 24 meses. La justificación de esta conducta es que aunque las recidivas de la enfermedad con esta terapia son poco frecuentes, se han reportado tasas de recaída en los pacientes tratados con TMD que varían de 0% a 2.5% en los pacientes con lepra paucibacilar y de 0% a 7% en los pacientes con lepra multibacilar.³⁷ En un estudio realizado en la India con los mayores índices de recaídas hasta ahora reportados, el promedio fue de 7.7% y 90% y se presentaron en pacientes con IB = 4 al inicio del tratamiento. Los autores de este estudio recomiendan continuar la TMD en los pacientes con IB = 4, no solo por 24 meses sino incluso hasta lograr baciloscopy negativas.³⁸

Este comité también aceptó como válido el tratamiento ROM, con una única dosis de rifampicina (600 mg), ofloxacino (400 mg) y minociclina (100 mg) para la lepra paucibacilar con una única lesión, basados en los resultados de un estudio multicéntrico que incluyó 1453 pacientes.³⁹ Otra recomendación que se realizó fue la de utilizar la pauta de tratamiento ROM de forma mensual y durante 24 meses para aquellos pacientes que no toleran el uso de clofazimina. Para los enfermos con lepra multibacilar intolerantes a la rifampicina el comité recomienda la utilización de clofazimina (50 mg) junto con minociclina (100 mg) y ofloxacino (400 mg) diariamente durante seis meses; seguido de la administración diaria de clofazimina (50 mg) junto con ofloxacino (400 mg) o minociclina (100 mg) durante un tiempo adicional de al menos 18 meses.³⁶

Para asegurar una adecuada adherencia al tratamiento y así evitar la descontinuación de la terapia de forma inadecuada es fundamental explicar al paciente los principios

pales efectos secundarios que aquél tiene.¹⁵ La rifampicina causa coloración anaranjada de los fluidos corporales por 48 horas luego de su administración y es hepatotóxica. La clofazimina puede causar hiperpigmentación pardogrisácea de la piel que desaparece lentamente una vez se descontinúa la medicación. También se asocia a ictiosis adquirida en los brazos y la región pretibial. En el sistema gastrointestinal puede producir intolerancia y cuando se administra por largos períodos, sus cristales pueden acumularse en el intestino y causar enteropatía. La dapsona produce cianosis secundaria a metahemoglobinemía y puede generar hemólisis grave principalmente en pacientes con déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa; por esto se recomienda hacer control de hemoleucograma antes de iniciar el tratamiento y durante éste.

Aunque el rol del bacilo Calmette Guerin en la profilaxis de la lepra ha sido muy controvertido, un reciente metanálisis concluyó que hay evidencia suficiente y convincente del efecto protector de la vacuna BCG contra la lepra.⁴⁰

Conclusión

En la actualidad la lepra es considerada como una enfermedad poco transmisible, fácilmente diagnosticable, curable y de buen pronóstico si se realiza un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado. Es responsabilidad de la comunidad médica conocer y tratar adecuadamente esta patología para evitar la discapacidad que supone tanto sufrimiento para los enfermos.

Referencias

- Rea TH, Modlin RL. Leprosy. En: Fitzpatrick's Dermatology In General Medicine (Two Vol. Set) 7th edition. McGraw-Hill; 2008. Chapter 186.
- Guías de promoción de la salud y prevención de enfermedades en la salud pública. Tomo III. Guía 18. Guía de atención de la lepra. 2007. p 29 URL disponible en: <http://www.minsalud.gov.co/VBeContent/library/documents/Doc-NewsNo16159DocumentNo4194.PDF>. Ingreso 4 noviembre de 2007.
- Rodríguez G, Orozco LC. Lepra. Santafé de Bogotá: Instituto Nacional de Salud. 1996.
- De Zubiria R, Rodríguez G. Historia de la lepra, ayer, hoy y mañana. URL disponible en: <http://ann.enocolombia.com/academ25161-lepra.htm> ingreso 5 de noviembre de 2007.
- Historia sanatorio Agua de Dios. URL disponible en: http://www.sanatorioaguadedios.gov.co/quienes/quienes_historia.htm Ingreso 5 de noviembre de 2007.
- World Health Organization. Leprosy Global Situation. URL disponible en: <http://www.who.int/lep/situation/en/> Ingreso 5 de noviembre de 2007.
- Organización Panamericana de la Salud. Situación de la lepra en la Región de las Américas. URL disponible en: <http://www.paho.org/Spanish/AD/DPC/CD/lep-americas.htm> Ingreso 5 de noviembre de 2007.
- Sasaki S, Takeshita F, Okuda K, Ishii N. *Mycobacterium leprae* and leprosy: a compendium. *Microbiol Immunol*. 2001;45:729-36.
- Cho SN, Cellona RV, Villahermosa LG, Fajardo TT Jr, Balagon MV, Abalos RM, et al. Detection of phenolic glycolipid I of *Mycobacterium leprae* in sera from leprosy patients before and after start of multidrug therapy. *Clin Diagn Lab Immunol*. 2001;8:138-42.
- Walker SL, Lockwood DN. The clinical and immunological features of leprosy. *Br Med Bull*. 2006;77-8:103-21.
- De Souza FC, Marcos EV, Ura S, Opronolla PA, Nogueira ME. Comparative study between the Mitsuda test and the human leukocyte antigens in leprosy patients. *Rev Soc Bras Med Trop*. 2007;40:188-91.
- Gamboa LA, Paredes M. Compromiso neurológico en la lepra. *Univ med*. 2003; 44 :217-223
- Gómez JR, Moll F. Lepra: enfermedad olvidada. Situación actual y trabajo sobre el terreno. *Enf Emerg*. 2005;7:110-9.
- Spiering E, De Boer T, Zulianello L, Ottenhoff TH. Novel mechanisms in the immunopathogenesis of leprosy nerve damage: The role of Schwann cells, T cells and *Mycobacterium leprae*. *Immunol Cell Biol*. 2000; 78: 349-55.
- Walker SL, Lockwood DN. Leprosy. *Clin Dermatol*. 2007 M; 25:165-72.
- Araújo MG. Leprosy in Brazil. *Rev Soc Bras Med Trop*. 2003; 36:373-8.
- Chimenos E, Pascual M, Pinol C, Vinals H, Rodríguez de Rivera ME, López J. Lepromatous leprosy: a review and case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2006;11: E474-9.
- Ffytche TJ. The prevalence of disabling ocular complications of leprosy: a global study. *Indian J Lepr* 1998;70:49 - 9.
- Lewallen S, Courtright P. A overview of ocular leprosy after 2 decades of multidrug therapy. *Int Ophthalmol Clin*. 2007;47:87-101.
- Burstein Alva Z. La lepra (Enfermedad de Hansen). Parte II: reacciones lepróticas y secuelas. *Rev Peru Med Exp Salud Publica*. 2005; 22: 151-3.
- Van Brakel WH, Khawas IB, Lucas SB. Reactions in leprosy: an epidemiological study of 386 patients in West Nepal. *Lepr Rev* 1994; 65:190-203.
- Reyes Flórez O. La reacción leprosa una revisión. *Derm. Venez*. 2000. 38 : 85-95.
- Fernández JL, Rangel Mayoral JF, Liso Rubio FJ. Revisión de la enfermedad de Hansen. *Farm Hosp*. 2004; 28: 123-9.
- Boggild AK, Keystone JS, Kain KC. Leprosy: a primer for Canadian physicians. *CMAJ*. 2004 Jan 6;170:71-8.
- Croft RP, Richardus JH, Smith WCS. Field treatment of acute nerve function impairment in leprosy using a standardized corticosteroid regimen — first year's experience with 100 patients. *Lepr Rev* 1997;68:316-25.
- Pocaterra L, Jain S, Reddy R, Muzaffarullah S, Torres O,

- Suneetha S, *et al.* Clinical course of erythema nodosum leprosum: an 11-year cohort study in Hyderabad, India. *Am J Trop Med Hyg* 2006;74:868-79.
27. Sarno EN, Grau GE, Vieira LM, Nery JA. Serum levels of tumour necrosis factor-alpha and interleukin-1 beta during leprosy reactional states. *Clin Exp Immunol* 1991;84:103-8.
 28. Sampaio EP, Duppri NC, Nery JA, Moreira AL, Sarno EN. Development of giant reaction in response to PPD skin test in lepromatous leprosy patients. *Int J Lepr Other Mycobact Dis*. 1993;61:205-13.
 29. Manandhar R, LeMaster JW, Roche PW. Risk factors for erythema nodosum leprosum. *Int J Lepr Other Mycobact Dis*. 1999;67:270 -8.
 30. Rijal A, Agrawal S, Agarwalla A, Lakhey M. Bullous erythema nodosum leprosum: a case report from Nepal. *Lepr Rev* 2004;75:177- 80.
 31. Como reconocer y tratar las reacciones leprosas. Guía de aprendizaje No. 2. ILEP. URL disponible en: <http://www.ilep.org.uk/documents/lg2sp.pdf> Ingreso 8 de enero de 2008.
 32. Helmer KA, Fleischfresser I, Kucharski-Esmanhoto LD, Neto JF, Santamaría JR. The Lucio's phenomenon (necrotizing erythema) in pregnancy. *An Bras Dermatol*. 2004; 79:205-10.
 33. Costa IM, Kawano LB, Pereira CP, Nogueira LS. Lucio's phenomenon: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2005 ;44:566-71.
 34. Sehgal VN. Lucio's phenomenon/erythema necroticans. *Int J Dermatol*. 2005;44:602-5.
 35. Rodríguez G, Pinto R, Laverde C, Sarmiento M, Riveros A, Valderrama J, *et al.* Recidivas postratamiento de la lepra multibacilar. *Biomédica*. 2004;24: 133-9.
 36. WHO Expert Committee on Leprosy. 7th report. no. 874 of Technical Report series. Geneva: World Health Organization; 1998.
 37. URL disponible en www.clinicalevidence.com. Fecha de ingreso 15 de Enero de 2008.
 38. Girdhar BK, Girdhar A, Kumar A. Relapses in multibacillary leprosy patients: effect of length of therapy. *Lepr Rev* 2000;71:144-53.
 39. Efficacy of single dose multidrug therapy for the treatment of single-lesion paucibacillary leprosy. Single-lesion Multi-centre Trial Group. *Indian J Lepr* 1997;69:121-9.
 40. Zodpey SP. Protective effect of bacillus Calmette Guerin (BCG) vaccine in the prevention of leprosy: a meta-analysis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2007;73:86-93.
-
-
-

Síndrome de hipersensibilidad a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS)

Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS).

Ximena Sánchez,¹ Cesar Merlano,² Claudia Marcela Cruz.³

1. Universidad Militar Nueva Granada. Hospital Militar Central, Servicio de Dermatología. Bogotá, Colombia.

Resumen

Mujer de 57 años con diez días de evolución de astenia, adinamia, fiebre, mialgias y artralgias asociados a exantema maculopapular generalizado, congestión ocular, erosión de la mucosa oral y ampollas tensas plantares. La paciente venía recibiendo fenitoína desde hacía seis semanas para el manejo de crisis focales postdrenaje de hematoma subdural. Los paraclinicos demostraron leucocitosis con eosinofilia y alteraciones de las pruebas de la función renal y hepática. La biopsia de piel fue compatible con reacción medicamentosa que confirmó el diagnóstico de síndrome de hipersensibilidad a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS).

PALABRAS CLAVE: Exantema, erupciones por medicamentos, piel.

Summary

A 57 year old woman presented with malaise, fever, myalgia and arthralgia associated with macular-papular generalized rash, bilateral conjunctival injection, desquamative oral mucosa and tense plantar blisters. She had 6 weeks history of phenytoin administration as anticonvulsant medication due subdural hematoma drainage. Blood cell count showed leukocytosis with eosinophilia and elevated liver and renal function test were reported. Skin biopsy demonstrated drug reaction and hypersensitivity syndrome diagnosis was made.

KEY WORDS: Exanthema, drug eruptions, skin.

Caso clínico

Mujer de 57 años de edad quien consulta por cuadro clínico de diez días de evolución de fiebre, malestar general, artralgias, mialgias, odinofagia y lesiones cutáneas. Se encontraba en tratamiento con fenitoína 100 mg día desde hacía seis semanas, para tratamiento de crisis focales secundarias al drenaje de un hematoma subdural. Presentaba además hipertensión arterial manejada con amlodipino 5 mg día. Al examen físico se encontró una paciente febril, deshidratada, taquicárdica, oligúrica, con edema generalizado, conjuntivitis, congestión faríngea, mucosa oral erosionada, adenopatías cervicales dolorosas, hepatomegalia dolorosa, exantema maculopapular generalizado y ampollas tensas plantares (FIGURA 1, 2, 3).

Los paraclinicos demostraron leucocitosis con eosinofilia y alteraciones de las pruebas de función renal y hepática. Al examen histopatológico se encontró ortoqueratosis, ligera espesamiento y queratinocitos apoptóticos aislados, ligero edema de dermis superficial y moderado infiltrado linfocitario perivascular (FIGURA 4 Y 5).

Con los anteriores hallazgos se hizo diagnóstico de síndrome de hipersensibilidad a fenitoína con eosinofilia y síntomas sistémicos, razón por la cual se decidió suspender el anticonvulsivante, realizar corrección hidroelectrolítica e iniciar corticoide sistémico, logrando con ello remisión de la sintomatología y normalización de los exámenes de laboratorio.

Correspondencia:

Ana María Rivas

Email: anirivas@hotmail.com

Recibido: Junio 05 de 2008.

Aceptado: Agosto 12 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.



FIGURA 1: DRESS. Edema facial



FIGURA 3: DRESS. Erupción eritemato papulosa, confluente, con infiltración edematosas..



FIGURA 2: DRESS. Edema de las manos.

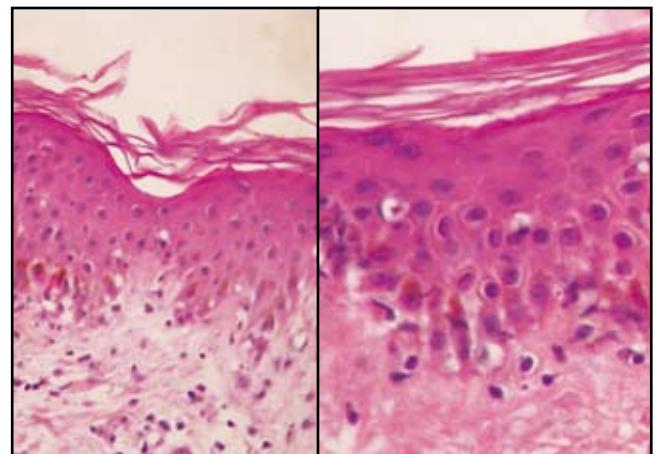


FIGURA 4 Y 5: DRESS. Histopatología. Epidermis con ortokeratosis, ligera espongiosis y queratinocitos apoptóticos aislados, ligero edema de la dermis superficial y moderado infiltrado linfocitario perivascular.

Discusión

Las primeras descripciones de reacciones sistémicas a las sulfonamidas y a los anticonvulsivantes (fenitoína) datan de 1930 y fueron publicadas como " fiebre medicamentosa". En 1988 Shear y col. definieron el "síndrome de hipersensibilidad a los anticonvulsivantes".

En 1996 Boquet y col. propusieron el acrónimo "DRESS" (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms), y establecieron los criterios diagnósticos, debiendo estar presentes tres de ellos:²

1. Erupción cutánea.
2. Anormalidades hematológicas:
 - Eosinofilia
 - Linfocitosis atípica.
3. Compromiso sistémico:

- Adenopatías > 2 cm de diámetro o hepatitis (transaminasas > 2N)
- Nefritis intersticial.
- Neumonitis intersticial.
- Carditis.

Se estima su incidencia en uno de cada 1.000 a 10.000 nuevos usuarios de estos medicamentos y constituye la primera causa de hospitalización por complicaciones dermatológicas en usuarios de anticonvulsivantes. Las formas graves son más frecuentes en las mujeres y en la raza negra.

Se han planteado varios mecanismos de acción:

1. Reacción de hipersensibilidad alérgica, en la que estos medicamentos actúan directamente como antígenos o indirectamente como haptenos, desencadenando la producción de anticuerpos.

2. Ausencia de la enzima epoxide hidrolasa, necesaria para detoxificar los óxidos "arene", metabolitos de la fenitoína, que son altamente reactivos y potencialmente citotóxicos.

Los síntomas se presentan dentro de las tres a doce semanas de iniciado el tratamiento con anticonvulsivantes aromáticos,^{3,4} o dentro de las primeras horas si existe sensibilización previa, con fiebre, rash cutáneo, linfadenopatías generalizadas, y faringitis, seguido del compromiso cutáneo que se presenta en el 85% de los casos, consistente en una erupción macular eritematosa de tipo morbiliforme localizada en la cara, el tronco y las extremidades, que evoluciona a una erupción eritemato papulosa, confluente, simétrica y pruriginosa, con infiltración edematosas y especialmente perifolicular. Se destaca el edema facial, principalmente en la frente, la región periorbitaria, las manos y los pies; así como la presencia de conjuntivitis. Esta erupción puede asociarse con vesículas, ampollas, pústulas, lesiones en diana atípicas, púrpura y descamación.

La tercera fase comprende la afección multisistémica, que aparece entre una y dos semanas después de la reacción cutánea. El hígado es el órgano más afectado; pudiendo cursar con hepatomegalia asintomática, hepatitis con ligero aumento de las transaminasas ó hepatitis fulminante. En segundo lugar se compromete el riñón con nefritis intersticial, pero en general cualquier órgano puede estar involucrado.

Las alteraciones de laboratorio más frecuentes son leucocitosis con eosinofilia y linfocitosis atípica. Las enzimas hepáticas pueden estar aumentadas.

Ante un cuadro clínico sugerente de DRESS, el tratamiento con anticonvulsivantes aromáticos debe ser suspendido inmediatamente⁴ e iniciar medidas de soporte, con balance hidroelectrolítico, vigilancia de las funciones hepáticas y hematológicas. Los corticoesteroides son las drogas de primera línea; se recomienda utilizar prednisona a dosis de 1-2 mg/kg/día¹ y en casos graves, de evolución rápida hacia NET, se utilizan pulsos de metilprednisolona a dosis de 1g/día por tres días, que ayudan a detener la progresión de los síntomas. La segunda línea terapéutica es el interferón alfa y se utiliza en casos de DRESS de larga evolución.

Se ha utilizado N-acetilcisteína en altas dosis por cuatro a seis días, con el fin de reponer la capacidad antioxidante e inhibir las reacciones inmunes mediadas por citoquinas y pentoxifilina en el período inicial, a dosis entre 400 y 800 mg. c/8 hrs por siete a catorce días para bloquear el factor de necrosis tumoral alfa, con lo cual disminuye el riesgo de evolución hacia formas más graves como necrolisis epidérmica tóxica o Stevens-Johnson.

La recuperación se produce luego de descontinuar el

medicamento y pueden persistir los síntomas por semanas. Puede presentarse un recrudecimiento después de la mejoría, con erupción cutánea, fiebre e incluso compromiso de órganos internos. La hepatitis puede empeorar y tardar meses en resolver completamente. La mayoría de los casos evoluciona a la mejoría sin secuelas. Se ha reportado una mayor mortalidad en los casos de falla hepática, alteraciones en la coagulación y sepsis hasta un 10%,⁴ y cercano al 30% en el caso de necrolisis epidérmica tóxica. Otras causas de deceso son la insuficiencia renal y la reexposición accidental a la droga que es extremadamente peligrosa, pues sigue de una rápida y grave manifestación de los síntomas con aparición de eritrodermia, falla hepática y cuadros más graves como el síndrome de Stevens-Johnson o el NET.²

Conclusión

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de síndrome de hipersensibilidad a fenitoína, con eosinofilia y síntomas sistémicos, una reacción impredecible y potencialmente grave que resulta primordial identificar con el fin de conseguir la reversibilidad del cuadro clínico con las medidas terapéuticas apropiadas y así evitar consecuencias fatales.

Está absolutamente contraindicada la reexposición al medicamento responsable del DRESS o a medicamentos similares, aun a dosis mínimas, por el riesgo de desarrollar reacciones de mayor gravedad como eritrodermia, NET, síndrome de Stevens-Johnson e inclusive producir la muerte.

Es importante destacar que los familiares en primer grado de pacientes que desarrollaron DRESS tienen un riesgo cuatro veces mayor, que la población general de susceptibilidad a estos fármacos. Por este motivo debe realizarse el correspondiente asesoramiento familiar.

Referencias

1. Shear NH, Spielberg SP. Anticonvulsant hypersensitivity syndrome. In vitro assessment of risk. J Clin Invest 1988; 82:1826-32.
2. Bocquet H, Bagot M, Roujeau JC. Drug induced pseudolinfoma and drug hypersensitivity (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms). Sem Cutan Med Surg 1996; 15:250.
3. Harney J, Glasberg M. Myopathy and hypersensitivity to phenytoin. Neurology. 1983; 33:790-1.
4. Redondo P. Reacciones subcutáneas adversas a drogas en neurología. Rev. Neurol. 1997; 25 (Supl 3): S309-S319 .
5. Hamer HM, Morris HH. Hypersensitivity syndrome to anti-epileptic drugs: A review including new anticonvulsants. Cleve Clin J Med 1999; 66: 239-45.

Lesión cutánea por *Mycobacterium avium intracelular*

Mycobacterium avium intracellulare.

Mónica Viviana Patiño,¹ Mónica Alejandra Gaviria,² Luz Marina Peláez.³

1. Médica Interna, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

2. Dermatóloga, Dermatóloga Universidad Pontificia Bolivariana Programa ITS/ VIH-sida, Medellín

3 .Médica del Programa ITS / VIH-sida, Medellín

Correspondencia:

Mónica Gaviria

Email: monicagaviria@gmail.com

Recibido: Marzo 05 de 2008.

Aceptado: Julio 03 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

Mycobacterium avium intracelular (MAC) es una de las micobacterias más comúnmente encontradas en casos de infección por VIH. Su frecuencia ha disminuido en gran medida con la terapia antirretroviral altamente activa (HAART) y el uso de antibióticos profilácticos. El compromiso de la piel es muy raro. Se han descrito pápulas, nódulos, úlceras y placas verrucosas. Se reporta el caso clínico de un hombre inmunocomprometido con lesión cutánea única por *Mycobacterium avium intracelular*.

PALABRAS CLAVE: MAC, sida, micobacterias.

Summary

Mycobacterium avium intracellulare (MAC) is one of the mycobacterias most frequently found in patients with HIV infection, but their frequency is decreasing and has been associated to active antiretroviral therapy (HAART) and prophylactic antibiotic use. Skin involvement is very rare but has been described as papules, ulcers and verrucous plaques. A case is reported in a immunosuppressed patient with a unique skin lesion by *Mycobacterium avium intracellulare*.

KEY WORDS: MAC, AIDS, mycobacterias.

Historia clínica

Paciente masculino de 56 años de edad, con un mes y medio de evolución de lesión dolorosa en el pecho. Había recibido tratamiento con Truxa® (Levofloxacina) una tableta diaria por una semana, sin mejoría. Antecedente de infección por VIH estadio C1, diagnosticado tres meses atrás, con CD4 iniciales de 112/mm³, en tratamiento con zidovudina + lamivudina + efavirenz. Recibía profilaxis primaria con Trimetoprim sulfá, último reporte de CD4 202/mm³ y CV menor de 40 copias/ml. No refería síntomas respiratorios. Al examen físico presentaba nódulo único de 1.5 cm x 1.5 cm, eritematoso, fluctuante, levemente doloroso a la palpación, en la región paraesternal derecha. (**FIGURA 1 Y 2**).

Se realizó punción de la lesión y se envió muestra de

pus para microbiología. El gram y el cultivo para bacterias fueron negativos; el directo para BAAR, positivo y el cultivo para micobacterias reportó aislamiento de MAC.

Para descartar compromiso sistémico al paciente también se le realizó prueba de tuberculina la cual fue negativa y unos Rx de tórax que fueron normales. Se inició tratamiento con claritromicina oral 500 mg cada 12 horas, el cual debe recibir durante seis meses, a sugerencia del infectólogo.

Discusión

El *Mycobacterium avium* y el *Mycobacterium intracelular* constituyen el llamado complejo MAC.¹ Son micobacterias no tuberculosas endémicas, facultativas, de



FIGURA 1: Lesión inicial en febrero de 2007 antes de puncionarla.



FIGURA 2: Lesión en julio de 2007 pre-inicio de tratamiento.

crecimiento lento, no cromógenas, saprofíticas ambientales que se encuentran en el suelo, el agua, el polvo, las plantas y en heces humanas y de algunos animales.² El modo de transmisión es por inhalación, aspiración o ingestión. Presenta cierta resistencia al cloro, por lo que se encuentra comúnmente en suministros de agua de casas y hospitalares.³

M. avium se observa con frecuencia (95%) en pacientes con sida, mientras que *M. intracellulare* es más común en pacientes VIH negativos (40%). Producen manifestaciones cutáneas, linfáticas, óseas y viscerales.⁴ En pacientes con sida o leucemia se diseminan a los ganglios linfáticos, el hígado, el bazo, la médula ósea, el cerebro y la piel.⁵

La infección diseminada por MAC es una de las infecciones bacterianas más comunes en los pacientes VIH positivos, y es ésta una de las categorías clínicas definitivas de sida.⁴ Ocurre principalmente entre pacientes con enfermedad avanzada e inmunosupresión muy grave. La mayoría de los pacientes presentan fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso, diarrea, hepatoesplenomegalia, anemia y aumento de fosfatasa alcalinas. En los pacientes con CD4 entre 100-250/mm³, los organismos pueden proliferar escasamente y producir infecciones localizadas en los pulmones, los ganglios linfáticos o en raras ocasiones en la piel.¹ Casi todos los casos de infección diseminada ocurren con recuento de CD4 menor de 100/ul y el riesgo es del 20% por año para pacientes con recuento de CD4 menor de 50/ul. Dicho riesgo se disminuye en los pacientes con HAART.²

La infección pulmonar por MAC en pacientes VIH positivos puede ocurrir en forma aislada o en presencia de enfermedad diseminada. Clínica y radiológicamente es indistinguible de una neumonía bacteriana o de una neumonía por otras micobacterias. Generalmente los

pacientes tienen síntomas como tos productiva, disnea, fiebre, sudoración, pérdida de peso y debilidad.² El patrón radiológico es variado: infiltrados intersticiales difusos o retículo-nodulares que ocurren aproximadamente en el 50% de los casos, infiltrados alveolares en el 20%, compromiso del lóbulo superior en el 10% y la enfermedad cavitaria es inusual, presentándose en menos del 5% de los casos.⁵ A pesar del aislamiento de MAC en el cultivo de esputo o lavado broncoalveolar, se debe hacer cuidadosa búsqueda de otros patógenos pulmonares.⁶

La linfadenitis es la manifestación más común en niños tanto VIH (+) como VIH (-), y es menos común en adultos. Los nódulos submandibulares son los más afectados y algunas veces la glándula parótida. La manifestación clínica es la presencia de una adenopatía indolora que se puede fistulizar. En ocasiones es difícil diferenciarlos de procesos malignos u otras infecciones.¹ La infección primaria de la piel por este germe es poco frecuente y puede ocurrir por inoculación directa o diseminación hematogena. Se han descrito pápulas, nódulos, úlceras cutáneas generalizadas, abscesos, placas verrucosas, granulomas cutáneos, pústulas o lesiones eritematosas infiltradas en las extremidades. Las lesiones también pueden diseminarse a los linfáticos. En casos infrecuentes pueden invadir tejidos profundos y puede afectar los tendones, las articulaciones y los huesos. La sospecha clínica está basada en la cronicidad, la ausencia de crecimiento bacteriano en el cultivo y la falta de respuesta a la terapia antibacteriana habitual. Las biopsias a menudo revelan granulomas, los bacilos pueden ser encontrados entre células gigantes y extracelularmente, se pueden encontrar abscesos dérmicos, con vacuola o sin ella, inflamación granulomatosa, infiltración intersticial por histiocitos y tinción de Ziehl-Neelsen positiva. Para confirmar el diagnóstico es necesaria la demostración de

MAC en el cultivo.⁵ El agente terapéutico más efectivo es la claritromicina y debe ser siempre incluido en los regímenes terapéuticos. Otros agentes útiles son: etambutol, rifampicina, amikacina, estreptomicina, rifabutina y azitromicina.⁶ En el estudio realizado por Bermúdez y cols⁷ concluyeron que la moxifloxacina, el etambutol y la azitromicina fueron activos como agentes únicos en la sangre, el hígado y el bazo; la rifabutina sólo en la sangre, y la moxifloxacina más etambutol fueron significativamente más activos que cada medicamento por separado.

La profilaxis se indica en pacientes con CD4<50/mm³, la claritromicina 500 mg VO dos veces por semana y la azitromicina 1200 mg VO semanalmente son los agentes preferidos para profilaxis contra MAC.¹

Referencias

1. Morales JJ. Infección po micobacterias no tuberculosas en pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana. Bol Med Hosp Infant Mex. 2006; 192-9.
2. Rigsby MO, Curtis AM. Pulmonary disease from non tuberculous mycobacteria in patients with human immunodeficiency virus. Chest. 1994; 106: 913-9
3. Hidalgo C, León L, Pasquau J. Infección diseminada por *Mycobacterium avium complex* en pacientes inmunocompetentes. Enf. Infect Microbiol Clin. 2000; 18: 365-6.
4. Collins FM. Mycobacterial disease, immunosuppression and acquired immunodeficiency syndrome. Clin Microbiol Rev. 1989; 2: 360-77.
5. Inderlied CB, Kemper CA, Bermudez LE. The *mycobacterium avium complex*. Clin Microbiol Rev. 1993; 6: 266-310.
6. Rossman MD. Colonization with *Mycobacterium avium complex* – an outdated concept. Eur Respir J. 1999; 13: 479
7. Bermudez LE, Inderlied CB, Kolonoski P, Petrofsky M, Aralar P, Wu M, et al. Activity of Moxifloxacin by itself and in combination with ethambutol, rifabutin, and azithromycin *in vitro* and *in vivo* against *Mycobacterium avium*. Antimicrob Agents Chemother. 2001; 1: 217-22.

Pustulosis aguda exantemática generalizada inducida por terbinafina: reporte de un caso.

Acute generalized exanthematous pustulosis induced by terbinafine: a case report.

Helberth José Cuchía,¹ Néstor Fernando Arévalo,² Héctor José Castellanos.³

1. Médico Residente 2do. Año de Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

2. Médico Dermatólogo, Clínica Carlos Lleras Restrepo, Bogotá D.C.

3. Médico Dermatólogo, Hospital Universitario de la Samaritana. Docente, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Resumen

La pustulosis aguda exantemática generalizada es una rara erupción pustulosa aséptica, manifestación en el 90% de los casos de una reacción adversa a los medicamentos. Cerca del 50% de los medicamentos implicados incluye los antibacterianos y un 10% los antimicóticos, dentro de los cuales la terbinafina encabeza la lista.

PALABRAS CLAVE: Pustulosis aguda exantemática generalizada, reacción cutánea adversa a medicamentos, erupción pustular.

Summary

Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) is an uncommon, generalized aseptic pustular eruption, which is manifestation in over 90% of the cases of an adverse drugs reaction. More than 50% of the responsible drugs are antibacterial agents and the antimycotics accounted for about 10%, with terbinafine heading this list.

KEY WORDS: Acute generalized exanthematous pustulosis, adverse cutaneous drug reaction, pustular eruption.

Historia clínica

Mujer de 49 años quien consulta por cuadro de ocho días de lesiones eritematosas en el tronco y las extremidades que se acompañan de prurito y escozor. En los últimos tres días refiere aparición de pústulas asociadas a fiebre, edema de los labios y malestar general. Paciente con EPOC en tratamiento con beclometasona y bromuro de ipratropio desde hace cinco años, onicomicosis de gruesos artejos en manejo con terbinafina oral 250 mg / día, desde hace 40 días; niega otro antecedente de importancia. Su examen físico reveló:

- De manera generalizada y con un compromiso mayor del 70% de la superficie corporal total, placas eritematoedematosas mal definidas con micropústulas en su superficie que confluyen formando zonas erosionadas

con signo de Nikolsky positivo (**FIGURAS 1,2,3**).

- Adenopatías cervicales blandas, móviles y dolorosas. No hubo compromiso de las mucosas, las palmas ni las plantas.

Los paraclínicos alterados informaron: leucocitos, 15.710/uL (81% neutrófilos); VSG: 37 mm/h y PCR: 208 mg/L.

Con todo lo anterior se plantea un diagnóstico clínico presuntivo de pustulosis aguda exantemática generalizada vs. síndrome de Sweet y se ordena la suspensión de la terbinafina y la toma de dos biopsias. Se inicia tratamiento con corticoide sistémico intravenoso durante tres días junto con la aplicación de sulfadiazina de plata en áreas denudadas y medidas locales.

El estudio histopatológico evidencia en la epidermis un infiltrado de predominio neutrófilico, espongiosis con



FIGURA 1: Placas eritematoedematosas mal definidas en el tronco anterior.



FIGURA 2: Placas eritematoedematosas en el tronco posterior con micropústulas superficiales.



FIGURA 3: Numerosas pústulas no foliculares menores de 5 mm de diámetro en el brazo izquierdo.

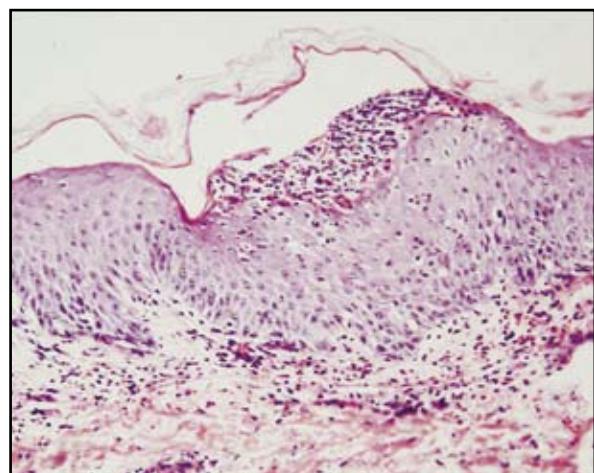


FIGURA 4: Pústula espongiforme subcórnea, exocitosis de neutrófilos y edema dérmico.

formación de una pústula subcórnea, edema de la dermis papilar asociada a dilatación vascular y un discreto infiltrado polimorfo perivasicular con extravasación de eritrocitos, hallazgos compatibles con una dermatosis pustulosa de posible origen medicamentoso (**FIGURA 4**).

El curso clínico de la enfermedad, la ingesta de terbinafina, la ausencia de otros antecedentes de importancia y el reporte histopatológico nos permiten hacer un diagnóstico definitivo de pustulosis aguda exantemática generalizada inducida por la terbinafina. La paciente presentó mejoría del eritema una semana después de suspendida la medicación, con presencia de una leve descamación, y completa resolución de las lesiones cuatro semanas más tarde.

Discusión

Las reacciones adversas a los medicamentos ocurren con

una frecuencia de 1-8% y puede ser más alta para ciertas drogas.¹ La pustulosis aguda exantemática generalizada (AGEP) es una rara reacción adversa a los medicamentos con una incidencia estimada en Europa de 1-5 casos por millón de habitantes por año.²

La AGEP se caracteriza por fiebre alta (39°C) acompañada de una erupción cutánea que usualmente comienza en los pliegues o en la cara con diseminación al tronco y a las extremidades en las siguientes veinticuatro horas. Dicha erupción se manifiesta inicialmente como placas eritematoedematosas que rápidamente son cubiertas por numerosas pústulas estériles no foliculares menores de 5 mm de diámetro.^{1,3} Otros hallazgos pueden incluir edema de la cara, púrpura de las piernas, vesículas, ampollas, y raramente (20%) compromiso de las membranas mucosas limitado a una sola localización.³

Ocasionalmente las pústulas coalescen para producir extensas erosiones superficiales con signo de Nikolsky

positivo que mimetizan una necrólisis epidérmica tóxica.² Las pústulas duran de 5 a 10 días en promedio, seguidas por una descamación superficial de varios días de duración. El conteo de neutrófilos está elevado, por encima de 7.000/uL, y una leve a moderada eosinofilia está presente en cerca de un tercio de los casos.^{3,4}

No hay usualmente compromiso visceral, y la curación espontánea ocurre en 10 a 15 días.^{3,4} El pronóstico es bueno a pesar de la dramática presentación clínica, la cual es algunas veces confundida con una infección.²

El principal hallazgo histológico es la pústula espongiforme subcórnea, también pueden hallarse exocitosis de neutrófilos, edema de la dermis papilar, infiltrado perivascular mixto con eosinófilos y una vasculitis leucocitoclástica con queratinocitos necróticos.^{5,6}

Aunque algunos casos de AGEP han sido atribuidos a infecciones virales, al menos el 90% son inducidos por medicamentos. El intervalo entre la introducción del medicamento y la aparición de la reacción es muy corto, frecuentemente de dos a tres días.^{3,4} Cerca del 50% de los medicamentos implicados incluyen a los antibacterianos y un 10% los antimicóticos entre los cuales la terbinafina encabeza la lista con trece casos reportados en la literatura.¹

La AGEP inducida por terbinafina tiene un periodo más largo de latencia, con un rango de reportes que van desde los 2 a lo 44 días.^{1,7} Se cree que este periodo más largo de latencia y de resolución de las lesiones es el resultado de la farmacocinética de la droga, que puede ser encontrada en el estrato córneo y en las uñas hasta 90 días después de la última ingesta.⁷ La etiopatogénesis puede ser explicada por la ocasional existencia de una vasculitis leucocitoclástica, la cual evoca un mecanismo de hipersensibilidad tipo Arthus.^{4,5}

Patrones como el signo de Nikolsky positivo en la fase aguda y de descamación secundaria en la fase de convalecencia plantean como principal diagnóstico diferencial la psoriasis aguda pustulosa (PP) tipo Von Zumbusch.² Aunque la presentación clínica y los hallazgos histológicos de la AGEP y la PP son muy similares, una historia de psoriasis previa se ha visto frecuentemente en pacientes con PP diseminada, y la asociación de la AGEP con la ingesta de medicamentos ayuda a su identificación.^{3,5}

Basándonos en la existencia de un algoritmo desarrollado por el grupo EuroSCAR para validar los casos de AGEP y que ofrece un puntaje a los hallazgos clínicos, de laboratorio e histológicos más característicos, se encontró que nuestro paciente tuvo un AGEP clásico y definido inducido por medicamentos con una morfología, curso e histología típicos (rango para AGEP definido, 8-12).⁵

La suspensión de la terapia es usualmente el único tratamiento necesario para la mayoría de los pacientes. Sin embargo, dependiendo de la gravedad de la reacción, los esteroides sistémicos o tópicos pueden estar indicados en asociación con agentes antipiréticos y antihistamínicos orales.^{3,4}

Conclusión

La AGEP cada día se convierte en una más frecuente forma de reacción adversa a los medicamentos con un número creciente de substancias implicadas. Teniendo en cuenta la alta prevalencia de la onicomicosis en la práctica dermatológica y la formulación de terbinafina para el manejo de la misma, el reconocer la AGEP como una reacción adversa a los antimicóticos es importante para evitar confundirla con infecciones sistémicas o enfermedades inflamatorias y por ende usar tratamientos inadecuados.

AGRADECIMIENTOS.

Al Dr. Luis Fernando Palma. Dermatólogo, dermatopatólogo. Docente Universidad Nacional de Colombia, por la revisión histopatológica.

Referencias

1. Beltraminelli HS, Lerch M, Arnold A, Bircher AJ, Haeussermann P. Acute generalized exanthematous pustulosis induced by the antifungal terbinafine: case report and review of the literature. Br J Dermatol. 2005;152:780-3.
2. Bachot N, Roujeau JC. Differential Diagnosis of Severe Cutaneous Drug Eruptions. Am J Clin Dermatol 2003; 4: 561-72.
3. McKenna JK, Leiferman KM. Dermatologic drug reactions. Immunol Allergy Clin N Am 2004 ; 24: 399-423.
4. Knowles SR, Shear NH. Recognition and Management of Severe Cutaneous Drug Reactions. Dermatol Clin 2007; 25: 245-53.
5. Sidoroff A, Halevy S, Bavinck JN, Vaillant L, Roujeau JC. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) – a clinical reaction pattern. J Cutan Pathol 2001; 28:113-9.
6. Leonard N. New entities in dermatopathology. Current Diagnostic Pathology 2005; 11: 253-63.
7. Lombardo M, Cerati M, Pazzaglia A. Acute generalized exanthematous pustulosis induced by terbinafina. J Am Acad Dermatol. 2003; 49:158-9.

Resúmenes de los reportes de caso presentados al XXVII Congreso Colombiano de Dermatología

Acroqueratoelastoidosis de Costa, una rara enfermedad. Reporte de un caso.

Ángela Londoño, Rodrigo Restrepo, Flavio Restrepo.
Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

Se reporta el caso de una paciente de 44 años quien consultó por diez años de evolución de placas hiperqueratósicas en las caras laterales y el dorso de las uniones interfalángicas del primero y segundo dedo de las manos. La histología y las coloraciones especiales mostraron disminución de las fibras elásticas, lo que permitió realizar el diagnóstico de acroqueratoelastoidosis de Costa.

Amiloidosis sistémica con lesiones orales como manifestación inicial

Carlos Augusto Morales, Álvaro Tovar.
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, E.S.E.

Se describe el caso de una paciente de 58 años de edad que consultó por cuadro de un mes de aparición de lesiones blanquecinas en la lengua y los labios, ocasionalmente dolorosas; algunas resecadas por odontólogo sin conocimiento de reporte histopatológico. Como antecedentes, consumo de AINES e infiltraciones por artralgias. Con los hallazgos en el examen físico inicial se consideraron impresiones diagnósticas de verruga vulgar, leucoplasia del epitelio bucal y candidiasis oral.

El reporte histopatológico de las lesiones indicó cambios epiteliales reactivos y citopáticos sugestivos de infección viral. La paciente no regresó a controles hasta cuatro meses después, cuando refirió adicionalmente a sus lesiones en la cavidad oral: astenia, adinamia, dislalia, artritis, edema de MMII y varias pápulas amarillentas-pardas en diferentes regiones corporales. Con estos nuevos hallazgos se realizó una impresión diagnóstica de amiloidosis sistémica y se revisó la histopatología, encontrándose junto a los cambios epiteliales, un depósito no específico de material anómalo en el tejido conectivo. Actualmente la paciente está en tratamiento con quimioterapia.

Psoriasis pustulosa generalizada del embarazo

Liliana Aristizábal, Luis Fernando Palma.
Hospital Militar Central. EPS Sanitas.

Se presenta el caso de una paciente de 22 años, primigestante, con 21 semanas de embarazo, quien presentó lesiones pruriginosas que comenzaron de manera pro-

gresiva en el abdomen y en el cuello. Las lesiones se extendieron a la espalda, las extremidades superiores, la cara, el cuero cabelludo y por último a las extremidades inferiores.

Al examen físico se halló una paciente en buenas condiciones generales, sin fiebre y sin compromiso de su estado general ni de su embarazo. Se encontraron lesiones cutáneas localizadas en la cara, el cuero cabelludo, el cuello, las axilas, el abdomen, la espalda, las extremidades superiores, la ingle y el tercio superior de las extremidades inferiores. Las lesiones eran pápulas eritematosas con descamación gruesa blanquecina y placas eritematodescamativas, con presencia de pústulas en el borde de las lesiones. Las placas y las pápulas presentaban crecimiento periférico con formación de nuevas pústulas en el borde. No había compromiso de las mucosas ni de las uñas. La ecografía obstétrica reveló normalidad y bienestar fetal. La biopsia de piel mostró dermatitis perivascular superficial linfocitaria; espongiosis; hiperplasia psoriasiforme; paraqueratosis con microabscesos y formación de pústula espongiforme de localización subcórnea; y capilares tortuosos en la dermis papilar. Se inició manejo por dermatología con ungüento emoliente y furoato de mometasona tópico mientras se descartaba cualquier foco infeccioso. Posteriormente se inició prednisona oral con buena respuesta inicial. (Evolución hasta el momento). Control por alto riesgo obstétrico.

Enfermedad de Paget extramamaria tratada con imiquimod

Juan Guillermo Chalela, Liliana Aristizabal Franco.
Hospital Militar Central.

Se presenta el caso de una paciente de 67 años quien consultó por cuadro de cuatro años de evolución de lesión en la vulva y la mucosa genital, intensamente pruriginosa, la cual se intensificó. La lesión fue tratada con drogas homeopáticas, antibióticos y corticoides sin mejoría.

Antecedentes personales: hysterectomía. Ningún antecedente de patología cutánea. Al examen físico presentaba en el área vulvar, en los labios mayores y la mucosa genital numerosas lesiones tipo placa, eritematosas, maceradas, brillantes, con descamación, y áreas de liquenificación. La biopsia de piel reveló epidermis acantósica, con hipergranulosis y gruesa capa córnea compacta con paraqueratosis focal. Se observan numerosas células grandes situadas primordialmente en la capa basal, con

citoplasma claro y nucléolo prominente y frecuentes mitosis. Se desplazan a capas epidérmicas altas que incluyen la capa córnea; también se extienden a los acrosíríngeos pero no penetran la dermis. Esta presenta fibrosis e infiltrado linfocitario que tiende a ser liquenoide. La coloración de PAS muestra positividad citoplasmática en las células atípicas. Antígeno carcinomebrionario positivo, citoqueratinas CK7 positivo, S100 negativo.

Se diagnosticó enfermedad de Paget vulvar. Se realizó TAC abdominal sin presencia de lesiones y se descartó neoplasia de colon, recto, vejiga, cuello uterino, ovarios y riñón. Se inició tratamiento con imiquimod tópico dos veces al día. Un mes después de iniciado el tratamiento se encontró mejoría de las lesiones en la piel. Al tercer mes, al examen físico presentaba mínimo eritema vulvar, sin descamación ni dolor. Se continuó imiquimod una vez a la semana por dos semanas. Al control se encontró buena evolución, por lo que se suspendió la medicación. Dos meses después se observó una adecuada evolución clínica e histopatológica sin lesiones genitales.

Escleredema

Juan Guillermo Chalela, Liliana Aristizabal Franco.
Hospital Militar Central.

Se presentan dos casos de escleredema:

Paciente de 77 años, sexo masculino, quien consultó por dos meses de lesiones muy pruriginosas en toda la superficie corporal. Tratado con humectantes sin mejoría. Antecedentes personales: Diabetes mellitus tratada con insulina. Ningún antecedente de patología cutánea. Al examen físico se encontró edema duro, brillante que comprometía la región posterior del cuello y la espalda, con límites poco definidos.

Biopsia de piel: Epidermis sin lesiones; dermis superficial edematosa con fibrosis discreta e infiltrado linfocitario focal perivasicular.

PLAN: Se inició colchicina y fototerapia UVA-1.

Paciente de sexo masculino quien consultó por cuadro de un mes de evolución de dolor y lesiones en las piernas que luego se tornaron eritematosas, con prurito y extensión de lesiones a la espalda y los brazos.

Antecedentes personales: prostatectomía por carcinoma de próstata, hipertrigliceridemia. Tratamiento con normolip, ASA. Al examen físico se encontró eritema generalizado con engrosamiento de la piel y con descamación superficial en toda la superficie corporal.

Biopsia de piel: epidermis normal, dermis papilar edematosa, dermis gruesa, con colágeno grueso y separado; infiltrado perivasicular superficial, tejido celular subcutáneo reemplazado por tejido conectivo.

PLAN: Se inició colchimedio y fototerapia UVA-1

Ambos pacientes presentaron mejoría de su patología con disminución de la infiltración cutánea.

Granuloma anular profundo en un adulto

Claudia Andrea Hernández, Paula Mejía
Universidad Pontificia Bolivariana.

Se reporta el caso de un adulto con granuloma anular profundo de presentación atípica y con una larga evolución. Se trata de una paciente de 45 años quien consultó por cuadro clínico de tres años de evolución de aparición de nódulos de crecimiento progresivo, localizados en el segundo dedo de la mano derecha en la cara dorsal, en la palma derecha, en ambos codos y en la rodilla derecha. Refería dolor en la mano derecha al manipular objetos. Al examen físico se observaron placas anulares eritematosas en los codos y las rodillas asociadas a lesiones nodulares normocrómicas o levemente eritematosas, múltiples, confluentes, de gran tamaño y consistencia cauchosa en los codos, la muñeca izquierda y el segundo dedo de la mano derecha.

Se realizó el diagnóstico clínico de granuloma anular superficial y profundo; se tomó biopsia de ambos tipos de lesiones y se observó una lesión en la dermis superior constituida por colágeno desflecado por impregnación mucinosa rodeada por un prominente infiltrado granulomatoso conformado por linfocitos con células epitelioides y algunas gigantes dispuestas en empalizada. Epidermis acatósica con paraqueratosis focal y lesión nodular voluminosa constituida por varios granulomas con centros fibrinoides rodeadas por células epitelioides gigantes y linfocitos. Diagnóstico histopatológico: granuloma anular con fibrosis secundaria muy notoria.

Linfoma células T/NK nasal

Edgar Olmos, María Margarita Barrios.
Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 21 años con cuadro de siete meses de rinorrea fétida, se diagnosticó como sinusitis y se inició manejo antibiótico sin mejoría. Posteriormente presentó lesiones necróticas en el paladar duro y en la región periorbitaria derecha, con pérdida de la fuerza en los miembros inferiores y disestesias en la pierna izquierda.

Se hospitalizó con diagnóstico de granulomatosis de Wegener. Se inició terapia con corticoides sistémicos con evolución tórpida. La biopsia y cultivo de la lesión de la piel periorbitaria derecha reportaron criptococosis cutánea por *Cryptococcus gattii*. Se inició manejo con anfotericina B. Evolucionó adecuadamente pero persistió una pequeña lesión de la piel.

Se tomó una nueva biopsia que reportó infiltrado linfoidal atípico al igual que la lesión del paladar. Se realiza una impresión diagnóstica de linfoma T/NK nasal (granuloma letal de la línea media), que se confirmó con inmunohistoquímica. Se inició manejo con quimioterapia CHOP,

con respuesta parcial. Posteriormente quimioterapia de rescate con VIP y radioterapia.

Actualmente el paciente no reporta progresión de la enfermedad. Se presenta el caso por ser una entidad poco frecuente pero de gran importancia que debe ser reconocida por los dermatólogos.

Poliarteritis nodosa cutánea

Carlos Fabián Avellaneda

Universidad Militar Nueva Granada. Hospital Militar Central.

Paciente con cuadro clínico de dos años de evolución de aparición de hiperpigmentación no dolorosa ni pruriginosa de color pardo en el muslo derecho. Posteriormente presentó lesiones papulares y nodulares eritemato-violáceas de diversos tamaños, dolorosas, bilaterales, en los miembros inferiores que luego comprometieron los miembros superiores, dejando hiperpigmentación post inflamatoria. Se realizaron ACA, IgM e IgG: Negativos. La electromiografía reportó una poli neuropatía sensitiva; la biopsia de piel evidenció en la dermis escasos linfocitos perivasculares y en la unión dermoepidérmica se observó un vaso de mediano calibre trombosado, rodeado de linfocitos y neutrófilos con algunos eritrocitos extravasados. No se observó leucocitoclastia. IDx: Vasculitis de medianos vasos.

- HBsAg: 0.69 negativos. Acs HC: 0.37 negativos. Acs HA: negativos.
- Cuadro hemático: leucocitos, 7340; neutrófilos, 63%; linfocitos, 27%; monocitos, 5%; eosinófilos, 5%; plaquetas, 393000.
- P ANCAS: Negativo. C ANCAS: Negativo.
- T3: 1.99 (negativo) T4: 106 (negativo) TSH: 3.92 (negativo).
- VDRL: Negativo. ELISA VIH: Negativo.
- ANAS: Patrón moteado 1 en 80. ENAS: Negativo.

Se hace el diagnóstico de una poliarteritis nodosa cutánea, el cual fue corroborado con la histología.

Síndrome de Sneddon Wilkinson

Carlos Fabián Avellaneda

Universidad Militar Nueva Granada. Hospital Militar Central.

Se presenta el caso de una mujer de 79 años con cuadro clínico de diez años de evolución consistente en aparición de pápulas y pústulas eritematosas, pruriginosas, exacerbadas en clima cálido, algunas con borde descamativo fino y coalescencia para formar placas. Estas lesiones se iniciaron en los pliegues axilares, y posteriormente se extendieron al tórax, al abdomen, la espalda y los miembros superiores.

Se tomó biopsia de lesión que evidenció una pústula subcórnea con infiltrado de predominio polimorfonuclear y en menor proporción infiltrado monocítico. Se hace el

diagnóstico de dermatosis pustular subcórnea (Síndrome de Sneddon Wilkinson).

Elastolisis de la dermis media

Juan Guillermo Chalela, Rafael Andrade, Gerzaín Rodríguez.

Fundación Santafé de Bogotá -Asociación Médica de los Andes.

Se presenta el caso de una mujer de 36 años con placas pigmentadas, reticuladas, que arrugan fácilmente a la digitopresión, localizadas en el abdomen. Se hizo diagnóstico de morfea.

La paciente se manejó con fototerapia UVA1, lo cual agravó la enfermedad. Se tomó biopsia para microscopía de luz y electrónica, con diagnóstico final de elastolisis de la dermis media. Se presenta el caso por ser una patología poco común que debe ser conocida por el dermatólogo.

Enfermedad de Grover. Presentación de un caso

Nancy Castro, Marian Rolón.

Fundación Santafé de Bogotá.

Paciente de 63 años, de sexo masculino, con historia de brote recurrente en el tórax anterior y posterior de un año de evolución, acompañado de prurito. Tratamientos sin mejoría. Antecedentes de carcinoma de próstata dos años antes de la enfermedad actual. Al examen se encontraron pápulas eritematosas foliculares y no foliculares, algunas escoriadas con costra central, en el tórax anterior y posterior. Se practicó biopsia de piel que evidenció acantolisis suprabasal con infiltrado linfocitario perivascular superficial. Con diagnóstico de acantolisis transitoria, enfermedad de Grover, se inició tratamiento con tretinoína tópica tres veces a la semana durante doce semanas con franca mejoría. El paciente persiste en tratamiento con uso de tretinoína una o dos veces a la semana con buen resultado.

Paniculitis de equitadoras en invierno

Juan Guillermo Chalela, Juliana Ortiz.

Fundación Santafé de Bogotá.

Se presenta el caso de una paciente de 21 años de edad, equitadora, quien consulta con cuadro de cuatro meses de evolución de aparición de placas violáceas asintomáticas localizadas en la cara lateral externa del tercio proximal de ambos muslos. En el momento de la consulta se evidencian lesiones de aspecto residual, pardas, circulares-figuradas, en la localización antes mencionada, ligeramente descamativas. Durante el interrogatorio la paciente refiere que las lesiones se presentan en época de invierno, y que todas sus compañeras de equitación presentaron lesiones similares durante la misma época. La paciente no permite realizar biopsia de lesión. Se sugiere entonces el diagnóstico de una paniculitis por frío en mujeres equitadoras.

Hemangiomatosis neonatal benigna

Carolina Concha, Jairo Victoria

Universidad del Valle.

Se presenta el caso de una paciente lactante menor de nueve meses, procedente de Cali, con aparición de lesiones desde los 20 días de nacida. Las lesiones fueron inicialmente maculares, eritematosas, angiomas. Estaban localizadas en la frente, el cuero cabelludo, los brazos, el tronco y la espalda, con crecimiento progresivo; tornándose nodulares y tumorales, algunas con ulceración.

Se realizó IDX: hemangiomatosis neonatal difusa vs hemangiomatosis neonatal benigna. Se solicitaron paraclinicos para determinar compromiso visceral: RMN de cerebro contrastada, Eco abdominal total, pt, ptt, hemograma TSH, valoración por pediatría, neurología, oftalmología y ORL. Todos los paraclinicos fueron normales, sin evidenciar compromiso visceral.

Por presentar compromiso del campo visual se inició manejo con prednisolona a 2mg/kg/día.

Histiocitosis de células de Langerhans: reporte de caso

Olga Del Carmen Parra, Alvaro Acosta De Hart,

Xavier Rueda, Leonardo Pulido.

Instituto Nacional de Cancerología.

Menor de 22 meses con cuadro de un año de evolución de diabetes insípida, placas descamativas en el cuero cabelludo y las ingles, pápulas purpúricas y xantomatasas en el tronco, asociadas a lesiones líticas óseas. La biopsia de piel confirma el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. Respondió satisfactoriamente a la quimioterapia.

Hidradenitis supurativa grave

Carolina Sepúlveda.

Universidad de Antioquia.

Paciente de sexo masculino de 24 años de edad, natural de una zona rural de Córdoba y residente en la misma región, que se desempeñaba en oficios variados del campo. Consultó por cuadro clínico de dos años de evolución consistente en brote papulopustular en la cara, el cuello y el tórax. Tratado como acné noduloquístico con antibióticos e isotretinoína oral, por largos períodos, sin mejoría. Posteriormente presentó extensión de las lesiones a la región perianal y a las axilas. Las lesiones iniciales se hicieron confluentes hasta formar trayectos fistulosos con secreción purulenta abundante y constante.

Al examen físico se encontró un paciente en malas condiciones generales, pálido, con úlceras y múltiples trayectos fistulosos que dejaban grandes áreas cruentas, con exposición de tejidos blandos y abundante secreción purulenta. Las lesiones comprometían las mejillas, el

cuello (caras laterales y anterior), la zona anterosuperior del tórax y las axilas. Se realizaron múltiples paraclinicos, entre los que sólo se destacó una anemia normocítica normocrómica y la biopsia de piel que fue compatible con hidradenitis supurativa. Se desbridaron las lesiones y se hicieron injertos de piel en el cuello y colgajos en las axilas. Además se iniciaron los trámites para administrar terapia biológica con infliximab, pero por condiciones sociales no se realizó. El paciente continuó en seguimiento por dermatología con excelente evolución.

Cromoblastomicosis

Carolina Sepúlveda.

Universidad de Antioquia.

Paciente de sexo femenino, de 64 años de edad, natural de área rural de Titiribí (Antioquia) y residente en la misma región, ama de casa. Consultó por la aparición de tres lesiones verrucosas en el antebrazo derecho, asintomáticas, sin mención de trauma previo, de tres meses de evolución.

Al examen físico presentaba tres placas redondeadas, infiltradas, de 1 cm de diámetro con centro queratósico, y escasos puntos negros en la superficie, ubicados en el dorso del antebrazo derecho, con un patrón lineal. Se tomó KOH donde se observaron abundantes cuerpos escleróticos de Medlar. Se realizó cultivo que mostró crecimiento de *Fonseca pedrosoii*. La biopsia de piel confirmó el diagnóstico de cromoblastomicosis. Por las condiciones socioeconómicas de la paciente se hizo tratamiento con terbinafina 250 mg/día por seis meses y resección quirúrgica de las lesiones, con excelente evolución y sin recaídas.

Micosis fungoide estadio tumoral

Carolina Sepúlveda.

Universidad de Antioquia.

Paciente de sexo masculino, 50 años, procedente de Nariño (Antioquia), agricultor. Consultó por placas eritematodescamativas en el hombro izquierdo, pruriginosas, de seis meses de evolución, que no respondieron a los tratamientos convencionales para eczema crónico. Se le realizó una biopsia que reportó micosis fungoide (MF). Por las condiciones socioeconómicas se inició tratamiento con PUVA sol con buena respuesta durante el primer año. Al cabo de este tiempo reaparecieron las lesiones previas y nuevas en otros sitios del tronco. Se le realizaron 32 sesiones de PUVA con respuesta parcial, por lo que se tomó nueva biopsia que reportó una mucinosis folicular asociada a MF.

Por dificultades económicas se suspendió el PUVA y el paciente evolucionó negativamente, con extensión de las lesiones de características tumorales a todo el cuerpo y empeoramiento de las mismas.

Se le realizaron tres sesiones de quimioterapia y debido a la falta de respuesta se le hizo transplante de médula ósea, pero presentó una recaída y falleció.

Enfermedad de Rosai Dorfman limitada a la piel

Carolina Sepúlveda.

Universidad de Antioquia.

Paciente de 64 años, ama de casa, procedente de Fronterizo (Antioquia). Consultó por la aparición de un nódulo eritematoso, asintomático, en el brazo derecho, de siete años de evolución. Se le practicó una biopsia excisional cuyos hallazgos fueron compatibles con la enfermedad de Rosai Dorfman. Se le realizaron tinciones de inmunohistoquímica que confirmaron el diagnóstico. Posteriormente el nódulo reapareció.

Al examen físico se observaba un nódulo de 2 cm de diámetro, rosado, de superficie lisa, localizado en la cara externa del brazo derecho. Se le hicieron estudios de extensión los cuales fueron negativos.

No se le realizó resección porque la paciente no aceptó el procedimiento.

Tumor de colisión: carcinoma espino celular y metástasis de adenocarcinoma

Zully Milena González.

Universidad de Antioquia.

Paciente de sexo femenino, 74 años, ama de casa, residente en Medellín. Consultó por la aparición de lesiones eritematosas, dolorosas, en la zona inferior del abdomen de siete meses de evolución. Como antecedentes personales relató: cáncer de cérvix IIIIB en 1991, por el cual recibió 18 sesiones de radioterapia; tiroidectomía sin terapia de reemplazo hormonal; y nódulos mamarios benignos en seguimiento por ecografía.

Al examen físico se observaban múltiples lesiones tipo placas, algunas en forma lineal, y nódulos mal delimitados, sobre un área hiperpigmentada, infiltrada, difusa, con algunas lesiones exulceradas, localizadas en la piel del hipogastrio y el pubis.

A la paciente se le realizó una biopsia de piel que mostró hallazgos compatibles con carcinoma espinocelular y adenocarcinoma metastásico en la misma muestra. Se le realizaron tinciones de inmunohistoquímica así: tiroglobulina: (-), citoqueratina 20: (-) y receptores para estrógenos y progesterona. Debido a estos resultados la metástasis probablemente fue originada en el pulmón, el páncreas o las vías biliares. Como exámenes complementarios se le realizaron una colposcopia biopsia (abril/08): negativa para displasia y una gammagrafía ósea: positiva en las zonas frontal derecha, lumbosacra, sacroiliaca, coxofemoral y en la rodilla derecha. Recibió tratamiento paliativo con morfina, trazodone, amitriptilina y compresas con ace-

tato de aluminio y falleció al mes de haberse realizado el diagnóstico.

Lesión pigmentada congénita e hipopigmentaciones adquiridas

Carolina Torres, Juan Guillermo Chalela.

Hospital Militar Central.

Se presenta el caso de un paciente de diez años de edad, quien desde los dos años mostraba una mácula pardo claro en la mejilla izquierda, sobre la cual fueron apareciendo pápulas pardo negruzcas a lo largo del tiempo. A los seis años de edad el paciente comenzó a presentar máculas acrómicas en el rostro, las manos, las rodillas y los pies. Se tomaron biopsias con las que se hizo diagnóstico de un nevus de Spilus congénito y vitílico.

En la literatura no se encuentran reportes de casos de nevus Spilus y vitílico, sino de nevus melanocítico congénito y vitílico en los cuales se muestra un curso variable del nevus, que llega algunas veces a disminuir de tamaño pero con un mayor riesgo de desarrollar melanoma. El nevus de Spilus puede ser considerado un tipo de nevus melanocítico congénito, lo que permite extrapolar los hallazgos reportados. Se decidió realizarle seguimiento clínico a la lesión névica e iniciarle tratamiento para el vitílico con tacrolimus al 0,1% y calcipotriol, con resultados favorables.

Lesiones ampollosas y agenesia congénita de piel localizada

Carolina Torres, Juan Guillermo Chalela.

Hospital Militar Central.

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino que desde el nacimiento presentó agenesia de piel localizada en los miembros inferiores, lesiones ampollosas mucocutáneas que afectaron principalmente las áreas de roce, y alteraciones ungueales. Se tomó biopsia de piel sugestiva de dermatitis ampollosa subepidérmica y epidermolisis bulosa congénita. La microscopía electrónica planteó como diagnóstico una epidermolisis bulosa del grupo dérmico, posible variedad distrófica dominante. Con los hallazgos clinicopatológicos se hizo el diagnóstico de una agenesia de piel congénita localizada y una epidermolisis ampollosa distrófica. A esta asociación se la conocía como síndrome de Bart, denominación que ha sido revaluado al encontrar que la agenesia congénita localizada de la piel es una manifestación clínica de cualquiera de los tipos de epidermolisis ampollosa.

Al paciente se le inició tratamiento preventivo (evitando trauma que desencadene la aparición de nuevas lesiones), curaciones con vaselina y mupirocina para facilitar la cicatrización y prevenir la sobreinfección de las lesiones ya existentes, soporte nutricional y manejo analgésico; con adecuada respuesta.

Mastocitosis cutánea

**Claudia Zúñiga, Nancy Castro, Marian Rolón,
Blanca Lesmes.**

Fundación Santafé de Bogotá.

Paciente femenina de 43 años que consultó por aparición de lesiones en la piel de cinco años de evolución con aumento progresivo en el tronco y las extremidades, sin otra sintomatología asociada. Al examen físico se encontró una paciente en buen estado general, con máculas pigmentadas y pápulas eritematosas entremezcladas, localizadas en el tronco, los muslos y los glúteos, que respetaban el rostro y con predominio acral en los miembros superiores y proximal en los miembros inferiores, y con signo de Darier negativo. Se practicó biopsia de piel que mostró edema de la dermis superficial con infiltrado linfocitario perivasicular, algunos eosinófilos con abundantes mastocitos en la coloración de azul de toluidina. Hemograma normal; VSG, 2; función renal, hepática y tiroidea normales; uroanálisis normal; triptasa, 25.8 (valores referencia 1.9-13.5); estudios imageneológicos normales (TAC tórax y abdomen, EVDA, colonoscopia). Se hizo diagnóstico de mastocitosis cutánea, iniciando manejo con fototerapia UVA-1 con mejoría de pápulas eritematosas con las primeras doce sesiones. Continúa con fototerapia tres sesiones semanales con UVA-1,660 Jul/cm².

Mastocitosis ampollosa

**Juan Guillermo Chalela, María Margarita Barrios,
Yury Nahidú Pardo.**
Hospital Militar Central.

Se trata de una paciente de dos años de edad con cuadro clínico que inició a los seis meses de edad, posterior a vacunación, consistente en fiebre, astenia y adinamia seguido de lesiones ampollosas, intensamente pruriginosas; recibió manejo con aciclovir ante sospecha de virus vacunal, sin mejoría. Se realizó biopsia, que fue diagnóstica de mastocitosis, por lo cual se inició manejo con antihistamínicos sin respuesta favorable. A la fecha ha presentado varios episodios de lesiones ampollosas hemorrágicas y períodos de ampollas tensas, siempre precedidos de iguales síntomas. Se publica el caso por ser una presentación rara de mastocitosis.

Melanomas en sitios inusuales

Edgar Olmos, Miguel Olmos.
Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital San José de Bogotá.

Se reporta a tres pacientes que presentaron melanomas en sitios inusuales. La primera es una mujer de 50 años de edad, que consultó por un cuadro clínico de dos años de evolución caracterizado por aparición de lesión tumoral hiperpigmentada de aproximadamente 0.5 cm en el ombligo. Se realizó la impresión diagnóstica de

melanoma vs. carcinoma escamocelular. Se tomó una biopsia que reveló un melanoma de extensión superficial. Es llevado a cirugía donde se realizó resección del tumor con márgenes de 1 cm.

El segundo es un hombre de 60 años de edad que consultó por un cuadro clínico de ocho meses de evolución caracterizado por una lesión tumoral nodular en la cara lateral del glande. Se tomó una biopsia en donde se encontró un melanoma nodular. Se realizó interconsulta con urología, que decidió resección oncológica, lo que implicaba amputación del pene. El paciente se negó a la intervención. Mediante consentimiento informado se le realizó crioterapia paliativa. El paciente falleció a los nueve meses.

La tercera es una mujer de 53 años, quien consultó por un cuadro clínico consistente en aparición de una mácula hiperpigmentada en el ojo derecho. Se decide realizar escisión más estudio histopatológico y reconstrucción mediante plastia libre del ojo izquierdo. En la patología se evidenció un melanoma.

Arteritis de células gigantes

**Natalia Andrea Orjuela, Margarita María Velásquez,
Luis Alfonso Correa.**

Universidad de Antioquia, Grupo de Investigación Dermatológica, GRID.

Se presenta el caso de un paciente de 66 años de edad, natural de Quibdó y residente en la misma ciudad, raza negra, con historia de seis semanas de evolución de úlceras en el cuero cabelludo intensamente dolorosas, de rápido crecimiento y progresión, precedidas de cefalea intensa y claudicación mandibular. Concomitantemente presentó pérdida de 12 kg de peso, visión borrosa y claudicación de los miembros inferiores.

Antecedente personal de HTA, alcoholismo y tabaquismo crónico; además epilepsia y exotropía secundarias a herida por arma de fuego en la región temporal izquierda hace tres años.

Al examen físico se encontró un paciente en regulares condiciones generales, con cefalea intensa, engrosamiento y tortuosidad en las arterias temporales, y úlceras profundas y extensas en la zona frontoparietotemporal bilateral, cubiertas por una escara necrótica, con escasos focos de secreción purulenta. Con la impresión diagnóstica de arteritis de células gigantes se hospitalizó para estudio y manejo.

En la biopsia incisional del cuero cabelludo comprometido se encontró ulceración y necrosis. En el estudio histopatológico de la arteria temporal se observó compromiso focal y segmentario con distorsión arquitectural, reducción del calibre luminal e infiltrado inflamatorio en las capas íntima y media, constituido por acúmulos de linfohistiocitario con células gigantes multinucleadas. Se

realizó elástico que demostró fibras gruesas y fragmentadas. En los paraclinicos de extensión se encontró leucocitosis con neutrofilia, trombocitosis (628.000 mm³), aumento de la velocidad de sedimentación globular (96 mm/h) y aumento de la proteína C reactiva (15.6 mg/L). De igual forma, aumento de las fracciones del complemento C3: 238 mg/dl (normal: 90 – 180) y C4: 80.4 mg/dl (normal: 10 – 40). No se encontraron alteraciones en las funciones hepática y renal. En el perfil reumatólogico el estudio para ANAS y ANCAS fue negativo, con un ligero aumento de la IgG anticardiolipinas: 13.2 U/ml (V/N 0 - 10) e IgM normal: 2.6 U/ml (V/N: 0 - 7). Se practicó RMN, en la cual se descartó la presencia de aneurisma cerebral; por el antecedente de claudicación en los miembros inferiores, se realizó plethysmografía arterial que evidenció la presencia de estenosis fémoropoplítea en el miembro inferior izquierdo.

Durante la hospitalización recibió tratamiento con tres pulsos de metilprednisolona 500 mg IV, prednisona 60 mg/día, metotrexate 12,5 mg/sem, ASA 100 mg/día y oxacilina 2 gm IV c/4 horas por 10 días. Las úlceras fueron manejadas adicionalmente con apósitos e injertos por cirugía plástica. Con la terapia instaurada el paciente presentó mejoría completa de sus lesiones cutáneas y de sus síntomas sistémicos, continuando en control con reumatología y dermatología.

Hamartoma de músculo liso en niño de un año de edad

Juliana Calle, Lina María Quiroz, Carolina Velásquez, Ana Cristina Ruiz.
Universidad CES.

Niño de sexo masculino de un año de edad, nacido en Medellín y residente en Apartadó (Antioquia). Producto del tercer embarazo a término sin complicaciones, parto por cesárea. Lo llevaron a consulta por presentar desde los quince días de vida la aparición de una lesión en el glúteo izquierdo. La lesión, pruriginosa, no había aumentado de tamaño. Como antecedentes personales, tenía historia de reflujo gastroesofágico y espina bífida oculta en seguimiento. Como antecedente quirúrgico, herniorrafia inguinal derecha. Al examen físico presentaba una placa eritemato-café de 10 cm de diámetro en el glúteo izquierdo, con presencia normal de anexos. No presentaba induración ni signos inflamatorios. Al frotar la placa no había presencia clara del signo de Darier. Se plantearon los siguientes diagnósticos de trabajo: mastocitoma solitario vs granuloma anular vs. hamartoma de músculo liso. La anatomía patológica reportó múltiples haces de músculo liso en la dermis media, sin ningún cambio epidermico. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica para los marcadores actina de músculo liso, h-caldesmón y desmina, lo cual confirmó el origen muscular liso de

las células. Con lo anterior se realizó el diagnóstico de hamartoma de músculo liso.

Infiltración linfocítica de Jessner. Dos presentaciones clínicas en un mismo paciente

Lucy García, Sara María Lozada, Liliana Muñoz.
Universidad del Valle. Hospital Universitario del Valle.

Las enfermedades cutáneas que se presentan con infiltrados linfocitarios dérmicos son un reto diagnóstico por las diferencias y semejanzas que entre ellas existen y por las implicaciones en el manejo y el pronóstico. La infiltración linfocítica de Jessner es una patología poco frecuente, de comportamiento impredecible, clasificada dentro de los linfomas cutáneos por algunos, y descrita por otros como parte del espectro del lupus cutáneo. Se presenta el caso de una paciente de 27 años con historia de dos años de evolución de aparición de lesión en placa hiperpigmentada indurada brillante en la región mandibular derecha de 5 cm de diámetro, que sanó con hiperpigmentación. Un año después se observó una lesión anular eritematosa infiltrada sobre la misma área anatómica. Los hallazgos histopatológicos de ambas muestras, presentaron un infiltrado linfocítico perivasculares moderadamente denso, que afectaba los plexos vasculares, superficial y profundo de la dermis, los folículos pilosebáceos y el tejido celular subcutáneo. El infiltrado linfoide a la inmunohistoquímica fue, en ambas muestras, de linfocitos T (CD3+) con un índice CD4+/CD8+ conservado. La inmunofluorescencia fue negativa.

Paniculitis lúpica en una niña de once años: reporte de un caso

Carolina Cárdenas Henao, Germán Santacoloma Osorio, Martha Cecilia Bernal Escobar.
Universidad de Caldas.

Se presenta el caso de una niña de once años de edad, con una historia clínica de masa dolorosa en la mejilla derecha, diagnosticada inicialmente por otorrinolaringología como quiste parotídeo y tratada infructuosamente con recanalización del conducto.

Tres meses después mostró resolución espontánea de la lesión y fué remitida a consulta de dermatología por presentar depresión e hiperpigmentación de la zona afectada. En nuestra consulta se identifican nuevos nódulos localizados en los brazos. Con el diagnóstico de una paniculitis lúpica se realizó una biopsia profunda de la lesión más significativa y se confirmó el diagnóstico.

Lupus vulgar: reporte de un caso

Natalia Vargas Navia, Antonio Torres, Raúl Argote.
Universidad del Valle.

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 75 años, quien consultó por un cuadro clínico de cinco

años de evolución consistente en placas eritematosas en la mejilla derecha, y desde hace un año por la aparición de placas y nódulos en los miembros superiores. Al examen físico se evidenciaron placas eritematosas infiltradas cubiertas por costras mielícéricas y hemáticas localizadas en las regiones malar y maxilar derecha; además, placas y nódulos eritematosos en los miembros superiores. Se realizaron biopsias de las lesiones en la cara y el brazo derecho. El estudio histopatológico evidenció la presencia de granulomas en la dermis rodeados por linfocitos, sin evidencia de microorganismos. Se realizaron tinciones especiales y se enviaron muestras para cultivo, en el cual se aisló *Mycobacterium tuberculosis*. Se realizaron estudios complementarios, PPD de 20 mm, y Rx de tórax sin alteraciones.

Basados en los hallazgos clínicos, histológicos y microbiológicos se hizo el diagnóstico de lupus vulgar y se inició tratamiento acortado supervisado anti-TBC propuesto por la OMS. La paciente presentó mejoría del cuadro dermatológico tres meses después de iniciar dicho manejo.

Manifestaciones cutáneas atípicas de leishmaniasis cutánea en paciente con HIV

Liliana Herrera, Ximena Sánchez.
Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia.

Paciente de 21 años con cuadro clínico de cuatro meses de evolución de pápulas y placas eritematodescamativas que inician en los miembros inferiores y posteriormente se generalizan en el tórax y los miembros superiores. Como antecedentes se encontró infección por HIV diagnosticado en el 2007 por Elisa y Western Blot, sin manejo actual; último conteo de CD 4+, 200 cel/mm³; malaria en el año 2007, leishmaniasis cutánea localizada en región frontal manejada con glucantime en dos ocasiones, con cicatrización. Sin otros antecedentes de importancia.

Al examen físico presentaba en la cara, el tronco y las extremidades placas infiltradas descamativas eritematosas de bordes regulares, no dolorosas ni pruriginosas; en el miembro inferior izquierdo úlcera de bordes infiltrados, de fondo granulomatoso y limpio, con eritema perilesional, no dolorosa.

Con estos hallazgos clínicos se practica una impresión diagnóstica de psoriasis vulgar más una leishmaniasis cutánea vs. una leishmaniasis diseminada.

Se realizó biopsia de piel la cual reportó una dermatitis nodular con formación de granulomas, con infiltrado inflamatorio linfohistiocitario y abundantes microorganismos en las vacuolas fagocíticas. Se realizó tinción PAS y Gomory los cuales fueron negativos. Se concluyó que el estudio histopatológico correspondía a una leishmaniasis cutánea. Los casos de co-infección por HIV y leishmaniasis en nuestro medio son menos frecuentes que en

Europa y África y diversas sus manifestaciones cutáneas, lo que representa un reto diagnóstico originado por las múltiples infecciones cutáneas con gran mimetismo de estos pacientes.

Pilomatrixoma gigante en miembro inferior

María Isabel Moreno, Ana Francisca Ramírez.
Universidad del Valle.

Paciente masculino de 48 años de edad quien consultó por historia de un año de evolución de lesión tumoral, eritematosa, de aspecto verrugoso, con úlcera central sobreinfectada y bordes infiltrados, que presentaba en su interior lesiones pseudoquísticas de aspecto claro, xantomatoso. La lesión, de crecimiento rápido, medía 12 cm x 8 cm de diámetro, y se encontraba ubicada en la región lateral de la rodilla derecha. Refería dolor e incapacidad para la marcha. Se realizaron estudios histopatológicos y cultivos para descartar micosis profundas, parásitos, mycobacterias atípicas y neoplasias.

La biopsia escisional reportó una lesión bien circunscrita que comprometía la totalidad de la piel y el tejido celular subcutáneo, con presencia de células fantasma; además, presentaba células multinucleadas gigantes con áreas de calcificación y osificación, metaplásica, edema y hemorragia. Con base en esto realizamos diagnóstico de pilomatrixoma gigante.

Se reporta este caso debido a la presentación en un adulto, a la característica verrugosa y a la localización poco usual de esta patología.

Tratamiento eficaz de angioqueratoma de Fordyce en la vulva con laser PDL y Nd:YAG. Reporte de un caso y revisión de la literatura.

Juan Esteban Arroyave, Luz Adriana Vázquez, Verónica Molina, Olga Lucía Forero, Flavio Restrepo.
Universidad Pontificia Bolivariana.

Los angioqueratomas son un grupo de enfermedades vasculares raras, que consisten clínicamente en pápulas de color rojo violáceo, hiperqueratósicas, que confluyen formando placas. Histológicamente se encuentra dilatación de vasos, situados en la dermis papilar, con acantosis e hiperqueratosis reactiva. Entre las opciones terapéuticas, se han descrito la electrofulguración, la crioterapia, la escisión quirúrgica y diferentes tipos de láser: argón 578 nm, cobre 578 nm, KTP 532 nm y Nd:YAG 1064 nm; sin embargo, estas opciones representan gran peligro de cicatrización y deformidad. Otra alternativa es el láser PDL 585 nm, que disminuye de forma considerable el riesgo de esta cicatrización. Presentamos el caso de una paciente con angioqueratoma de Fordyce en la vulva, tratado eficazmente con laser PDL 585 nm y Nd:YAG 1064 nm, con resultado estético excelente y sin cicatrización de importancia.

Urticaria pigmentosa en edad adulta

Carolina Ivette Cortés, Eduardo Fierro Abella.

1. Universidad Nacional de Colombia.

Se presenta un paciente de 54 años, quien consultó por un cuadro de ocho años de evolución consistente en la aparición de lesiones eritematosas en las extremidades y el tronco, con prurito de predominio nocturno. Fue manejado con múltiples corticoides tópicos sin mejoría. Al examen físico se observaron múltiples pápulas eritematosas pardas, con signo de Darier positivo. Se hizo una biopsia de piel con impresión diagnóstica de urticaria pigmentosa, la cual confirmó el diagnóstico al realizarse tinción de azul de toluidina. Como la mastocitosis sistémica es más frecuente en adolescentes y adultos se decidió descartar compromiso sistémico y se solicitaron niveles de triptasa sérica, la cual se encontró en 126, con valores de referencia entre 1,9 y 13,5. Se solicitó valoración por hematología, que practicó una biopsia de medula ósea donde se observó escasos mastocitos atípicos sin que se configure totalmente el compromiso sistémico, pero se decidió realizar seguimiento estricto. El paciente está siendo tratado con doxepina 25 mg día con la cual se han controlado completamente sus síntomas.

Poroma Ecrino

Natalia María Vélez, Juliana Calle, Carolina Velásquez, Ana Cristina Ruiz.

Universidad CES, Hospital Pablo Tobón Uribe.

Paciente de 77 años, natural del municipio de Urrao y residente en Itagüí, Antioquia. Pensionado. Consultó por lesión de tres años de evolución en el pie derecho, dolorosa, sangrado fácil con el trauma, que lo limitaba para la marcha. Antecedentes personales: HTA, DM, EPOC, dislipidemia, enfermedad arterial oclusiva. Antecedentes tóxicos: exfumador. Al examen físico se observaba una lesión tumoral de aproximadamente 4 cm x 2 cm, localizada en la planta del pie derecho, en área de apoyo de metatarsianos, entre el cuarto y el quinto dedo, exofítica, verrucosa, con marcada hiperqueratosis de los bordes.

Diagnósticos de trabajo: Porocarcinoma vs carcinoma verrucoso vs poroma ecrino. Se realizó resección completa de la lesión, cuya histología reportó un poroma ecrino.

Calcinosis cutis en paciente con lupus eritematoso sistémico

Ana María Rivas, Verónica Molina, Luz Adriana Vásquez, Olga Lucía Forero, Ana Cristina Ruiz.

Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital Pablo Tobón Uribe.

Se presenta el caso de una paciente de 24 años de edad, con antecedente de LES que consultó por placas eritematosas,

induradas, mal definidas en los glúteos y los muslos que evolucionaron a abscesos con formación de fistulas. La paciente fue manejada con múltiples tratamientos antibióticos, curaciones y drenajes quirúrgicos de las lesiones con muy pobre respuesta al tratamiento y recaídas frecuentes. Luego de realizar varias biopsias cutáneas y múltiples cultivos para descartar infecciones por hongos y micobacterias, se logró establecer que el proceso subyacente a las infecciones de tejidos blandos correspondía a una calcinosis cutis. Se presenta este caso con el fin de discutir la calcinosis cutis en el contexto de lupus eritematoso sistémico, puesto que la asociación de estas dos entidades es poco frecuente.

Síndrome seudoglucagonoma y eritema necrolítico migratorio en paciente con desnutrición crónica

Ana María Rivas.

Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital Pablo Tobón Uribe.

Se presenta el caso de un paciente de 26 años que consultó por cuadro clínico de ocho días de evolución consistente en lesiones en la piel pruriginosas, que iniciaron en la cara y luego se extendieron al resto del cuerpo. Asociado a las lesiones cutáneas refería edema generalizado, múltiples deposiciones diarreicas y pérdida objetiva de quince kilos de peso en los últimos cuatro años. El paciente tenía antecedente de insuficiencia pancreática exocrina secundaria a pancreatoduodenectomía hacía cuatro años por insulinoma. Al examen físico presentaba lesiones puntiformes diseminadas que confluyan hasta formar máculas pardo-eritematosas, descamativas, de bordes irregulares, localizadas en la región posterior del cuello, en las extremidades superiores e inferiores, en el escroto y en los glúteos. Se tomó biopsia de piel que reportó hallazgos compatibles con eritema necrolítico migratorio, con lo que se confirmó el diagnóstico de síndrome seudoglucagonoma en el contexto de una desnutrición crónica. Se publica este caso representativo porque el eritema necrolítico migratorio es una entidad poco frecuente y hay pocos casos reportados de esta condición en el contexto de una desnutrición crónica.

Lepra multibacilar (BL) con reacción de reversa: presentación de un caso

Ana Milena Montes, Beatriz Orozco, Mónica Gaviria.

Universidad Pontificia Bolivariana.

Paciente de 44 años de edad con cuadro de cinco meses de evolución de una placa eritematosa en la espalda que fue aumentando de tamaño dejando un centro claro y borde elevado eritematoso; posteriormente aparecieron más lesiones similares acompañadas de hipoestesia en los antebrazos. Ante la sospecha clínica de lepra se realizó un índice bacilar en moco y linfa el cual fue 2.6. Se inició

tratamiento con poliquimioterapia (rifampicina 600 mg /mes, clofamizina 150 mg/mes, dapsona 100 mg/día). Tres meses después de haber iniciado el tratamiento aparecieron más lesiones similares, generalizadas, asociadas a anestesia y sensación de calambres en los miembros superiores e inferiores. Se realizó una biopsia en donde se observó un infiltrado separado de la epidermis por una banda de colágeno (Zona de Grenz), abundantes linfocitos, con células espumosas y células epiteliodes en moderado número. No se encontraron granulomas bien formados, ni infiltrado perineural, ni infiltrado de anexos. Se hizo un diagnóstico de una reacción de reversa tipo 1 y se inició manejo con prednisolona 60 mg/ día con respuesta favorable.

Azatioprina: una alternativa terapéutica en eczema numular refractario

Claudia Marcela Arenas, Juan Guillermo Chalela.

Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central.

Paciente de sexo femenino de 57 años con cuadro clínico de cuatro meses de evolución consistente en la aparición de una placa numular de bordes bien definidos con secreción serosa y costra mieliscérica muy pruriginosa, que inició en los miembros inferiores y posteriormente se extendió. Paraclínicos: Cuadro hemático normal, IgE: 151 IU/Ml; coprológico negativo para parásitos intestinales; EVDA: negativo para *H. pylori*; duplex miembros inferiores: sistema venoso superficial y profundo permeable.

Histología: acantosis psoriasisiforme, espongiosis, parakeratosis, neutrófilos intracárneos, infiltrado inflamatorio superficial de linfocitos y eosinófilo. Coloración PAS negativa para microorganismos. Con estos hallazgos se realizó un diagnóstico de un eczema numular. Se inició tratamiento con corticoides tópicos y antibiótico tópico, sin mejoría. Se continuó con corticoides y antibióticos sistémicos, con mejoría parcial. Posteriormente la paciente presentó aumento en el número y el tamaño de las lesiones, por lo cual se le dió tratamiento con azatioprina, con resolución de las lesiones a los tres meses. Aún persiste pigmentación postinflamatoria. Se publica este caso porque siendo una paciente que no muestra una etiología clara y que no respondió a tratamientos con antibióticos ni corticoides tópicos y sistémicos, presentó una adecuada respuesta a azatioprina, por lo cual es ésta una opción terapéutica en pacientes con eczema numular refractario a tratamiento.

Esporotricosis linfangítica en paciente pediátrico

Juana López, Marysol Rebolledo.

Universidad del Valle.

Se presenta el caso de una paciente de siete años, procedente de zona rural, quien presentó herida en el segundo

dedo de la mano izquierda con arma corto punzante contaminada de material vegetal. Ocho días después mostró placa eritematosa en el sitio del trauma con leve edema, y a los quince días aparecieron lesiones papulares y nodulares satélites a la lesión inicial que seguían un trayecto lineal, con secreción de material purulento, formación de abscesos y edema en el sitio comprometido. En un hospital periférico diagnosticaron una celulitis e iniciaron manejo con oxacilina intravenosa con poca mejoría. Fue valorada por dermatología y por los hallazgos al examen físico se hizo diagnóstico de esporotricosis linfangítica vs. leishmaniasis esporotrócoide vs. infección por micobacterias. Se realizó biopsia de piel en donde reportaron epidermis con hiperplasia pseudoepiteliomatosa con formación de granulomas supurativos. El cultivo para micobacterias fue negativo; el examen directo y cultivo para *leishmania* fue negativo, y el cultivo para *Sporothrix schenckii* fue positivo. Se inició tratamiento con yoduro de potasio cinco gotas, aumentando progresivamente de una gota por día tres veces al día hasta llegar a quince gotas. La paciente quince días después del tratamiento reportó la desaparición de la mayoría de las lesiones nodulares del antebrazo, disminución del eritema y edema de la lesión del dedo. En el momento se encuentra en seguimiento.

Leishmaniasis mucocutánea

David Andrés Londoño, Marta Cecilia Sierra.

Universidad de Antioquia.

Hombre de raza negra, 42 años de edad, natural de Bahía Solano, Chocó y residente en la misma región. Remitido al Hospital Universitario San Vicente de Paúl por cuadro de cinco meses de evolución consistente en lesiones induradas en el dorso nasal, las cuales aumentaron paulatinamente de tamaño y posteriormente se ulceraron hasta perforar el dorso nasal, con salida de secreción purulenta a través de la perforación y dolor local. Además, anosmia, rinorrea purulenta y fiebre subjetiva. Como antecedentes personales relataba sinusitis a repetición en los últimos seis años, tabaquismo de 12 paquetes/año y consumo de licor ocasional. Los antecedentes familiares eran negativos. Al examen físico presentaba en el dorso nasal una placa eritematoviolácea, de bordes irregulares, indurada y dolorosa a la palpación, con ulceración central de 1 cm de diámetro, la cual comunicaba con la cavidad nasal. Además, salida de secreción purulenta y fétida a través de la perforación. En la boca presentaba perforación del paladar. Con impresiones diagnósticas de leishmaniasis mucocutánea, paracoccidioidomicosis, carcinoma basocelular, carcinoma escamocelular y granulomatosis de Wegener, el paciente fue hospitalizado para su estudio. Se le realizó examen directo para *leishmania* el cual fue negativo. Se tomó biopsia cutánea para hematoxilina-eosina (HE), en la cual se halló un corión cutáneo con extensa

reacción granulomatosa crónica; las coloraciones especiales de ZN, ZN modificado, plata metenamina y PAS, fueron negativas; la coloración de Giemsa fue positiva para cuerpos de *leishmania*. Adicionalmente se realizó intradermo reacción con un resultado a las 48 horas de 15 mm e IFI con un título de 1:64. Los demás estudios practicados permitieron descartar las restantes impresiones diagnósticas. Además, se realizó TAC de la nariz y los senos paranasales el cual mostró engrosamiento mucoperióstico de los senos y la cavidad nasal, junto con un gran defecto óseo del septo nasal, las paredes mediales, los senos maxilares y el paladar.

Con el diagnóstico de leishmaniasis mucocutánea confirmado, se inició tratamiento con miltefosina 50 mg VO c/8 horas por 28 días. Igualmente, se realizó evaluación por cirugía plástica para programar la reconstrucción del defecto nasal una vez lograda la curación. El paciente fue dado de alta para continuar su manejo ambulatorio por consulta externa con controles de cuadro hemático y pruebas de función renal y hepática. Sin embargo, se interrumpió el seguimiento del paciente cuando éste no volvió a los controles programados.

Paquionquia congénita: reporte de un caso

Mónica Lorena Cárdenas, Luis Fernando Balcazar, Natalia Vargas Navia.

Universidad del Valle.

Se reporta el caso de un niño de ocho años, con cuadro clínico desde el nacimiento consistente en dentición neonatal, hiperqueratosis distal de las placas ungueales de las manos y los pies, focal en la región palmo plantar y el mentón. Queratosis con acentuamiento folicular en la nuca, los codos, las rodillas, la región lumbosacra y los glúteos. Además placa alopecia en la región occipital, queilitis angular, placas blancas (leucoqueratosis) en la punta y la cara lateral derecha de la lengua. Durante la evolución del cuadro presentó aparición de ampollas y flictenas en sitios de fricción y cuadros de foliculitis a repetición. El KOH y cultivo para hongos de uñas fueron negativos. Como antecedentes heredo-familiares se destaca el hecho que el paciente es producto de la unión de primos hermanos. Además se reportó la presencia de hiperqueratosis de uñas como único hallazgo en el abuelo paterno, el padre, dos hermanos y dos primos en primer grado. Con estos hallazgos en la valoración por dermatología y dismorfología se consideró el diagnóstico de paquionquia congénita tipo 1 (Jadassohn-Lewandowsky) autosómica dominante.

Vitílico, morfea y tiroiditis

Claudia Marcela Arenas, Juan Guillermo Chalela.

Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central.

Paciente femenina de 42 años con cuadro clínico de seis

años de evolución, consistente en aparición de mácula acrómica de bordes regulares en el miembro inferior derecho y la fosa iliaca derecha; y una placa ovalada de 12 cm por 5 cm hiperpigmentada, con hipopigmentación en confeti, con halo violáceo, esclerosada a la palpación en el flanco izquierdo. Al examen físico se observaba aumento de tamaño de la glándula tiroides.

Paraclínicos: ANAS: 1/1289 patrón nucleolar; TSH: 1.87 uIU/ml; VR: 0,4- 4 uIU/ml; Anti TPO: 53.1 IU/mL; VR: 10-35 IU/mL; Antitiroglobulina: 0.096 UI/ml; Gammagrafía: Captación del trazador homogénea con aumento de tamaño simétrico a expensas de ambos lóbulos tiroideos. Biopsia de lesión del miembro inferior: escaso infiltrado inflamatorio superficial. Tinción Fontana Mason: ausencia de melanocitos. Biopsia de lesión del flanco izquierdo: Homogenización de fibras de colágeno con compresión de los anexos.

Con estos hallazgos se realizó una impresión diagnóstica de vitílico, versus morfea, versus tiroiditis. Se inició tratamiento para vitílico con inmunomodulador tacrolimus, calcipilo-triol y UVB tres veces por semana con pigmentación de lesiones. Para morfea se inició corticoide intralesional con mejoría. Se presenta este caso porque la asociación de vitílico, morfea y tiroiditis no es común: existe sólo un caso reportado en la literatura. En estudios recientes se han asociado al Gen NALP1 que se encuentra codificado en el brazo corto del cromosoma 17 y que estimula citoquinas proinflamatorias que juegan un rol importante en la fisiopatología de la enfermedad a través de la activación vía de las caspasas inflamatorias 1 y 5.

Tinea capititis por *Trichophyton tonsurans*: agente emergente en Colombia

Joaquín Benavides, Janeth Villanueva.

Universidad del Valle.

Paciente de tres años con siete meses de evolución de placas descamativas múltiples, parcialmente alopecicas, dispersas en el cuero cabelludo, asintomáticas, sin fluorescencia a la luz de Wood. Se le había diagnosticado como dermatitis seborreica en centro periférico y manejado con ketoconazol tópico durante un mes, sin mejoría. Se realizó estudio micológico de las lesiones, con examen directo para hongos de la escama del cuero cabelludo, y se visualizaron esporas abundantes y cabellos sin parasitación aparente.

El cultivo en agar Sabouraud mostró crecimiento de una colonia pulverulenta, de coloración amarillenta en el anverso y color café al reverso. Al análisis microscópico se observaron múltiples hifas hialinas septadas con microconidias piriformes numerosas de tamaño variable a los lados de las hifas, características de *Trichophyton tonsurans*. Se inició tratamiento con terbinafina oral.

Enfermedad de Rosai-Dorfman

Joaquin Benavides, Ricardo Rueda, Gustavo Corredor.
Universidad del Valle.

Paciente de 27 años con dos años de evolución de placas eritematovioláceas, no sintomáticas, en la región escapular derecha, de crecimiento progresivo. La valoración clínica evidenció placa infiltrada en la región escapular derecha. El estudio histopatológico reportó una proliferación histiocítica con presencia de emperipoleisis, que se interpretó como una enfermedad de Rosai-Dorfman. Los estudios paraclínicos de extensión fueron negativos.

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una histiocitosis de células no Langerhans, de compromiso sistémico frecuente. Se presenta entre los 10-30 años. Se caracteriza por unas placas infiltradas de crecimiento progresivo y curso indolente localizadas en la cabeza y el cuello, generalmente múltiples, que representan la forma limitada a la piel de la histiocitosis del seno con linfadenopatía masiva.

Neurotekeoma en miembro inferior: reporte de un caso

Francisco Javier López, Lucy García.
Universidad del Valle.

Se reporta el caso de una paciente de quince años procedente de Liberia, Jamundí (Valle), quien hace año y medio presentó la aparición de una pápula dolorosa en el dorso del pie izquierdo, según relato de la paciente, después de la picadura de un insecto. La lesión mostró crecimiento lento, sin variación en la sintomatología.

Al examen físico se encontró en el dorso del pie derecho un nódulo violáceo de bordes bien definidos, superficie ligeramente hiperqueratósica, mamelonada y dolorosa a la palpación, de 2 cm de diámetro. La histología reveló lesión neoplásica de origen mesenquimal, constituida por nidos de células fusocelulares con núcleo vesicular y citoplasma eosinofílico rodeado por colágeno denso. No se evidenció angioinvasión ni actividad mitótica, se concluyó como diagnóstico: neurotekeoma.

Paraqueratosis granular de la axila

Juan Guillermo Chalela, Gerzaín Rodríguez.
Fundación Santa Fe de Bogotá- Asociación Médica de los Andes

Presentamos el caso de una mujer de 62 años, con historia de hiperhidrosis axilar y lesiones de diez años de evolución, multitratadas sin mejoría. Al examen se encontraron placas pigmentadas, hiperqueratósicas, aterciopeladas, en ambas axilas.

Se tomó una biopsia que diagnosticó una paraqueratosis granulosa de la axila. Se inició tratamiento con retinoides tópicos, con mejoría completa de las lesiones.

Síndrome Sweet

Paola Andrea Londoño, Luis Hernando Moreno,
Ricardo Rueda.
Universidad del Valle.

Se presenta el caso de una paciente de 60 años con antecedente de quimioterapia para cáncer de mama (5fluoracilo, ciclofosfamida y doxorrubicina), que consultó por un mes de evolución de placas eritematosas, infiltradas, dolorosas, algunas con tendencia al ampollamiento, inicialmente en las manos y los talones, y que posteriormente (la última semana) involucraron los antebrazos, el cuello y la cara. Se realizó el diagnóstico de síndrome Sweet y como diagnóstico diferencial eritema acral G III-IV; se tomó biopsia y se inició tratamiento con prednisolona 1 mg/kg, pentoxifilina 800 mg c/8 h. y compresas frías, con el cual la paciente presentó marcada mejoría desde las primeras 48 horas. En el caso que se publica, dados los antecedentes y los hallazgos clínicos, la paciente podría cursar con cualquiera de las tres entidades enunciadas. La histopatología fue clave para establecer el diagnóstico.

Porocarcinoma ecrino bilateral

Diana Patricia Ocampo, Felipe Jaramillo.
Universidad de Caldas

Se presenta el caso de una mujer adulta con porocarcinoma ecrino bilateral en los pies.

El porocarcinoma ecrino es una neoplasia infrecuente originada en la porción intraepidérmica ductal de la glándula ecrina. Se presenta más en los adultos mayores y tiende a localizarse en las extremidades inferiores, siendo los pies los sitios más afectados. Su apariencia clínica es variable: se ha descrito como placas verrucosas o crecimientos polipoides. Su comportamiento biológico también es variable, puede evolucionar por años con pocos cambios o hacer metástasis a la piel, las vísceras y los nódulos linfáticos regionales. Su tratamiento es quirúrgico y tiende a recidivar.

Hepatitis C crónica coexistente con alopecia frontal fibrosante, liquen escleroso y liquen plano

Karen Zapata, Lucy García, Alvaro Rodríguez.
Universidad del Valle.

Paciente femenina de 70 años, con historia de un año de evolución consistente en ulceración, dolor y prurito vulvar, con hallazgos histopatológicos compatibles con liquen escleroso. Seis meses después nota alopecia difusa con eritema y edema perifolicular, de predominio frontal. La histopatología revela una alopecia fibrosante. A los cuatro meses presenta aparición de pápulas eritematovioláceas con descamación fina en la cara interna del muslo izquierdo, siguiendo un trayecto lineal, compatible

con liquen plano. Como antecedente de importancia se le hizo diagnóstico de hepatitis C crónica activa hace cinco años; manejada con interferón y ribavirín sin mejoría. El amplio rango de las manifestaciones extrahepáticas de la hepatitis C, que incluye crioglobulinemia mixta, porfiria cutánea tarda, liquen plano, neuropatías, síndrome sicca, fibrosis pulmonar idiopática, poliartritis crónica, diabetes, cardiopatías, aterosclerosis y síndromes linfoproliferativos, entre otros, sugiere que la infección crónica debe ser considerada como una enfermedad sistémica. Diferentes estudios epidemiológicos demuestran la existencia de una correlación entre el liquen plano, el liquen escleroso y la hepatitis C crónica. La asociación entre alopecia frontal fibrosante y el virus de la hepatitis C no ha sido establecida.

Se presenta un caso de hepatitis C crónica activa con liquen escleroso vulvar, liquen plano lineal -entidades con evidencia estadística de asociación con la hepatitis C- y alopecia fibrosante, considerada no asociada hasta el momento con la enfermedad. La coexistencia de las tres patologías constituye lo llamativo de este caso.

Piodermitis vegetante en un paciente con aplasia medular

María Cristina Trujillo, Alonso Cortés, Luz Adriana Vásquez, Olga Lucía Forero, Ana Cristina Ruiz.

Universidad Pontificia Bolivariana (UPB), Hospital Pablo Tobón Uribe (HPTU)

Se presenta el caso de un paciente de 41 años con antecedente de aplasia medular, con un mes de evolución de pápulo-pústulas en las regiones cervical y retroauricular derecha que evolucionaron hasta formar placas vegetantes friables, con un borde eritematoso elevado que comprometen ambas mejillas, los pabellones auriculares y el cuello. Se descartaron diagnósticos como tuberculosis verrucosa, infecciones micóticas y bacterianas, leishmaniasis, pénfigo vegetante, entre otras. Los estudios histopatológicos reportaron infiltrado neutrofílico con formación de microabcesos. Recibió tratamiento con múltiples antibióticos sistémicos sin mejoría de su cuadro. Se hace diagnóstico de piodermitis vegetante y se inicia tratamiento con esteroides sistémicos e intralesionales acompañados de curetaje de las lesiones, con lo cual evolucionó satisfactoriamente hasta su alta hospitalaria.

Hidradenitis ecrina neutrofílica

Tatiana González, María Carolina Ruiz, Lina Quiroz, Ana María Aristizábal, Ana Cristina Ruiz.

Universidad CES, Medellín.

Paciente de sexo femenino, natural de Apartadó y residente en la misma ciudad, de diez meses de edad, evaluada por el servicio de dermatología por presentar cuadro clínico de tres semanas de evolución consistente en un

brote máculo papular eritematoso, muy pruriginoso, en el tronco que respetaba la cara, las palmas y las plantas. Como antecedentes personales, la paciente es el producto de la segunda gestación, su madre sufrió diabetes gestacional y el parto fue por cesárea; posteriormente presentó ano imperforado, fistula recto-vaginal, síndrome bronco-obstructivo y recibió muy tempranamente alimentos como carne de cerdo. Se tomó biopsia de la lesión, la cual presentó infiltrado inflamatorio neutrofílico alrededor y dentro del aparato ecrino con compromiso de los componentes glandular y ductal. Constituye un caso de hidradenitis ecrina neutrofílica.

Diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar por lesión metastásica a la lengua

María Carolina Ruiz, Guillermo Jiménez, Ana Cristina Ruiz.
Universidad CES, Medellín

Paciente de sexo femenino de 79 años de edad, evaluada por el servicio de dermatología por un nódulo en la lengua, doloroso, de varios meses de evolución. La paciente se encontraba hospitalizada por un cuadro de dolor en el hemitórax derecho asociado a dificultad respiratoria, en estudio. Los estudios imagenológicos reportaron un gran derrame pleural derecho con líquido negativo para malignidad; exámenes de laboratorio que reportaron 12,300 leucocitos con 90% de neutrófilos; el resto de los exámenes dentro de límites normales.

Se realizó biopsia de la lesión descrita en la lengua en la que se reportó lámina propia y músculo infiltrados por adenocarcinoma pobremente diferenciado.

Se le pidió un panel de anticuerpos para descartar origen mamario, gastrointestinal y pulmonar.

La inmunohistoquímica demostró origen pulmonar CK7 y TTF-1 positivos, que sumado a las características histológicas, clínicas e imagenológicas orientan hacia un origen pulmonar. Se presenta un caso de diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar por metástasis a la lengua.

Eritema necrolítico migratorio

Juan Guillermo Chalela, Juliana Ortiz Peralta.
Fundacion Santa Fe De Bogotá.

Se reporta el caso de una paciente de 64 años de edad, con cuadro clínico de cuatro años de evolución de aparición de lesiones tipo placas, eritematosas, denudadas, figuradas y dolorosas que se presentan de forma cíclica en los miembros inferiores y posteriormente comprometen toda la superficie corporal. Además presentaba lesiones importantes en las mucosas que se manifiestan con placas eritematosas denudadas en las regiones anal y vulvar, glositis importante y rágades bilaterales. Importante edema en cuellos de pies y rodillas.

Durante varios años fue manejada con tratamientos tópicos sin mejoría. Como antecedente de importancia, a

la paciente se le realizó hace dos años un TAC abdominal que evidenció una lesión pancreática de aspecto benigno, la cual fue dejada en observación. Con este cuadro clínico y antecedentes se propone el diagnóstico de un eritema necrolítico migratorio, secundario a tumor secretante de glucagón y se solicitan estudios complementarios, entre ellos valores de glucagón en la sangre, el cual se encuentra elevado, y un TAC de abdomen haciendo énfasis en que los cortes pancreáticos fueran específicos para descartar lesiones neuroendocrinas, el cual evidencia lesión importante en cola de páncreas y tres lesiones focales en el hígado. Se confirma entonces: Eritema necrolítico migratorio; glucagonoma; metástasis hepáticas. La paciente es llevada a cirugía para resección de la lesión pancreática y de las metástasis hepáticas. Durante la exploración quirúrgica, se encuentra que el tumor era irresecable por su extensión y compromiso local y a distancia. Se decide entonces iniciar manejo con octreótido.

Poroqueratosis superficial diseminada de la cara

Liliana Bohórquez, Ana Isabel Arango, Angela Zuluaga,

Ana Cristina Ruiz.

Universidad CES, Medellín.

Paciente de 29 años de edad, de sexo femenino, natural de Medellín y residente de esta ciudad, con cuadro clínico de diez años de evolución de aparición de placas anulares de borde hiperqueratósico y centro atrófico en la cara, asintomáticas, con aumento progresivo en el tamaño y número de las mismas. El cuadro no se asociaba a otros síntomas y la paciente negaba desencadenantes traumáticos, infecciosos o de cualquier otra índole. Se tomó biopsia del borde de una de las lesiones y se observaron mediante coloración con hematoxilina eosina columnas de células paraqueratósicas, algunas provenientes de los folículos pilosos y otras localizadas en invaginaciones de la epidermis. El hallazgo histológico fue compatible con poroqueratosis. Mediante el reporte de la biopsia y los hallazgos clínicos de la paciente se hizo un diagnóstico definitivo de poroqueratosis superficial diseminada de la cara.

Se inició tratamiento con calcipotriol, sin ninguna mejoría; luego se manejó con tretinoina 0.1% y 5 FU tópicos sin respuesta; además recibió tratamiento con crioterapia y peeling y en la última evaluación se inició tratamiento con isotretinoína oral. Se discute el caso por lo poco frecuente y desfigurante de esta forma de poroqueratosis diseminada de la cara.

Pénfigo foliáceo esporádico infantil

Carolina Giraldo Sierra.

Universidad de Antioquia.

Paciente de sexo femenino de cuatro años de edad, natural de Sincelejo (Sucre) y residente en esa ciudad, con

cuadro clínico de seis meses de evolución de aparición de ampollas y costras untuosas en el cuero cabelludo. Posteriormente se extendieron al tórax, a las extremidades y evolucionaron a eritrodermia, sin lesiones en las mucosas. Se tomó biopsia de piel que evidenció acantolisis superficial, con ampolla subcórnea y neutrófilos en su interior; inmunofluorescencia directa que mostró depósitos de IgG y C3, con patrón reticular en los queratinocitos, lo cual permitió hacer el diagnóstico de pénfigo foliáceo esporádico infantil. Se inició manejo con prednisona 15 mg/día (1mg/kg/día), azatioprina 25 mg/día, vaselina y betametasona tópicas, difenhidramina, calcio y calcitriol, con mejoría total de las lesiones.

Acrodermatitis enteropática

Carolina Giraldo Sierra.

Universidad de Antioquia

Paciente de sexo femenino de dos años, natural y procedente de Negua (Chocó), con antecedentes personales y familiares desconocidos; cuadro clínico desde los dos meses de vida consistente en aparición intermitente de áreas denudadas, costrosas, con impetiginización secundaria, de predominio periorificial, acral y en los pliegues del cuello, axilar y perineal, asociado a alopecia universal, onicodistrofia y episodios intermitentes de diarrea.

Se tomó biopsia de piel que evidenció paraqueratosis, con hiperqueratosis epidérmica, espongiosis, ausencia de capa granular, con queratinocitos necróticos y vesículas subcórneas; niveles sanguíneos de zinc en la sangre 123.77ug/dl (70-150), fosfatasa alcalina 34U/L (<40U/L), hemoleucograma con anemia microcítica hipocrómica, reactantes de fase aguda elevados; lo que permitió hacer el diagnóstico de acrodermatitis enteropática impetiginizada y desnutrición aguda moderada y global crónica leve. Se inició tratamiento con oxacilina, sulfato de zinc 50 mg cada ocho horas y apósitos hidrocoloides en pliegues, con mejoría total de las lesiones.

Calcinosis cutis similar a milia asociado a hiperparatiroidismo

Paula Andrea Arango.

Universidad de Antioquia.

Paciente de sexo femenino de seis años de edad, natural de Medellín y residente en la misma ciudad, con cuadro clínico de dos años de evolución de aparición de micropápulas color piel, algunas hiperqueratósicas, otras blanquecinas, de superficie lisa en la región hipogástrica, asintomáticas, que han ido aumentando de número en los últimos seis meses.

Se tomó biopsia de piel que mostró siringomas que contenían un material amorfo en su interior que corresponde a calcio. Con estos hallazgos histológicos y la clínica de la paciente se hace el diagnóstico de una calcinosis

cutis similar a milia; ante ello se le ordenaron estudios complementarios para descartar una enfermedad de base, entre los que se incluyeron niveles de parathormona los cuales fueron elevados, hipocalcemia, hiperfosfatemia e hipercalciuria, por lo que se asoció el diagnóstico previo con hiperparatiroidismo. La paciente está actualmente en manejo conjunto con endocrinología, que instauró tratamiento con calcio y calcitriol.

Penfigoide ampolloso. Presentación de un caso pediátrico

Carolina Montes.

Universidad de Antioquia

Niño de seis años de edad natural de Tarazá, Antioquia. Consultó por tres días de fiebre asociada a una erupción eritematosa con aparición de ampollas. La madre refería que el paciente había presentado cinco episodios similares en los últimos seis meses. El paciente no tenía ningún antecedente personal ni familiar de importancia. Fue tratado con antibióticos orales, con mejoría parcial. Al examen físico se evidenciaron ampollas tensas con contenido claro de diversos tamaños sobre una base eritematosa localizadas en la región perioral, la mucosa yugal, el tronco anterior y posterior, el abdomen, los miembros superiores e inferiores, la base del pene y en el escroto. Se tomó biopsia de piel para hematoxilina-eosina y para inmunofluorescencia directa.

El resultado de la biopsia fue compatible con una enfermedad ampollosa subepidérmica que más tarde, por medio de la inmunofluorescencia directa, se clasificó como un penfigoide ampolloso (depósitos lineales de IgG y C3 en la membrana basal). Los exámenes paraclínicos fueron normales durante toda su hospitalización. Se inició manejo con prednisolona a 1mg/kg/día y luego dapsona a igual dosis con muy buena evolución. Se dio de alta a los doce días de hospitalización con igual tratamiento, además de un esteroide tópico. Debido a que en las revisiones posteriores a la hospitalización al paciente le aparecieron lesiones nuevas fue necesario un ajuste de dosis de dapsona y un pulso de metilprednisolona oral (100mg/día) por tres días. Se realizó desmonte gradual de esteroides, continuó con igual dosis de dapsona y siete meses después de la realización del diagnóstico el paciente presentaba remisión completa de su enfermedad.

Prurigo actínico. Presentación de un caso pediátrico

Carolina Montes.

Universidad de Antioquia

Niño de diez años, natural de área rural de Cañasgordas, Antioquia, y residente en ella. Consultó por una erupción intensamente pruriginosa de cuatro años de evolución localizada en la cara, las extremidades y el tronco. En la

revisión por sistemas el paciente relataba prurito ocular intenso. Fue tratado con baños de ramas e hidrocortisona tópica sin mejoría. Al parecer las lesiones empeoraban con la exposición a la luz solar. No tenía antecedentes personales ni familiares de importancia.

Al examen físico se evidenciaron placas eritematosdescamativas con algunas áreas que mostraban cambios de liquenificación en las mejillas y la parte distal del dorso nasal. En la frente se observaban algunas pápulas eritematosas; en el labio inferior placas ulceradas y costras superficiales, además de una placa de aspecto eczematoso levemente exudativa con zonas liquenificadas en la piel del labio superior. Al examen oftalmológico se evidenció una conjuntiva bulbar con coloración marrón difusa, una hipertrofia conjuntival que invade la córnea en su periferia y una conjuntiva tarsal congestiva. En el resto de examen físico se encontraron algunas pápulas eritematosas; otras máculas y pápulas de aspecto cicatricial con hipopigmentación central localizadas en la cara interna de ambos antebrazos, la parte inferior de la espalda y el abdomen y la parte superior de ambos muslos. Entre los paraclínicos realizados se destacaban una eosinofilia marcada y un coprológico que evidenció parasitosis intestinal, la cual fue tratada en su momento. El resultado de la biopsia de piel fue compatible con un prúrito actínico. Fue manejado con ciclo corto de prednisolona 0.5 mg/kg/día y medidas antisolares, con lo cual mostró notoria mejoría del cuadro clínico. Se dio de alta con betametasona tópica, cloroquina 5 mg/kg/día y con medidas de fotoprotección estricta. En la actualidad el paciente no presenta lesiones en la piel, sólo su queratoconjuntivitis ha sido de difícil manejo.

Aparición de pioderma gangrenoso durante tratamiento con infliximab: reporte de un caso

Natalia Jaimes López, Juan Arroyave, Verónica Molina, Ana Cristina Ruiz, Luz Adriana Vásquez.

Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital Pablo Tobón Uribe.

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad inflamatoria rara, de etiología desconocida y patogénesis poco comprendida. Su presentación clínica es variable y un gran porcentaje de casos están asociados con enfermedad inflamatoria intestinal. Aunque existen reportes de tratamiento eficaz con anti-TNF (infliximab, etanercept y adalimumab) para PG, reportamos el caso de un paciente con colitis ulcerativa quien desarrolla un cuadro de PG a pesar de estar en tratamiento con infliximab.

Este caso nos conduce a cuestionarnos si esta situación está reflejando la gravedad de la enfermedad intestinal de base y por lo tanto el anti-TNF no modifica la evolución/aparición del PG; o si, por el contrario, y más raro, corresponde a un efecto adverso del infliximab.

Escoriaciones y prurito

Juan Guillermo Chalela, Dora Luz Fonseca Osorio.
Hospital Militar Central.

Hombre de 36 años con dos años de escoriaciones, prurigo y cicatrices en el cuerpo y la cara, asociadas a prurito intenso. Refiere salida de material filamentoso a través de su piel. Se describe la clínica e histopatología de la enfermedad Morgellons, para dar a conocer esta rara condición, que debe ser sospechada por los dermatólogos.

Reticulohistiocitosis multicéntrica

Natalia Andrea Orjuela, Andrea Vargas,
Luis Alfonso Correa.
Universidad de Antioquia.

Mujer de 49 años natural y residente de Medellín, con cuadro de un año de evolución consistente en lesiones papulares pruriginosas infiltradas de tamaño variable que comprometían múltiples áreas de la superficie corporal, asociadas a síntomas constitucionales y artralgias. No refería otros antecedentes personales de importancia.

Al examen físico se encontró una paciente en aceptables condiciones, que presentaba múltiples pápulas infiltradas de 0.5 cm a 1 cm de diámetro, confluentes en algunas zonas formando placas, algunas con escoriaciones, con tendencia a localizarse en los pabellones auriculares, el pecho, la espalda y los brazos. Por los hallazgos descritos se realizó una biopsia de piel la cual mostró un infiltrado de histiocitos vacuolados en la dermis superior y algunas células gigantes multinucleadas; la inmunohistoquímica demostró marcadores CD68 positivos, S100 y CD1a negativos y una tinción de PAS positiva.

Con los resultados se hizo el diagnóstico de una reticulohistiocitosis multicéntrica y se solicitaron estudios de extensión, entre los cuales se realizó un factor reumatoideo 76.8 UI/ml, VDRL no reactivo, VIH negativo, perfil hepático, renal, hemograma y glicemia reportados normales. La citología cervicovaginal no tenía malignidad. Tenía Rx de tórax normales; en los Rx de manos se encontraba resorción ósea de las falanges distales y signos de artritis erosiva. El perfil reumatológico demostró ANAS, 1:80 patrón homogéneo; Anti-RNP, 7.7; Anti-Sm, 11.5; Anti-Ro, 117.1 y Anti-La, 115.9; últimos elevados (0-20). Posteriormente se le detectó fibrosis pulmonar, para lo cual está en tratamiento médico y se le realizó biopsia de ganglio con cultivos para micobacterias, negativos. A la paciente, a pesar de los múltiples paraclínicos realizados, no se le halló una enfermedad específica asociada, reumatólogica o neoplásica. La paciente recibió tratamiento con prednisolona 50 mg, alendronato y calcio, sin mejoría; luego metotrexate 20 mg semana sin respuesta; luego seis ciclos de etopóxido, prednisolona y metotrexate, sin respuesta clínica; por lo cual se la realizó terapia biológica con etanercept 50 mg semana por tres meses, sin mejoría

al igual que a la terapia con azatioprina 150 mg/d; ante ello se inició terapia con PUVA, con mejoría parcial de su cuadro cutáneo.

Síndrome de Poems

María Yolanda Camargo, Esperanza Meléndez, Jairo Fuentes, Jesús Pérez, Ramiro Quintero, Garip Chadid, José Celano.
Institución Clínica General Del Norte.

Paciente de sexo femenino de 62 años de edad, quien es llevada al servicio de urgencias de la Clínica General del Norte por cuadro clínico caracterizado por dolor abdo-minal difuso ubicado en el hipocondrio derecho, de 24 horas de evolución, sin otros síntomas gastrointestinales. Adicionalmente a su ingreso presentaba deterioro del sensorio, junto con pérdida de fuerza muscular, de cinco meses de evolución en los miembros inferiores que progresó a los miembros superiores con predominio del miembro superior izquierdo; dolor a la movilización y a la palpación muscular, con incapacidad para la marcha. Toda esta sintomatología neurológica se acompañó desde su inicio de lesiones cutáneas asintomáticas distribuidas en los miembros y en el tórax. Entre los antecedentes se venía estudiando por consulta externa por polineuropatía mixta sensitivo motora y compromiso axonal, con déficit motor importante que le afectaba el miembro inferior derecho, de intensidad aguda. En la valoración inicial, como datos positivos, se halló disminución del murmullo vesicular en la base pulmonar izquierda, taquipnea, hepatomegalia (4 cm por debajo del reborde costal derecho), edema del miembro inferior grado I, y lesiones cutáneas distribuidas en la cara anterior del tórax, los miembros inferiores y superiores, caracterizadas por máculas eritematovioláceas, estrelladas, irregulares, simétricas, reticuladas. En la valoración neurológica somnolienta en respuesta al llamado, disminución de la fuerza muscular en los miembros inferiores y los miembros superiores, además de la mano izquierda caída con merma de la sensibilidad. Con todo lo anterior se hizo un diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad, polineuropatía mixta de tipo axonal de origen a determinar, hepatomegalia a estudio. Se ordenó una radiografía de tórax que evidenció un infiltrado basal izquierdo.

Se solicitó valoración por dermatología que realizó una impresión clínica de vasculitis versus síndrome antifosfolípido versus síndrome de Poems. Se solicitó electroforesis de proteína, perfil inmunológico, perfil tiroideo, extendido de sangre periférica, anticuerpos antifosfolípidos y biopsia de piel. Se halló una TSH de 10 unidades, una electroforesis que mostró pico monoclonal gamma y la biopsia de piel reportó acantosis irregular, daño vacuolar de la basal con zonas de desprendimiento de la unión dermoepidérmica y epitelio basofílico de

apariencia apoptósica con zonas asociadas a edema y congestión dérmica acompañada de trombos de fibrina en vasos capilares pequeños y de mediano calibre, venosos y arteriales, con escasos linfocitos intersticiales, que podría corresponder a síndrome antifosfolípido. Se hace con todo lo anterior una impresión clínica de síndrome de Poems, por lo que se solicitó valoración por hematología que realizó mielograma que reportó medula ósea con población de células plasmáticas, lo cual podría corresponder a discrasia o reactividad medular, histiocitos y células plasmáticas menores del 5%.

Ante el diagnóstico confirmado de síndrome de Poems se inició manejo con bolos de metilprednisolona, antibióticos de amplio espectro, corrección de desequilibrio hidroelectrolítico. La paciente presentó un deterioro progresivo de su patrón respiratorio, por lo que requirió asistencia ventilatoria mecánica, hemodiálisis por falla renal aguda, infusiones de amiodarona y diuréticos por falla cardiaca descompensada y fibrilación auricular. Al día treinta falleció por sepsis de origen pulmonar y falla multiorgánica.

Síndrome de los Peroxisomas

Juan Guillermo Chalela, William Kattah, Yury Nahidú Pardo, María Margarita Barrios.

Fundación Santa Fe de Bogotá. Asociación Médica de los Andes. Hospital Militar Central. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José.

Se presenta el caso de una mujer de 38 años, natural y procedente de Villa de Leyva (Boyacá), remitida por endocrinólogo con cuadro de 18 años de evolución de lesiones pruriginosas en la piel del cuero cabelludo, acompañadas de lesiones en el cuello y las axilas, que habían aumentado en los últimos meses en intensidad y tamaño. Asociado a esto registraba un aumento de peso y cambios en la distribución de la grasa. La paciente se había aplicado clobetasol en loción y terapias homeopáticas.

Laboratorios: Hipercortisolismo, hiperinsulinismo con resistencia a la insulina, hiperlipidemia a expensas de colesterol total, con disminución de colesterol de alta densidad, hiperandrogenismo. Se inicia manejo con avandia 8 mg al día y daivobet tópico. Regresa a control al mes de tratamiento, con notoria mejoría de lesiones en la piel, y de los paraclínicos. Se presenta el caso por ser una psoriasis asociada a síndrome metabólico con hipercortisolismo e hiperandrogenismo, lo que conforma un desorden en el metabolismo de los peroxisomas.

Telangiectasia unilateral nevoide

Jasbleidy Guzmán López – Elsa Victoria Hoyos
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, E.S.E.

Se presenta el caso de una niña de nueve años de edad quien desde el nacimiento mostraba máculas eritematosas,

unilaterales, asintomáticas en la mano izquierda, que hacia los cinco años de edad se extendieron comprometiendo además la cara, el brazo y la lengua, para lo cual no había recibido ningún tipo de tratamiento. No se encontraron antecedentes personales o familiares de importancia; no había presentado menarquia.

En el examen físico se encontraron numerosas telangiectasias confluentes que desaparecían a la digitopresión, localizadas en el paladar duro, la lengua, la región malar del dorso nasal, glabella y el labio superior, el lado izquierdo sin sobrepasar la línea media, y también en la cara anterior del antebrazo y la mano izquierda.

Se solicitaron pruebas de función hepática que fueron normales; no se practicó biopsia, teniendo en cuenta la edad de la paciente y que los cambios histopatológicos no eran específicos.

Ante la presencia de las lesiones características en los sitios más frecuentemente comprometidos y de localización exclusiva unilateral, se consideró el caso de la paciente como compatible con el diagnóstico de una telangiectasia unilateral nevoide.

Paniculitis lúpica. Un caso pediátrico

Zully Milena González
Universidad de Antioquia

Paciente de sexo femenino, de dos años de edad, producto del primer embarazo, procedente de Medellín. Su madre consultó inicialmente a pediatría por la aparición de una lesión indurada, de cuatro meses de evolución, hiperpigmentada, asintomática, en la cara externa del brazo izquierdo, que se tornaba hipertérmica por episodios. No relataba síntomas sistémicos ni constitucionales.

Fue remitida a dermatología con la impresión diagnóstica de Morfea. Al examen físico presentaba una placa atrófica, infiltrada a la palpación de forma irregular, hiperpigmentada, de aproximadamente 5 cm x 4 cm, no dolorosa a la palpación, localizada en la cara externa del brazo derecho. Antecedentes personales y familiares: negativos. Se le tomó una biopsia de piel que reportó una paniculitis lúpica. Se le realizaron paraclínicos: hemoleucograma, pruebas de función hepática y renal, normales; y ANAS: 1:160. Se le inició tratamiento con betametasona tópica e hidroxicloroquina a 3 mg/kg/día, con evolución favorable.

Carcinoma espino celular de novo

Zully Milena González
Universidad de Antioquia

Paciente de sexo femenino, 41 años, ama de casa, desplazada, tres hijos, procedente de San Carlos (Antioquia), residente en Medellín. Consultó por la aparición de una lesión nodular, inflamatoria, dolorosa, en la axila derecha,

la cual se ulceró y rápidamente aumentó de tamaño, de cuatro meses de evolución. La paciente fue manejada con varios ciclos de antibióticos pensando en un absceso sin mejoría. No tenía antecedentes personales ni familiares de importancia. Al examen físico se observó una masa exofítica, ulcerada en toda la superficie. El tejido del fondo era friable, exuberante, con secreción blanco amarillenta, mal oliente y sangrado muy fácil; de bordes eritemato-violáceos, infiltrados, de aproximadamente 8 cm por 5 cm. Adyacente a ésta lesión, sobre la línea axilar posterior, presentaba un nódulo eritematoso, muy doloroso a la palpación, con sitio de drenaje central de secreción seropurulenta, de 2 cm de diámetro y gran eritema y empastamiento perilesionales.

Se le realizó una biopsia que reportó un carcinoma espinocelular infiltrante. Los cultivos de la secreción de la úlcera y del nódulo, reportaron bacilos gram- y cocos gram+. Se le prescribió tratamiento con ciprofloxacina, y cefalexina, una TAC de tórax y evaluación por cirugía plástica.

Herpes diseminado en un paciente con trasplante renal

Natalia Jaimes López, Juan Arroyave, Verónica Molina, Ana Cristina Ruiz, Luz Adriana Vásquez

Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital Pablo Tobón Uribe,

El trasplante de órganos ha mejorado no solo la calidad de vida, sino también la sobrevida de los pacientes; sin embargo, ciertas complicaciones como las infecciones y el rechazo al injerto, continúan siendo las principales causas de morbi-mortalidad en pacientes con trasplante de órgano sólido. A lo anterior se suma la posibilidad de presentaciones clínicas atípicas, diferentes y confusas, que retardan su diagnóstico y por consiguiente su tratamiento. Se reporta el caso de un herpes diseminado en un paciente transplantado renal, luego de dos años del trasplante. A pesar de la gravedad de las lesiones, el inicio oportuno de aciclovir intravenoso permitió su mejoría. Aunque esta forma de herpes es poco frecuente, en un paciente con trasplante puede llegar a ser fatal si no se inicia un tratamiento adecuado.

Resúmenes de los trabajos en cartel presentados al XXVII Congreso Colombiano de Dermatología

Anoniquia congénita total

Florinda Busi, G. González.

Universidad del Valle.

Se presenta el caso de una paciente de dos años de edad con ausencia total de las veinte uñas desde el nacimiento, además, hipoplasia de falanges distales y sordera neurosensorial. Sin antecedentes perinatales de importancia. La madre, de 27 años, realizó control prenatal y no presentó ninguna complicación en el embarazo ni en el parto. Tampoco existen antecedentes familiares de trastornos congénitos. Revisando la literatura se encuentran varias entidades pertenecientes a las displasias ectodérmicas que pueden presentar anoniquia congénita y sordera neurosensorial, pero además otras alteraciones ectodérmicas no encontradas en esta paciente. Cooks describió en 1985 la presencia de displasia de uñas y anomalías óseas en siete miembros de una familia; posteriormente se han reportado casos familiares similares, pero en esta niña la anoniquia se manifestó de forma aislada y asociada a sordera.

Dermatosis neutrofílica del dorso de las manos

Florinda Busi, LF. Cárdenas, Jairo Victoria.

Universidad del Valle.

La dermatosis neutrofílica del dorso de las manos es una entidad recientemente descrita y caracterizada por la aparición de placas con aspecto semejante al síndrome de Sweet, pústulas y ampollas hemorrágicas distribuidas en la superficie dorsal de las manos y cuya histología revela una dermatosis neutrofílica. Se presenta el caso de una paciente de 64 años con dos meses de aparición de ampollas y flictenas hemorrágicas en el dorso de ambas manos, localizadas de manera simétrica; además presentaba placas infiltradas, eritematosas, en la cara posterior del cuello y la espalda, asintomáticas. Las lesiones en la piel fueron concomitantes a cuadro de neumonía adquirida en la comunidad que requirió hospitalización y manejo antibiótico. La patología pulmonar resolvió pero las lesiones dermatológicas persistieron. En los exámenes de laboratorio existía leucocitosis con marcada neutrofilia y aumento en la velocidad de eritrosedimentación. Con las características clínicas e histopatológicas de dichas lesiones se hace diagnóstico de dermatosis neutrofílica del dorso de las manos y se instaura tratamiento con esteroides orales con pronta resolución.

Displasia ectodérmica anhidrótica

Jessika Valderrama, Margarita Tamayo

Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, E.S.E

Se trata de un paciente de 41 años, quien consultó por presentar lesiones pruriginosas y permanentes en la ingle y en las manos, de dos años de evolución. Se había aplicado cremas que contenían betametasona, cliquinol, gentamicina y betametasona, gentamicina y clotrimazol, con mejoría parcial y posterior recurrencia. Por otro lado, refería que desde el nacimiento no sudaba y que los dientes no "le habían crecido". Un hermano, un sobrino y una hija presentaban sintomatología similar. Todos sus antecedentes personales eran negativos. En el examen físico se encontró en las palmas una importante descamación de tipo vesícula frustra y varias vesículas profundas. En el pubis y la ingle, placas eritematosdescamativas anulares de borde papuloso. En los glúteos, varias pápulas y pápulo-pústulas eritematosas. En los espacios interdigitales de los pies se evidenciaba descamación y maceración agudas. Además, tenía anodoncia y se hallaban pocos tallos pilosos en las cejas, las pestañas y las axilas. En el pubis y en el tronco había ausencia de tallos pilosos.

Con impresión diagnóstica de tiña cruris y pedis y displasia ectodérmica anhidrótica, se solicitó KOH de lesiones en las ingles, que fue positivo para hifas hialinas y arthroconidios. Se formuló griseofulvina 500 mg cada 12 horas por 40 días. Al paciente se le explicó el origen de su enfermedad, se le dieron las recomendaciones necesarias y fue remitido a consejería genética.

Enfermedad de Paget que simula melanoma maligno

Florinda Busi, G González.

Universidad del Valle.

La enfermedad de Paget mamaria pigmentada es una variante clinicopatológica rara de la enfermedad de Paget mamaria, que puede simular clínica e histopatológicamente un melanoma maligno. Se presenta el caso de una paciente de 75 años con aparición progresiva de una placa pigmentada, descamativa en el pezón de la mama derecha, de un año de evolución. No había retracción de la piel, dolor, secreción ni linfadenopatía axilar. La biopsia de la lesión reveló pequeños agrupamientos de células atípicas con núcleo alargado y citoplasma claro en

la epidermis. Además se encontró aumento de melanina en los queratinocitos basales y dentro de algunas células de Paget. También se notaron numerosos melanófagos dérmicos. Se realizó diagnóstico de enfermedad de Paget mamaria pigmentada.

La enfermedad de Paget de la mama se presenta usualmente como una placa eritematosa y con apariencia eczematosa. La variante pigmentada es rara, por lo cual se reporta este caso ilustrativo en el cual la enfermedad de Paget pigmentada debe considerarse como diagnóstico diferencial de las lesiones pigmentadas de la piel.

Experiencia clínica con efalizumab SC en el tratamiento de ocho pacientes adultos con psoriasis en placas crónica

John Fabio Zúñiga, Adriana Motta.

Universidad El Bosque

Se presenta a ocho pacientes adultos, tres mujeres y cinco hombres, con un promedio de edad de 49.75 años con psoriasis en placa crónica, todos con un PASI en el día cero grave (rango 25.8-58) y un índice de calidad de vida (DLQI) entre regular y malo, recalcitrantes a tratamientos tanto tópicos como sistémicos. A los pacientes se les administró efalizumab a las dosis y forma descritas por doce semanas.

Se alcanzaron los siguientes resultados según el índice de evaluación global del médico (PGA): cuatro (50%) de ellos de categoría excelente, una (12.5%) buena, una (12.5%) regular y una (12.5%) ligera; un paciente suspendió el tratamiento al mes de inicio de este por la aparición de nuevas lesiones. Se presentaron leves efectos adversos y no hubo alteraciones en las pruebas hematológicas. En seis de los pacientes que reportamos se observó un efecto beneficioso con el uso de efalizumab con mínimos efectos adversos y mejoría en su calidad de vida; por lo tanto, este agente biológico es una alternativa útil en pacientes que no responden a terapias iniciales e incluso como primera alternativa.

Manejo de un hemangioma periocular con esteroide sistémico

Gustavo Rubio, Álvaro Tovar.

Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, E.S.E

Se reporta el caso de una paciente de dos meses de edad que fue llevada a consulta por una lesión en la región ciliar izquierda, presente desde los ocho días de nacida, con aumento progresivo de tamaño. Antecedentes de importancia: agenesia de falanges media y distal de dedos 2 a 4 de la mano izquierda; su madre presentaba lesión vascular en un dedo de la mano. La paciente tenía una lesión tumoral profunda en la región ciliar izquierda de 2.5 cm de ancho x 2 cm de alto, violácea, con máculas de color púrpura y eritematosa en su superficie; protrusión

parcialmente sobre el párpado superior izquierdo. Con estos hallazgos clínicos se consideró el diagnóstico de hemangioma mixto (componentes superficial y profundo) periocular. Se documentó, mediante interconsulta con oftalmología pediátrica, efecto de masa sobre la córnea, con riesgo de ambliopía. Se consideró iniciar tratamiento con prednisolona oral a 2.77 mg/kg/día; esta dosis inicial fue sostenida por tres semanas, al cabo de las cuales se evidenció disminución del tamaño de la lesión. Toleró adecuadamente la disminución lenta de la dosis, en 15 semanas, sin presentar nuevo aumento de tamaño. Oftalmología pediátrica confirmó la desaparición del efecto de masa sobre la córnea e inició manejo con parche.

Se tomó ecografía de órbita que descartó compromiso ocular; resonancia magnética cerebral normal; se hizo control de cuadro hemático y glicemia con hallazgos dentro de los límites de la normalidad. Se controló estrictamente el peso. Como efectos adversos presentó aspecto cushinoide y episodios febriles en casa que resolvieron en forma espontánea sin documentarse foco infeccioso. Fue valorada y estudiada por endocrinología pediátrica, neopediatria y genética, especialidades que no reportaron hallazgos adicionales.

Terapia biológica en psoriasis. Experiencia terapéutica con etanercept en Colombia: serie de casos

César González, Luis Antonio Castro, Ángela Londoño, Margarita Vargas.

Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, E.S.E

El objetivo principal del estudio es presentar la experiencia clínica y terapéutica del uso de etanercept en pacientes con psoriasis atendidos en servicios de dermatología de la ciudad de Bogotá y Medellín. El diseño del estudio es descriptivo tipo serie de casos. Se incluyeron nueve pacientes con diagnóstico de psoriasis. La distribución para hombres fue del 66.6% frente al 33.36% de las mujeres. La edad de los pacientes estuvo entre los 31 y los 67 años con una media de 41.11. El promedio de evolución de la enfermedad fue de 13.3 años. Todos los pacientes habían utilizado metotrexate y fototerapia antes del inicio de la terapia biológica. Tres pacientes habían recibido retinoides sistémicos, uno ciclosporina y uno había recibido efalizumab. La cuantificación del PASI se encontró entre 12.2 y 24 con una media de 18.7 que clasifica la enfermedad como moderada a grave.

Los pacientes recibieron etanercept por vía SC a dosis de 50 mg dos veces por semana. Se realizaron fotografías antes del inicio del tratamiento y durante la administración del mismo a intervalos variables. Los datos fueron almacenados en el programa estadístico SPSS versión 11.5 para Windows para el análisis de la información. La mejoría del PASI 75 después de 12-16 semanas de

tratamiento con etanercept fue alcanzada en el 88.8% de los pacientes. No se presentaron eventos adversos graves que requirieran la suspensión del medicamento.

Experiencia clínica y terapéutica colombiana con levulan (eclectical)

Juan Esteban Arrollave, Doralba Castro, Sandra Coronel, Hernán Duque, Ricardo Flaminio, Yolanda Giraldo, César González, Santiago Herrán, Ana Francisca Ramírez, Catalina Restrepo, Mónica Rivera, Yudy Pinzón.

Grupo Colombiano de Terapia Fotodinámica

La terapia fotodinámica (TFD) mediante la utilización tópica de ácido 5-aminolevulínico (ALA) constituye un tratamiento muy prometedor para mejorar los resultados clínicos y cosméticos de los pacientes con diversas afecciones cutáneas como las queratosis actínicas y el fotoenvejecimiento cutáneo. El objetivo principal del estudio fue describir la experiencia clínica y la respuesta terapéutica del ácido 5-aminolevulínico (levulan) en fotoenvejecimiento cutáneo y queratosis actínicas en una muestra de pacientes tratados en Colombia, con el fin del establecer el comportamiento clínico de los pacientes y conocer los alcances terapéuticos de la TFD e incluirla dentro del arsenal diario de la consulta dermatológica.

El diseño del estudio es descriptivo tipo cohorte longitudinal, piloto. La muestra fue de tres pacientes por médico investigador, para un máximo de 33 pacientes con diagnóstico de fotoenvejecimiento cutáneo y queratosis actínicas no hipertróficas distribuidos según proporción de 2:1, respectivamente. La información fue recolectada por especialistas en dermatología. Para el desarrollo de este estudio se contó con la asesoría de un epidemiólogo con experiencia en investigación clínica. Todos los pacientes con diagnóstico clínico de fotoenvejecimiento cutáneo y queratosis actínicas no hipertróficas iniciaron la evaluación de los pacientes con la recolección de los datos en el instrumento diseñado para tal fin. Se realizó un examen físico dermatológico donde se llevó a cabo la evaluación global del fotoenvejecimiento cutáneo y el conteo de las queratosis actínicas no hipertróficas en la cara de cada uno de los pacientes inscritos en el estudio. Se tomaron fotografías antes del inicio de cada tratamiento y cuatro semanas después de terminar la última aplicación del Levulan® Kerastick ®. En los pacientes con fotoenvejecimiento cutáneo el Levulan® Kerastick® se incubó durante 60 minutos y fueron expuestos a luz IPL. En los pacientes con queratosis actínicas no hipertróficas se incubaron durante dos horas y fueron expuestos a lámpara de luz azul.

El número de tratamientos para cada uno de los pacientes fue de máximo tres sesiones, con un intervalo de separación de cuatro semanas entre cada uno de ellos y una visita final de evolución cuatro semanas después

de la última intervención terapéutica. La información se registró en una base de datos generada en EPIINFO versión 6.04. La terapia foto-dinámica (TFD) constituye un tratamiento prometedor para mejorar los resultados clínicos de los pacientes que padecen diversas afecciones cutáneas. El advenimiento de esta tecnología y la necesidad de ofrecer a los pacientes estrategias terapéuticas cómodas, efectivas y seguras para el manejo de este tipo de entidades explica el interés de los dermatólogos por acumular experiencia clínica en el uso de la TFD en el contexto de las características propias que exhiben los pacientes colombianos.

Impacto de la actividad volcánica en la historia natural de la dermatitis seborreica y rosácea en el municipio de Pasto

Mario Fernando Dueñas
Patólogos Asociados de Pasto

INTRODUCCIÓN: Considerando que se ha detectado un alto volumen de azufre en el aire de la zona circundante al volcán Galeras de Pasto y que preparaciones azufradas se usaron en el pasado como parte del tratamiento de procesos inflamatorios cutáneos como la dermatitis seborreica y la rosácea, se propuso establecer si existe asociación estadística inversa entre la actividad eruptiva (con el consecuente aumento de la cantidad de azufre atmosférico) y la incidencia de reportes de dermatitis seborreica y de rosácea en los municipios nariñenses localizados en un área de aproximadamente 800 km² alrededor del cono de dicho volcán.

MATERIALES Y MÉTODOS: Utilizando nuestros reportes histopatológicos con diagnóstico de dermatitis seborreica y rosácea procedentes de los municipios localizados en un radio de 16 kilómetros alrededor del cono del volcán Galeras de Pasto, se comparó la diferencia observada en la frecuencia de los casos de rosácea y dermatitis seborreica entre los períodos de 17 meses previos y posteriores a la erupción del 24 de noviembre de 2005. Se eligió esta fecha porque únicamente durante este evento volcánico el viento sopló hacia el oriente cubriendo de ceniza la ciudad de Pasto y por ser procedentes de esta ciudad la totalidad de reportes de histopatología de estas dos condiciones inflamatorias. (En general el viento siempre sopla en dirección noroccidental). Pasto fue el único municipio en donde se reportaron casos de estos procesos inflamatorios en el periodo descrito. Respecto a la dermatitis seborreica se encontró disminución del número de casos en el periodo posterior a la erupción volcánica, y respecto a la rosácea se encontró aumento de casos en el mismo periodo.

Para establecer si existe significancia estadística entre el evento eruptivo volcánico y la disminución del número

de casos de rosácea se planteó la siguiente estrategia investigativa. Hipótesis nula: No hay relación causa-efecto en la incidencia de rosácea en la población del territorio cercano al volcán Galeras antes y después de la erupción del volcán de noviembre de 2004. Hipótesis alterna: Sí existe relación. Determinación del nivel de significancia (α): Se asignó el valor de 0,05 a α . Selección de la prueba estadística: Para obtener el valor de probabilidad (valor de p) se escogió la prueba estadística t comparando la variable numérica cantidad de casos de rosácea entre los dos grupos: periodos de 18 meses antes y después de la erupción volcánica. Se calculó la prueba t usando el programa informático Graphpad, digitando sucesivamente el número de casos mensuales de rosácea desde junio de 2004 hasta octubre de 2005 y desde agosto de 2004 hasta noviembre de 2007, respectivamente.

RESULTADOS: El valor de p obtenido fue de 0.6684. Grado de libertad = 16; diferencia de error estándar = 0.135. Dado que el valor p de la prueba t es mayor que el nivel de significancia α (0,005), se acepta la hipótesis nula y se rechaza la hipótesis alterna.

CONCLUSIONES: En el municipio de Pasto, localizado en zona vecina al volcán Galeras, se reportó una disminución de la cantidad de casos de rosácea en los 18 meses posteriores a la erupción del 24 de noviembre de 2005 respecto a los 18 meses previos a esa erupción. Estas diferencias pudieron deberse al simple azar. En el municipio de Pasto se reportó un aumento de la cantidad de casos de dermatitis seborreica durante el mismo periodo.

Impacto de la actividad volcánica en la incidencia de carcinoma escamocelular y basocelular en la zona cercana al volcán Galeras de Pasto

Mario Fernando Dueñas.

Patólogos Asociados de Pasto.

INTRODUCCIÓN: Sobre la base de que las erupciones volcánicas destruyen la capa de ozono de la estratosfera suprayacente durante uno o dos años y considerando el consecuente aumento a la radiación ultravioleta en el área correspondiente a la superficie terrestre periférica al volcán, se propuso establecer si existe asociación estadística directa entre el aumento de la actividad del volcán Galeras de Pasto y la incidencia de carcinoma basocelular (CBC) y escamocelular (CEC) en los municipios nariñenses localizados en un área de aproximadamente 800 kilómetros cuadrados alrededor del cono de dicho volcán.

MATERIALES Y MÉTODOS: Utilizando nuestros reportes histopatológicos con diagnóstico de CBC y CEC procedentes de los municipios localizados en un radio de 16 kilómetros alrededor del cono del volcán Galeras de Pasto se comparó la diferencia observada en la frecuencia

de casos de estos tumores entre los períodos de 42 meses previos y posteriores a agosto de 2004, momento de inicio del aumento de la actividad volcánica de 2004. Respecto al CBC se encontró disminución del número de casos de en el periodo posterior al aumento de actividad volcánica y respecto al CEC se encontró aumento de casos en el mismo periodo. Para establecer si existe significancia estadística entre el aumento de actividad volcánica y el incremento del número de casos de CEC se planteó la siguiente estrategia de investigación. Hipótesis nula: No hay relación causa efecto en la incidencia de CBC en la población del territorio circunvalar al volcán Galeras entre antes y después del aumento de la actividad del volcán Galeras de Pasto. Hipótesis alterna: Si existe relación. Determinación del nivel de significancia (α): Se asignó el valor de 0,05 a α . Selección de la prueba estadística: Para obtener el valor de probabilidad (valor de p) se escogió la prueba estadística t comparando la variable numérica (cantidad de casos de carcinoma escamocelular) entre los dos grupos. (Periodos de tiempo de 42 meses antes y después del aumento de actividad volcánica) Se calculó la prueba t usando el programa informático Graphpad disponible en la dirección www.graphpad.com digitando sucesivamente el número de casos mensuales de CEC desde febrero de 2001 hasta julio de 2004 y desde agosto de 2004 hasta enero de 2007 respectivamente.

RESULTADOS: El valor de p obtenido fue de 0,0001 que es estadísticamente significativo. Grado de libertad = 41, diferencia de error estándar = 0.332. Comparación del valor P con el nivel de significancia: Dado que el valor p de la prueba t es menor que el nivel de significancia α (0,005), se rechaza la hipótesis nula y se acepta la hipótesis alterna.

CONCLUSIONES:

- En tres municipios del área circunvalar al volcán Galeras (Pasto, Chachagüí y Ancuya) se reportó un aumento de la cantidad de casos CEC en los 42 meses posteriores al aumento de la actividad volcánica de 2004 respecto a los 42 meses previos a ese aumento de actividad. Esta diferencia puede deberse al efecto destructivo de la capa de ozono a consecuencia de los eventos explosivos y eruptivos volcánicos y no a simple azar.
- En los mismos municipios antes mencionados se reportó una inexplicable disminución de la cantidad de casos de CBC durante el mismo periodo de tiempo. Este hallazgo merece estudio ulterior considerando diversos factores ambientales locales.

Leuconiquia congénita

Luz Marisol García, Camilo Andrés Morales.

Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta.

La leuconiquia congénita total es una condición here-

dada, autosómica dominante, que se manifiesta clínicamente como un completo blanqueamiento de las uñas de manos y pies. Puede ser una manifestación dermatológica aislada o un marcador de un síndrome clínico asociado. Se presenta el caso de un paciente de 33 años, sin otros hallazgos clínicos asociados, a quien se le realizó diagnóstico de leuconiquia con compromiso solamente de las uñas de las manos. Se consideró un caso esporádico por la ausencia de lesiones similares en otros miembros de su familia.

Este reporte se considera importante por su presentación típica, por ser una patología de baja frecuencia en la práctica clínica y por el vacío existente en la literatura médica, ya que hasta la fecha se han reportado sólo cuatro casos, uno de ellos con manifestaciones clínicas similares, localizadas exclusivamente en las uñas de las manos.

Uso de láser microfraccional de CO₂, Mixto SX, para el tratamiento de cicatrices de acné.

Andrés Luque A.

Cirujano Dermatólogo.

Entre las secuelas del acné, las cicatrices residuales afectan en forma importante el componente psicosocial de los pacientes, lo cual plantea un reto al dermatólogo en cuanto al mejor tratamiento a escoger para mejorar el aspecto de dichas secuelas. Al haber diferentes tipos de cicatrices se requieren diversas técnicas; generalmente combinándolas se obtienen resultados más satisfactorios.

REPORTE DE CASOS: Se presentan casos de pacientes con secuelas de acné, caracterizadas por cicatrices de diferentes formatos, a los cuales se les realizaron sesiones con láser de CO₂ microfraccional Mixto SX, evaluando la mejoría clínica con fotografías comparando el antes y después de las sesiones.

DISCUSIÓN: El resurfacing con laser de CO₂, longitud de onda 10600, que había sido considerado como de primera línea para remodelación cutánea, desde hace un tiempo ha pasado a un segundo plano por sus múltiples complicaciones y el largo periodo de incapacidad consecuente, que muchos pacientes no toleran o no desean. En el momento se encuentran múltiples tecnologías que se han indicado para tratar este tipo de cicatrices. Nos referimos a un nuevo desarrollo dentro de los láseres de CO₂.

El Mixto SX es una nueva tecnología con excelentes beneficios y buenos resultados, genera un mínimo tiempo de incapacidad, un rápido tiempo de curación que se realiza con anestesia local, produce poca incomodidad para el paciente y requiere un periodo relativamente corto para su realización, con buena aceptación posterior por parte del paciente.

Piloleiomoma

Nilsa Arias, Martha Valbuena.

Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, E.S.E.

Se reporta el caso de un paciente con cuadro clínico de diez años de evolución de lesiones permanentes en la base de los pelos terminales del tórax anterior, con dolor que se exacerba en la noche y con el frío, con intensidad de 9 en la escala de 1 a 10, especialmente de las lesiones más grandes. No había realizado ningún tratamiento. El paciente refería que 14 de sus 22 hermanos tenían lesiones similares. En el examen físico se observó en el tercio superior del hemitórax izquierdo múltiples pápulas y nódulos eritematoparduscós, infiltrados, de superficie lisa, algunos muy dolorosos a la palpación. Se realizó una biopsia de piel que evidenció un hamartoma de músculo liso. Se inició manejo con nifedipina, con mejoría parcial del dolor.

Porocarcinoma ecrino de la pared torácica con metástasis ganglionar: a propósito de un caso

Angel Camilo Peñaranda, Andrés Luque, Adriana Motta, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque

Se presenta el caso de un paciente de 53 años con cuadro clínico de 20 años de lesión de crecimiento lento y progresivo en la piel de la pared torácica izquierda, que con frecuencia sangraba y que limitaba las actividades diarias del paciente. Al examen físico se observaba un gran tumor eritematovioláceo de 8 cm x 8 cm con centro crateriforme ulcerado recubierto por costra necrótica y secreción purulenta de mal olor, con bordes infiltrados bien definidos, que se localizaba en la pared torácica anterior izquierda a nivel subareolar. No se palparon adenomegalias en ese momento. La impresión diagnóstica inicial incluyó carcinoma escamocelular y melanoma; sin embargo, la biopsia de piel mostró un tumor compuesto por lóbulos de células de aspecto epitelial con marcada atipia, formación de ductos ecrinos y bordes infiltrativos, lo cual era compatible con porocarcinoma ecrino.

El tratamiento inicial fue quirúrgico mediante resección con márgenes de 3 cm y cubrimiento del defecto con injerto de piel. La patología de la pieza quirúrgica reportó márgenes libres de tumor. Un mes después fue valorado por cirugía de tejidos blandos donde encontraron adenomegalia axilar izquierda de 2 cm, por lo que realizaron BACAF que informó presencia de células basaloïdes con importante atipia celular. La tomografía axial computarizada confirmó el hallazgo de adenomegalia no calcificada en la axila. El tumor que se encontraba en estadio III (T4N1M0) fue llevado a vaciamiento ganglionar y posteriormente a radioterapia complementaria. En el seguimiento a los seis meses post-radioterapia no ha habido signos de recidiva local y/o regional.

Patrón específico de reconocimiento frente a antígenos de pulga por subclases de IgG e IgE y balance diferencial Th1/Th2 en pacientes con urticaria papular causada por picadura de pulga

Adriana Cuéllar, Adriana Rodríguez, Evelyne Halpert, Francia Rojas, Alberto Gómez, Armando Rojas, Elizabeth García

Pontificia Universidad Javeriana. Universidad Militar. Fundación Santa Fe de Bogotá.

La urticaria papular causada por la picadura de pulga presenta los síntomas de una reacción de hipersensibilidad, típicamente mediada por células Th2 y se encuentra acompañada por lesiones cutáneas. Sin embargo, el patrón de reconocimiento por diferentes isotipos de anticuerpos y el balance Th1/Th2 durante la progresión de la enfermedad son desconocidos. El conocimiento de las variaciones en la regulación de la respuesta alérgica frente a los antígenos de pulga durante el desarrollo de la urticaria papular podría facilitar la implementación de terapias antígenopecíficas que favorezcan la desensibilización alérgica.

OBJETIVO: Identificar las variaciones en la respuesta de subclases de anticuerpos IgE e IgG, así como la comprensión de la inmunopatogénesis de las células T CD4+ y CD8+ durante la progresión de la urticaria papular causada por picadura de pulga.

MÉTODOS: Pacientes pediátricos diagnosticados clínicamente con urticaria papular causada por picadura de pulga (25 para determinación de subclases de inmunoglobulinas y 18 para caracterización de fenotipos Th1/Th2) y 10 niños sanos incluidos como controles.

El reconocimiento de antígenos del extracto de cuerpo completo de pulga por diferentes isotipos de inmunoglobulinas por pacientes y controles fue determinado por ensayos de inmunoblot, mientras que para caracterizar el fenotipo celular y la producción de interferón gamma (IFN- γ) e interleucina 4 (IL-4) se utilizaron células mononucleares de sangre periférica, las cuales fueron estimuladas con antígenos de pulga; y el estímulo polyclonal fue determinado por citometría de flujo posterior a un ensayo de estimulación de corto tiempo *in vitro*.

RESULTADOS: Los resultados revelaron significativas bajas frecuencias de células T CD4+ secretoras de IFN- γ ($p=0.02$) y altas frecuencias de células T CD4+ secretoras de IL-4 ($p=0.03$) en pacientes, comparadas con cultivos de controles sanos en presencia de un estímulo polyclonal. Las células CD4+ de 3 de los 18 pacientes produjeron específicamente IFN- γ e IL-4 como resultado de la exposición al antígeno de pulga. Esta es la primera descripción de patrones diferenciales de citocinas en pacientes con urticaria papular y controles sanos y el reconocimiento específico frente a los antígenos de pulga. Se encontró también que los pacientes con 2 – 5

años de evolución de la urticaria papular evidenciaban más bandas de IgE que aquellos con menor o mayor tiempo de duración de los síntomas. De otro lado, los controles sanos mostraron un predominio de IgG1 e IgG3. La mayoría de los antígenos reconocidos fueron proteínas de bajo peso molecular (< 90 kDa). Las proteínas con pesos moleculares entre 16 -20, 21 – 25 y 31 – 35 kDa mostraron diferentes patrones de reconocimiento por pacientes y controles sanos.

CONCLUSIONES: Los isotypes de anticuerpos específicos predominantes varían de acuerdo con el tiempo transcurrido desde el comienzo de los síntomas de la urticaria papular causada por la picadura de pulga. Los pacientes que sufren urticaria papular causada por picadura de pulga tienen un estado atópico comparado con los controles sanos. Además, la respuesta específica frente a los antígenos de pulga por las células T de los pacientes desencadena una secreción mixta de citocinas.

Enfermedad de Behcet: un difícil diagnóstico

Claudia Arenas, Liliana Herrera, Juan Guillermo Chalela. Universidad Militar Nueva Granada-Hospital Militar Central

Paciente femenina de 41 años con cuadro clínico de aproximadamente cuatro años de evolución de úlceras recurrentes dolorosas localizadas en la vulva y la vagina asociadas a secreción blanca no fétida, manejadas con antimicrobianos, antivirales y antimicóticos sin mejoría. Fue valorada por el servicio de ginecología que realizó frotis y cultivo de secreción negativo para microorganismos, descartando enfermedad de transmisión sexual con VRDL, HIV y anticuerpos para *Chlamidia tracomatis* negativos. Se decide remitir el caso al servicio de dermatología para llevar a cabo biopsia de las lesiones. Al realizar historia clínica de la paciente se encontraron úlceras orales del mismo tiempo de evolución recurrentes y dolorosas, artralgias, oligoartritis, pérdida de 10 kg de peso y síndrome anémico crónico.

ANTECEDENTES: Uveítis posterior diagnóstica en febrero de 2008 por el servicio de oftalmología, anemia de células falciformes diagnosticada en diciembre 2007 por electroforesis de proteínas que reporta hemoglobina A1, S y A2. Tuberculosis latente diagnosticada en febrero de 2008 por PPD 21 mm, fibrobroncoscopia normal con histopatología con fibroantracosis sin granulomas y sin malignidad y colectomía derecha en 2007 por masa de 15 cm en el ciego, cuya patología reporta dos úlceras con inflamación aguda y crónica en el colon ascendente. Durante los controles en consulta externa en el servicio de dermatología se observaron episodios recurrentes de aftosis oral, úlceras genitales y ampollas tensas con contenido purulento en los miembros inferiores. Se toman biopsias de lesiones en las mucosas las cuales reportan úlcera con inflamación crónica y aguda; biopsia de

lesiones de los miembros inferiores que muestran vasculitis de pequeños vasos. Cultivo del contenido negativo para microorganismos. Con los hallazgos clínicos y paraclínicos se realizó una impresión diagnóstica de enfermedad de Behcet. Se trata de un caso clínico con baja prevalencia, cuyo diagnóstico se realiza teniendo en cuenta una historia clínica completa sin existir signos patognomónicos clínicos ni paraclínicos que diagnostiquen la enfermedad.

Telangiectasia macularis eruptiva perstans unilateral

Lucy García, Karen Zapata, Alvaro Rodríguez.

Universidad del Valle.

Paciente de 34 años, sexo femenino, con historia de tres años de evolución de aparición de numerosas lesiones maculares eritematosas, y telangiectasias, en la extremidad superior izquierda. Refería aumento en la intensidad del eritema ante situaciones de estrés, sin prurito. Signo de Darier negativo.

La histopatología mostraba una piel con ligera ortoqueratosis, dilatación de los plexos vasculares en la dermis papilar y reticular media, presencia de angiectasias congestivas, con un discreto infiltrado perivascular de mononucleares prominentes de núcleo poligonal dispuestos alrededor de los plexos y los anexos, multifocalmente. Sin eosinófilos y presencia de escasos melanóforos. La tinción metacromática mostró positividad para gránulos citoplasmáticos y en la coloración de Giemsa se demostró la presencia de hasta diez mastocitos por campo. La mastocitosis es una rara enfermedad, caracterizada por acúmulo anormal de mastocitos en diferentes tejidos, siendo la piel el órgano más frecuentemente comprometido. Los tipos de mastocitosis cutánea incluyen casos aislados como el mastocitoma solitario, o diseminados, como la urticaria pigmentosa, la telangiectasia macular eruptiva perstans (TMEP) y la mastocitosis cutánea difusa. La TMEP es una forma poco frecuente de mastocitosis cutánea, raramente asociada con compromiso sistémico, siendo aun más inusual la forma de TMEP de distribución unilateral, con menos de diez casos publicados en la literatura revisada.

Pseudosarcoma de Kaposi asociado a insuficiencia venosa crónica: un diagnóstico a tener en cuenta

Angel Camilo Peñaranda, Andrés Luque, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia

Se presenta una paciente de 73 años con cuadro de seis meses de evolución de una lesión de crecimiento progresivo en la pierna izquierda, dolorosa y ocasionalmente hemorrágica. Antecedente de hipertensión arterial controlada. Al examen físico se observaba placa de

2 cm x 3 cm eritematoviolácea con costra serohemática, de bordes irregulares mal definidos, localizada en la cara posterior de la pierna izquierda. Asociado existía dilatación venosa superficial y edema maleolar bilateral, así como cambios de pigmentación ocre y daño actínico. Se hizo una impresión diagnóstica inicial de carcinoma escamocelular y se tomó biopsia de piel que mostró marcada proliferación vascular regular en la dermis superficial y media, asociada a importante extravasación de eritrocitos, edema y depósito de hemosiderina. La ecografía doppler de los miembros inferiores mostró insuficiencia venosa bilateral grado II de la safena mayor y sus colaterales. Con estos hallazgos clinicopatológicos se llegó al diagnóstico de acroangiokeratoma de Mali o pseudosarcoma de Kaposi.

Presentamos el caso de una paciente con acroangiokeratoma de Mali localizado en la pierna izquierda, debido a que esta patología es poco frecuente y su cuadro histopatológico es semejante al sarcoma de Kaposi, esta última enfermedad con implicaciones y pronóstico diferentes.

Tacrolimus ungüento al 0.1% para dermatitis seborreica facial en pacientes con infección por virus de inmunodeficiencia humana: un estudio piloto abierto

Oscar Castañeda, Juan Jaime Atuesta, Natalia Mendoza, Adriana Motta.

Universidad el Bosque.

OBJETIVO: Determinar la eficacia y seguridad del tacrolimus ungüento al 0.1% en el tratamiento de dermatitis seborreica facial en pacientes con infección por VIH.

MATERIALES Y MÉTODOS: 20 pacientes fueron reclutados en un estudio piloto abierto de seis semanas de duración consistente en la aplicación de ungüento de tacrolimus al 0.1% dos veces al día hasta resolución clínica de las lesiones o un periodo máximo de cuatro semanas y terapia de mantenimiento de una aplicación diaria por una semana. La evaluación de las lesiones se realizó al inicio, dos, cuatro y seis semanas después. Los datos obtenidos se analizaron con el programa estadístico Stata 6.0. Resultados: 17 (85%) de los 20 pacientes reclutados completaron el estudio. Un paciente no asistió a ninguno de los controles. En la evaluación global de la respuesta clínica por el investigador, 15 pacientes presentaron mejoría total de las lesiones; dos pacientes, marcada mejoría (75% -99%) y dos pacientes, moderada mejoría (50% -74%). En la evaluación global de la respuesta clínica por el paciente, trece pacientes refirieron mejoría total de las lesiones; cinco pacientes, marcada mejoría y un paciente, moderada mejoría. Doce pacientes presentaron reacciones adversas medicamentosas; sensación de irritación, prurito, eritema y parestesias. No se presentaron efectos adversos graves.

CONCLUSIONES: Este estudio sugiere que el ungüento de tacrolimus al 0.1% es seguro y eficaz para el tratamiento a corto plazo de la dermatitis seborreica en pacientes con infección por VIH. Se necesitan estudios clínicos controlados para confirmar estos hallazgos.

Síndrome de Merkelsson Rosenthal, presentación completa

Maria Andrea Ocampo – Elsa Victoria Hoyos

Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de 51 años de edad, quien consultó por cuadro de cinco años de evolución de un edema recurrente en las mejillas y los labios, que desde hacía un año se había vuelto permanente. Además refería eritema en el rostro. Al examen físico presentaba en la frente, los párpados, las mejillas y el labio inferior edema sin fóvea. La lengua presentaba fisuras que daban la apariencia de lengua escrotal. En la punta nasal y el mentón mostraba eritema moderado con varias pápulas y pústulas. Como antecedentes de importancia refería episodios de parálisis facial recurrente desde la niñez, el primero a los doce años de edad y el último hace tres años. Con diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal y rosácea se inició minociclina 100 mg al día, notándose dos meses después mejoría importante del eritema facial y las lesiones inflamatorias, pero persistencia del edema facial. Se presenta este caso por tratarse de una paciente con SMR en su forma completa, asociado a antecedente de episodios de parálisis facial desde la infancia, hallazgos poco reportados en la literatura.

Sinergia PDL 585nm y Nd:YAG 1064nm. Reporte de casos que muestran su versatilidad.

Juan Esteban Arroyave. Luz Adriana Vásquez, Verónica Molina, Flavio Restrepo.

Universidad Pontificia Bolivariana.

El pulsed dye laser (PDL), con una amplitud de onda de 585 nm, ha sido empleado con éxito en lesiones cutáneas vasculares, principalmente las superficiales, incluyendo las manchas en vino de oporto, para las que se constituye en el tratamiento de elección. También se ha descrito su uso en diferente tipo de lesiones como molusco contagioso, acné inflamatorio, cicatrices y estrías, entre otros, con resultados variables pero en términos generales satisfactorios. El láser Nd:YAG 1064 nm ha sido empleado principalmente en lesiones vasculares que profundizan más la piel, incluyendo el tejido celular subcutáneo. Cada vez más se emplea la combinación de ellos, para así aumentar la efectividad en la terapia de dichas lesiones vasculares, con alta seguridad y escasos efectos adversos. Reportamos ocho pacientes con fototipos de piel entre II y IV, con diagnósticos de melasma, ocrrosis, rosácea, malformaciones vasculares, angioqueratoma y heman-

giomas. Se emplearon de 2 a 4 sesiones en promedio, con resultados estéticos adecuados, sin efectos adversos de importancia.

CONCLUSIÓN: La combinación del PDL 585nm y Nd:YAG 1064 es efectiva en múltiples lesiones cutáneas, principalmente vasculares, pero también puede ser útil en otro tipo de enfermedades, constituyéndose en una alternativa terapéutica importante.

Síndrome de sobreposición liquen plano/lupus eritematoso en un hombre. Presentación de un caso

Angel Camilo Peñaranda, Adriana Motta, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia

Paciente masculino de 54 años de edad quien consultó por cuadro clínico de cinco años de aparición de lesiones dolorosas en las manos, las uñas y la cara. Asociado al cuadro refería fenómeno de Raynaud, fragilidad y pérdida de las uñas a repetición. Antecedente de hipertensión arterial controlada en tratamiento antihipertensivo.

Al examen físico presentaba placas eritematovioláceas infiltradas y dolorosas, con ligera descamación en la superficie, localizadas en los labios, las mejillas, las regiones periungueal e hipotenar de las manos, y onicosquizia en algunas uñas. Las biopsias de piel del labio, piel periungueal e hipotenar mostraron hiperqueratosis, hipergranulosis, células disqueratósicas en la unión dermoepidérmica, infiltrado en banda subepidérmica, tapones cárneos y atrofia, lo cual era compatible con síndrome de sobreposición liquen rojo/lupus eritematoso. Autoanticuerpos antinucleares 1/1280 con patrón nucleolar, C3, C4 y el resto de paraclínicos normales. Se inició manejo con cloroquina 250mg/día y prednisolona 10mg/día, con lo cual hubo resolución completa de las lesiones a los dos meses de seguimiento. Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino con síndrome de sobreposición de liquen plano/lupus eritematoso que respondió al uso de cloroquina y prednisolona. Se trata de una patología poco frecuente y de la cual hay sólo 50 casos reportados en la literatura médica.

Dermatitis de contacto alérgica en Medellín: Junio de 2000 a Agosto de 2005

Sara González, Rodrigo Núñez, Isabel Hurtado.

Universidad Pontificia Bolivariana

Se realizó un estudio retrospectivo y prospectivo en la Clínica Universitaria Bolivariana de Medellín y en Urgencias Pediátricas del Sur, entre junio de 2000 y agosto de 2005, con el fin evaluar la frecuencia de sensibilización a los diferentes alergenos con el estándar europeo de pruebas de parche. En total se evaluaron 605 pacientes; 479 mujeres y 126 hombres. Los cinco alergenos positivos más comunes en orden de frecuencia fueron el sulfato de

níquel (36.8%), el cloruro de cobalto (19.1%), el bálsamo del Perú (12.3%), la mezcla de fragancias (9.6%) y el paraterbutilfenol paraterciario (9.4%).

Los datos encontrados no difieren a los reportados en la literatura revisada. Este estudio se considera pionero, ya que hasta la fecha no hay reportes de sensibilizaciones a los diferentes alergenos en esta ciudad.

Enfermedad de Bowen perianal

Oscar Jairo Valencia.

Universidad de Antioquia.

La enfermedad de Bowen perianal es una enfermedad rara de curso crónico, poco progresiva, con un riesgo bajo pero real de desarrollar cáncer escamoso invasor. Afecta predominantemente a mujeres mayores de 50 años. Con mucha frecuencia se asocia con infección por papiloma virus en región anal y genital. El tratamiento actualmente aceptado es la resección local amplia (RLA) con o sin injerto de piel. La terapia fotodinámica con fotosensibilizadores es un tratamiento efectivo y de primera línea luego de la cirugía. A continuación se anotan los resúmenes de dos casos atendidos durante los años 2007-2008.

Caso 1. 75 años de edad, sexo femenino. Consulta por varios años de evolución de lesiones perianales, pruriginosas, que habían aumentado en tamaño y número. Sin tratamiento. Al examen se observaban múltiples placas pigmentadas perianales, algunas con pequeñas ulceraciones. Se tomó biopsia que es informada como enfermedad de Bowen. La paciente es remitida para tratamiento quirúrgico luego de explicársele las diferentes opciones terapéuticas. Se destaca en este caso la presentación de la enfermedad con múltiples lesiones pigmentadas.

Caso 2. 70 años, sexo femenino. Consulta por lesión dolorosa perianal de seis años de evolución, manejada con esteroides tópicos y antimicóticos sin mejoría. Al examen físico se observaba una lesión perianal localizada además en el pliegue interglúteo, consistente en placa eritematosa, bien delimitada, con áreas fisuradas y papilomatosas acompañadas de ardor y prurito. La biopsia informó enfermedad de Bowen. Se realizaron tres terapias fotodinámicas con mejoría clínica de las lesiones.

Carcinoma mucinoso ecrino de piel. Neoplasia poco frecuente

Alicia Caiza, Mario Dueñas, Edgar Herrera, Libardo Vallejo.
Clínica de Cirugía Plástica-Dermatología-Láser. Pasto, Nariño.

Se reporta el caso de un paciente de 58 años sin antecedentes oncológicos y en buen estado general, con lesión nodular, infiltrada, de 4 cm x 3 cm, asintomática, de tres años de evolución, localizada en la región malar derecha.

Se descartó un cáncer primario de cualquier otro órgano mediante investigación clínica, gastroscopia, ecografía abdominal y de glándulas salivales, rectosigmoidoscopia, TAC torácico y abdominal, antígeno prostático y radiografía de tórax. Se realiza escisión quirúrgica amplia con colgajo en Y donde se realiza estudio histopatológico.

Se realizó fijación del espécimen en formol al 10%, correspondiente a un nódulo lobulado brillante. En el estudio histopatológico se encontró una neoplasia epitelial maligna comprometiendo la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo. Se observaron nidos de células epiteliales pequeñas y uniformes, reunidas en glándulas o islas, con un patrón microglándular sólido o cribiforme sobre un estroma mucinoso abundante y separados por delicados septos fibromusculares. Las células epiteliales tenían núcleo de cromatina uniforme redondeado con tamaño variado y algunas figuras mitóticas. No se encontraron elementos *in situ*. Inmunohistoquímicamente las células de esta lesión fueron negativas para citoqueratina 7 y 20, para la proteína S-100 y para vimentina.

Esporotricosis linfocutánea: relato de caso

Lucía Margarita Montes, Raquel Murad Bichara, Jovhana Tamayo Borja, Debora Soares.

Instituto de dermatología prof. R. D. Azulay – Santa Casa da misericordia do Rio de Janeiro, Brasil.

Paciente masculino, 60 años, natural y procedente de Rio de Janeiro, Brasil. Refiere que hace aproximadamente 40 días, notó surgimiento de una lesión úlcero-costrosa en el tercio distal de la pierna derecha. El cuadro evolucionó en cinco días con presencia de lesiones semejantes que siguen un trayecto ascendente, en la cara interna del miembro inferior derecho.

El examen dermatológico reveló múltiples lesiones ulceradas circulares, que median aproximadamente 1 cm de diámetro, bien delimitadas, con hiperpigmentación alrededor, siguiendo un trayecto linear ascendente en la cara interna del miembro inferior derecho. Linfoadenomegalia inguinal derecha. Las hipótesis diagnósticas fueron esporotricosis linfocutánea y leishmaniosis tegumentar. Exámenes de laboratorio, citoquímico de orina y radiografía del miembro inferior sin alteraciones. Cultivo del material: conidios ovales, dispuestos en forma de margarita en la extremidad del conidióforo. Examen histopatológico: células epiteloides y gigantes tipo Langhans, infiltrado linfoplasmocitario. Diagnóstico: Esporotricosis linfocutánea.

Histiocitoma fibroso cutáneo (dermatofibroma) en empalizada facial

Luis Fernando Palma, Edwin Abraham Medina.

Universidad Nacional de Colombia

Se presenta el caso de un hombre de mediana edad

con una pápula nasal, de lento crecimiento, la cual fue diagnosticada clínicamente como neuroma, resecada y enviada para estudio histopatológico. En el laboratorio se recibió una elipse de piel con una lesión redondeada, bien delimitada, firme, blanquecina al corte, que midió 0,5 cms de diámetro. El estudio histopatológico con tinción de rutina (hematoxilina y eosina) mostró un tumor dérmico benigno de crecimiento expansivo con borde delimitados, compuesto por células ahusadas dispuestas en fascículos ordenados con formación de empalizadas nucleares, sin atipia ni mitosis, las cuales estaban dispuestas sobre un estroma denso de aspecto fibroso. Se realizó coloración con tricrómico de Masson que resaltó el componente colágeno de la lesión. La inmunotinción con S100 fue negativa y fue positiva con vimentina. El diagnóstico final fue histiocitoma fibroso cutáneo (dermatofibroma) en empalizada facial. Se presenta este caso dada su rara ocurrencia y para ampliar el conocimiento de diagnósticos diferenciales de las lesiones papulonodulares faciales.

Penfigo familiar benigno

Liliana Lancheros, Hector Castellanos, Carlos Ojeda.
Universidad Nacional De Colombia – Hospital De La Samaritana

Paciente de 66 años, con cuadro clínico desde los trece años de edad consistente en placas pruriginosas que iniciaron en el cuello y posteriormente se generalizaron. Los episodios resuelven y recurren. Como antecedente relevante, refiere lesiones similares en cuatro hermanos y enlameadre. Alexamenfísico se observaron placas pequeñas eritematosas, descamativas, anulares, excoriadas, algunas con vesículas en el borde. Las lesiones eran generalizadas y comprometían tanto las zonas de flexión como las de extensión. Vesículas escasas aisladas en el cuello, flácidas y confluentes. Se realizó una impresión diagnóstica de dermatitis herpetiforme vs pénfigo benigno familiar. La biopsia de las lesiones vesiculares reportó acantolisis suprabasal y estudio de inmunofluorescencia negativo, compatible con el diagnóstico de penfigo benigno familiar. En el siguiente control, el patrón de las lesiones cambió a placas grandes, eritematosas, erosionadas y fisuradas, costrosas, húmedas, de mal olor, distribuidas en las axilas, los pliegues inguinales y la nuca, con gran impacto estético y social para el paciente. Dicho cuadro clínico típico, apoyó el diagnóstico histopatológico establecido. El paciente respondió satisfactoriamente al manejo con corticoide tópico, tetraciclina oral y acetato de aluminio. El pénfigo benigno familiar o enfermedad de Haley Haley es un trastorno genético en el cual se sugiere un déficit de la bomba de calcio ATP2c1, lo cual conlleva a pérdida de la adhesión de los queratinocitos. Las manifestaciones suelen presentarse hacia la tercera o cuarta década de vida. El diagnóstico usualmente se realiza en forma tardía debido a las remisiones espontáneas, la similitud

con otros cuadros clínicos y la respuesta a medicamentos triconjugados. El presente es un caso demostrativo con una presentación atípica inicial. Es importante conocer las características de esta enfermedad porque siendo una patología benigna, puede afectar en gran medida la calidad de vida del paciente.

Tratamiento ablativo con láser Erbium/Yag de angiofibromas en la cara de un paciente con esclerosis tuberosa.

Juan Esteban Arroyave.
Medellín

Se presenta el tratamiento exitoso de múltiples angiofibromas paranasales y en el mentón en un paciente con esclerosis tuberosa. El paciente presentaba innumerable cantidad de tumores de gran tamaño y las lesiones comprometían la mayor parte de la cara, causando desfiguración en el paciente. La enfermedad lo llevó al aislamiento social y al desarrollo de depresión reactiva grave. Es destacable el resultado del tratamiento con láser Erbium, resultado logrado en una única sesión, bajo anestesia general y que causó mínimos efectos secundarios. El tratamiento fue muy bien tolerado, seguido de una recuperación bastante rápida. El resultado estético fue excelente y logró mejoría del estado de ánimo del paciente, lo cual le permitió adaptarse nuevamente a la vida social y familiar.

Espiradenoma ecrino de localización inusual. Reporte de un caso

Nelly Johanna Puentes, Joel Fawiany Arévalo, Julio Alexander Díaz, Julio Cesar Mantilla, Armando José Vásquez.
Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia.

Mujer de 25 años quien consulta por aparición de lesión oval, eritematosa, blanda y dolorosa de 0.5 cm en el antebrazo izquierdo. En la valoración por dermatología se consideró que la lesión era compatible con un dermatofibroma, por lo cual se realizó una biopsia incisional de la piel del antebrazo izquierdo. El estudio histopatológico evidenció una lesión tumoral benigna derivada de las glándulas ecrinas que correspondió a un espiradenoma ecrino. Actualmente la paciente continúa en manejo por dermatología, sin presentar aparición de nuevas lesiones. A pesar de ser una neoplasia poco frecuente, es necesario tenerla en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de las lesiones en piel nodulares. En la mayoría de los casos estas lesiones son únicas, dolorosas y se presentan con mayor frecuencia en adultos jóvenes. El manejo quirúrgico es curativo. Además, a largo plazo, la probabilidad de malignización de estas lesiones aumenta, transformándose en espiradenocarcinomas lo cual empeora el pronóstico, ya que adquiere la capacidad de invadir tejidos y generar múltiples metástasis.

Manifestaciones cutáneas de una hiperinfestación fatal por *Strongyloides stercoralis*.

Julio Cesar Mantilla Hernández, Armando José Vásquez Lobo, Diana Katherine Sandoval Martínez, Laura Rosario Cárdenas Matrascusa y Julio Alexander Díaz Pérez.

Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia

Hombre de 32 años, quien consulta por diarrea y distensión abdominal de seis meses de evolución. Posteriormente acompañado de hiporexia, pérdida marcada de peso (Aproximadamente 20 k) y tos productiva mucoide verdosa y hemoptoica. Ingresa al Hospital Universitario de Santander en malas condiciones generales con TA 100/60 FC 115x' FR 26x', palidez mucocutánea marcada, estertores pulmonares de predominio bibasal, tirajes intercostales, distensión abdominal con onda ascitica (+), múltiples petequias en abdomen y edema G II de miembros inferiores con fóvea blanda. Se inicia reanimación hemodinámica. Sin embargo, el paciente continuó con deterioro persistente y finalmente fallece.

ESTUDIO DE AUTOPSIA. A nivel cutáneo se identificó erupción eritematosa serpentínosa, urticarial y purpúrica con múltiples petequias, en la piel del abdomen y los glúteos, que al examen microscópico correspondió a capilares dilatados con discreta extravasación de eritrocitos y presencia de linfocitos perivasculares distribuidos a manera de manguitos. En el intestino delgado se reconoció a nivel macroscópico engrosamiento de la pared, con atrofia de la mucosa y úlceras en sacabocado distribuidas difusamente, identificando histológicamente grave reacción granulomatosa con abundantes eosinófilos, células gigantes multinucleadas y larvas rabditiformes compatibles con *Strongyloides stercoralis*.

CONCLUSIÓN. La hiperinfestación por *Strongyloides stercoralis* puede producir manifestaciones cutáneas múltiples las cuales incluyen prurito, urticaria generalizada y erupción serpiginosa migratoria en los glúteos, la región inguinal y el dorso, con características particulares las cuales pueden indicar la presencia de esta enfermedad.

Gangrena de Fournier. Presentación de dos casos fatales.

Julio Cesar Mantilla Hernández, Julio Alexander Díaz Pérez, Armando José Vásquez Lobo.

Departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia

CASO 1. Hombre de 46 años, con una masa en la región peneana inicialmente de tipo nodular, dura, pequeña que aumenta de tamaño y se ulcerá con aparición de secreción purulenta fétida de 15 días de evolución, acompañada de dificultad para la micción, dolor en el hipocondrio derecho, náuseas, vómito, hiporexia, fiebre e ictericia generalizada. Se observó desfacelación del pene en su

totalidad, con secreción purulenta fétida, con ganglios inguinales aumentados de tamaño, de consistencia pétreas y edema escrotal bilateral. La lesión cutánea aumentó de tamaño progresivamente, posteriormente el paciente desarrolló shock séptico y falleció. En el examen de autopsia se evidenció histológicamente extensa necrosis de la piel y tejido celular subcutáneo, con trombosis de los vasos sanguíneos venosos y grandes colonias bacterianas de coco bacilos.

CASO 2. Hombre de 51 años, obeso, con diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento irregular, quien consultó por la aparición de nódulos rojizos en perineo que progresan hasta ulceración y esfacelación en pocas horas. Se realizó diagnóstico de fascitis necrotizante y se inició tratamiento antibiótico. El paciente no respondió al tratamiento y fallece. En la autopsia se encontró extensa necrosis cutánea perineal, acompañada de alteraciones sistémicas compatibles con shock séptico.

CONCLUSIONES. La gangrena de Fournier es una enfermedad infecciosa rápidamente progresiva que produce destrucción cutánea extensa con alteraciones sistémicas múltiples desencadenadas por la liberación de mediadores inflamatorios.

Pioderma gangrenoso manejado con infliximab.

Patricia Escobar

Colsanitas (Banco de la Republica)

Paciente de 44 de años de edad procedente de Valledupar, con cuadro clínico de cuatro años de evolución de úlceras en los miembros inferiores, la cara y la espalda que fueron diagnosticadas como pioderma gangrenoso. El paciente recibió múltiples tratamientos entre ellos corticoides sistémicos, ciplosporina oral, tacrolimus tópico. Las úlceras que presentó en los miembros inferiores tenían signos de isquemia y frialdad, los cultivos fueron positivos para *Pseudomonas*. Se manejó con antibiótico. Cirugía vascular decidió realizar amputación de los miembros inferiores, por falta de respuesta del paciente y rápido progreso de la enfermedad. Se inició tratamiento con infliximab 5 mg x kg para úlceras de la cara y la espalda, con excelente respuesta clínica. Actualmente se encuentra en tratamiento desde hace año y medio.

Xantogranuloma necrobiótico: reporte de un caso

John Fabio Zúñiga, Adriana Motta, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad histiocítica poco frecuente de etiología desconocida, que se caracteriza por lesiones cutáneas y oftalmológicas. Fue reconocido por primera vez como una entidad independiente por Kossard y Winkelmann en 1980. Se asocia frecuentemente con gammopathías monoclonales, aumento de la eritrosedimentación, crioglobulinemia,

anemia y leucopenia. Es una enfermedad de adultos cuya edad de inicio en promedio es la sexta década. El trastorno consiste en una histiocitoxantomatosis que afecta la dermis y el tejido celular subcutáneo de la cara, el tronco y las extremidades. Las lesiones cutáneas se caracterizan por la presencia de pápulas y nódulos que crecen lentamente hasta formar placas induradas de color rojo-naranja, amarillento o violáceo comprometiendo principalmente la región orbitaria y periorbitaria en un 85% de los casos. Las complicaciones oftalmológicas afectan aproximadamente el 50 % de los pacientes. La importancia de esta enfermedad es su asociación hasta en un 80% con paraproteinemia monoclonal (IgG), por lo que el 10% de estos pacientes desarrollarán mieloma múltiple. El diagnóstico definitivo es histopatológico. Se caracteriza por un proceso granulomatoso con múltiples histiocitos (CD68 +), gran infiltrado inflamatorio y áreas de necrobiosis colágena. El tratamiento de esta enfermedad no está del todo establecido pero suele responder a corticoterapia oral asociada o no a dosis bajas de quimioterapia.

Se reporta el caso de un paciente de 55 años de edad con cuadro de siete años de evolución consistente en aparición de masas a nivel palpebral bilateral de crecimiento progresivo con disminución de la agudeza visual e hiperemia conjuntival. Se confirmó el diagnóstico con los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos descritos.

Verruga subungueal llevando a intensa distrofia ungueal: un desafío terapéutico.

Lucía Margarita Montes, Renata Filogônio, Jovhana Tamayo Borja, Robertha Nakamura.

Instituto de Dermatología Prof. R. D. Azulay – Santa Casa da Misericórdia do Rio De Janeiro, Brasil.

Se reporta el caso de un paciente blanco, 21 años, estudiante en Río de Janeiro Brasil. Refería surgimiento de lesiones verrucosas periungueales en el tercer dedo de la mano derecha, con evolución de un año. Fue sometido a tratamientos tópicos con ácido salicílico, ácido láctico y 5-fluorouracil, sin respuesta, evolucionando con lesiones semejantes en todos los dedos de las manos e importante distrofia ungueal. Al examen dermatológico se observó pápulas queratósicas con presencia de puntos hemorrágicos, invasión subungueal lateral y distrofia ungueal intensa en todos los dedos. Fueron solicitados exámenes de laboratorio, incluyendo perfil inmunológico (test de inmunidad celular, niveles de inmunoglobulinas y linfocitos), serología para HIV y niveles de zinc sérico, los cuales estaban normales. Se trató con imiquimod 5%, aplicado tres veces por semana en las lesiones, durante cuatro meses, asociado a sulfato de zinc oral 600 mg por día durante tres meses e inmunoterapia con VEST

(estimulante inespecífico, compuesto por *Corynebacterium parvum* 80%, candidina, tricofitina, *S. aureus*, estreptococos. Aplicación subcutánea semanal durante un año, presentando remisión completa del cuadro.

Tumor glómico subungueal: abordaje clínico quirúrgico y complicaciones.

Lucia Margarita Montes, Renata Filogônio, Jovhana Tamayo Borja, Robertha C. Nakamura.

Instituto de Dermatología Prof. R. D. Azulay – Santa Casa da Misericórdia do Rio De Janeiro, Brasil.

Se reporta el caso de una paciente, 22 años, procedente de Rio de Janeiro, Brasil. Refiere episodios súbitos de dolor subungueal, en el primer dedo de la mano izquierda, con irradiación para la región proximal del mismo y enrojecimiento circunscrito bajo la placa ungueal concomitante al cuadro clínico. Al examen dermatológico, se encontró pequeña mácula eritematosa en la región de la lúnula y estría longitudinal subyacente, además dolor a la compresión de la placa ungueal y a la inmersión del dedo en agua helada. La paciente fue sometida a procedimiento quirúrgico. Se realizó resección de la piel del borde proximal de 0.5 cm de longitud, la matriz es expuesta encontrando lesión redonda y eritematosa, se realizó resección de la misma con Punch de 3 mm, fue realizado curetaje de la región cortical de la falange y cauterización del lecho tumoral con bisturí eléctrico.

Lesiones arciformes palpables migratorias o lupus tumidus

Sara María Lozada, Lucy García, Liliana Muñoz.
Universidad del Valle.

Paciente de 56 años, sexo masculino con historia de 30 años de evolución consistente en aparición recurrente de lesiones eritematosas, infiltradas, arciformes, en el tórax anterior, que sanan sin cicatriz. A la histopatología se observó un gran infiltrado linfocítico dérmico superficial y profundo, con compromiso perianexial; la tinción para mucina resultó fuertemente positiva, el análisis de inmunohistoquímica demostró un infiltrado compuesto de células CD4+ y CD8+. Con estos hallazgos se hace el diagnóstico de lupus tumidus. Los infiltrados linfocitarios dérmicos se presentan como un gran reto diagnóstico debido a las tenues diferencias entre las múltiples patologías que comparten este hallazgo histopatológico, y aun más, cuando se plantea que algunas podrían tratarse de la misma patología.

Tricoblastomas en nevus sebáceos de Jadasson: reporte de dos casos.

Angela Seidel, Oscar Ruiz.
Hospital Departamental Juan de Dios Armenia.

Una mujer de 28 años y otra de 35 años consultaron

por un cuadro de varios meses (24 y 7 meses respectivamente), de crecimiento de una lesión nodular sobre una placa alopecia y verrugosa presente desde el nacimiento, en el cuero cabelludo. Las lesiones no eran dolorosas ni sensibles, nunca habían sangrado. La molestia era de carácter estético, pues la lesión había crecido a un tamaño difícil de ocultar con el cabello.

Al examen físico se encontró una placa amarillenta y rojiza de 3 cm x 1 cm y 2 cm x 1.5 cm respectivamente, con superficie aterciopelada, sobre la cual se levantaba un nódulo sesil liso, brillante, de color rojo y grisáceo aperlado en el tope, con telangiectasias de aproximadamente 1.2 cm de diámetro. Con diagnóstico de un nevus sebáceo de Jadasson con tumoración asociada a aclarar (siringocistadenoma papilífero, carcinoma basocelular, tricoblastoma), se practicó una extirpación del nódulo con extirpación parcial del nevus.

Quiste triquilemal proliferante

Angela Seidel, Oscar Ruiz.

Hospital Departamental Juan de Dios Armenia.

El quiste triquilemal proliferante es una tumoración de origen folicular, poco frecuente, que ocurre generalmente en piel cabelluda de mujeres mayores. Se ilustra una lesión típica en una paciente con un quiste triquilemal simple adyacente al tumor.

Acanthosis nigricans paraneoplásica con paquidermatoglifia

Angela Seidel.

Hospital Departamental Juan de Dios Armenia.

La acanthosis nigricans es un marcador cutáneo principalmente asociado a resistencia a la insulina y a obesidad. De forma mucho menos frecuente se asocia a síndromes genéticos o a malignidad. Se reporta un caso clásico, asociado a un adenocarcinoma de estómago, que también produjo diabetes mellitus como fenómeno paraneoplásico. Se revisan los mecanismos fisiopatogénicos resaltando la ocurrencia de paquidermatoglifia en esta paciente.

Síndrome de Netherton. Reporte de tres casos

Helberth José Cuchía, Andrea del Pilar Salamanca, Elkin Peñaranda.

Universidad Nacional de Colombia

Dos hermanas de 42 y 46 años, consultan por presencia de eritema y descamación generalizada desde la infancia, cuadro recurrente con periodos de mejoría y de exacerbación para lo cual reciben tratamiento intermitente con esteroides tópicos, refieren además un cabello de muy lento crecimiento. Hijas de padres no consanguíneos y manifiestan otro hermano con cuadro similar. Son pacientes de talla baja que en la piel y de forma generalizada presentan múltiples placas eritematosdescamativas

de configuración policíclica y serpiginosa, en la periferia de las placas se aprecia un doble borde descamativo. El cuero cabelludo revela una leve descamación con presencia de un pelo escaso, frágil y quebradizo, así como madarosis en el tercio lateral de las cejas. Los exámenes paraclínicos informaron eosinofilia y inmunoglobulina E elevada. El estudio al microscopio de luz de los pelos de las cejas reveló alteraciones en algunos tallos pilosos consistentes en fracturas transversales con hallazgos compatibles de tricorrexis invaginata.

El tercer paciente es un hombre de 45 años, quien es hospitalizado para estudio y manejo por el servicio de medicina interna con diagnóstico de síndrome nefrótico. Se consultó por eritema y descamación generalizada. Al interrogarlo refiere la presencia de la dermatosis desde el nacimiento y sin mejoría. Dos de nueve hermanos con sintomatología similar, padres no consanguíneos. El examen físico evidenció las mismas lesiones cutáneas de las anteriores dos pacientes además de unas placas liquenificadas y excoriadas en los pliegues antecubitales y poplíticos. La analítica sanguínea reveló nuevamente inmunoglobulina E elevada. El estudio histopatológico se interpretó como una dermatitis espongiosa y psoriasisiforme inespecífica y la microscopía de luz de algunos pelos, nuevamente reveló tricorrexis invaginata.

Con los hallazgos clínicos de lesiones en piel compatibles con una ictiosis linear circunfleja, diátesis atópica y alteraciones en el pelo dado por tricorrexis invaginata, se hizo un diagnóstico de síndrome de Netherton en los tres pacientes y se inició manejo con emolientes y antihistamínicos, a lo cual se agregó en las mujeres isotretinoína 20 mg vía oral 3 veces por semana, con mejoría de las lesiones cutáneas después de 4 meses de tratamiento.

Enfermedad de Hansen

Carolina Giraldo Sierra.

Universidad de Antioquia

Paciente masculino, 78 años de edad, natural y procedente del corregimiento La Sierra de Puerto Nare (Antioquia). Cuadro clínico de 20 días de evolución, de brote eritematoso y pruriginoso, generalizado, sin síntomas constitucionales asociados, para lo que recibe tratamiento con esteroides y antihistamínicos sin mejoría. Al examen físico presentaba placas eritematosas, infiltradas, confluentes, de diferentes diámetros, algunas de ellas con centro deprimido, ubicadas en el tórax y las extremidades. Además, madarosis e infiltración de los lóbulos de las orejas.

Se realizó estudio histopatológico que fué compatible con enfermedad de Hansen tipo dimorfa lepromatosa. Adicionalmente el paciente presentaba un índice bacilar de 2.0. Se inició tratamiento con dosis mensual supervisada

de Rifampicina / Clofazimina / Dapsona y la diaria autoadministrada de Dapsona / Clofazimina, sufriendo una reacción leprótica tipo I, en tratamiento con ácido acetilsalicílico.

Presentación atípica de la amiloidosis nodular

Christian Burbano, Adriana Motta, Ana María Bravo, Mariam Rolón

Universidad El Bosque, Hospital Simón Bolívar.

Paciente de 57 años, que desde hace un año presentó pápulas eucrómicas asintomáticas confluentes que formaron placa de 1 cm de diámetro localizada en la concha auricular derecha. Con la sospecha clínica de verrugas planas se realizó biopsia de piel que reportó amiloidosis nodular. Se le realizaron exámenes que descartaron compromiso sistémico. Antecedentes de gastritis y arritmia cardiaca en tratamiento.

Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de amiloidosis primaria nodular en concha auricular derecha sin compromiso sistémico. Hasta la fecha solo existen ocho casos reportados en la literatura médica.

Un nuevo caso de pilomatricoma gigante y otras características fenotípicas asociadas

Andrea del Pilar Salamanca, Gabriel Varela, Álvaro Acosta de Hart.

Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Nacional de Colombia

Un hombre de 28 años, se presenta al servicio de dermatología, por un cuadro de seis meses de un tumor eritematoso y violáceo de 11 cm x 10 cm x 4.5 cm, con un pedículo ancho, que compromete el tercio distal del brazo, codo y tercio proximal del antebrazo derecho. Es moderadamente doloroso y presenta un rápido crecimiento. Aparentemente no se adhiere a planos profundos ni a estructuras óseas, presenta unas áreas de consistencia pétreas y otras fibrosas y su superficie muestra una ulceración en el centro con drenaje de material blanco amarillento. Llamaba la atención que este paciente presentaba obesidad central, acantosis nigricans, polidactilia en su mano izquierda y en los pies, microfalusomía, entre otros. Refería un posible antecedente de dislipidemia y además desde los diez años tenía pérdida progresiva de la visión, casi total actualmente.

Los hallazgos clínicos de su motivo de consulta apuntaban principalmente hacia una etiología maligna, sin embargo una biopsia inicial reportó pilomatricoma. Se recomendó la escisión completa y con ella se reconfirmó el diagnóstico inicial. Se reporta este caso debido a que representa una forma inusual de pilomatricoma y además se presenta, quizás incidentalmente, en el contexto de una serie de anomalías que podrían ser compatibles con enfermedades genéticas antes no relacionadas.

Carcinoma basocelular de células claras

Sandra Beltrán, Carlos Zamora, Julio Díaz Pérez.

Grupo de investigación en Patología Estructural, Funcional y Clínica de la Universidad Industrial de Santander.

Se reporta el caso de una mujer de 85 años quien consultó por presentar lesión nodular, pardoviolarácea, de 7 mm x 5 mm de diámetro, sobrelevada, focalmente ulcerada, de bordes irregulares, de dos años de evolución, sobre el hélix de la oreja derecha. Hallazgos patológicos: Se observó piel volar constituida por epidermis y dermis; en esta última, se reconoció la presencia de múltiples nódulos sólidos irregulares constituidos por células basaloïdes de núcleo hipercromático denso y citoplasma abundante claro, las cuales se disponían conformando una empalizada en la periferia de la lesión. Alrededor de los nidos tumorales se observó un estroma retraído y profusamente fibrótico. El carcinoma basocelular de células claras es una variante extremadamente infrecuente de carcinoma basocelular, en la búsqueda de la literatura realizada no se encontró ningún caso descrito en Colombia. Esta lesión está constituida por células tumorales que sufren cambio a célula clara debido a la acumulación de vacuolas intracitoplasmáticas, este cambio se presume es debido a la degeneración de las células tumorales.

Análisis de la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica entre 1999 y 2007

Ana Francisca Ramírez, Luis Fernando Cárdenas, Jorge Hernán Ramírez.

Universidad del Valle.

OBJETIVO: Evaluar los artículos publicados en la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica entre 1999 y 2007.

MATERIALES Y MÉTODOS: En este estudio descriptivo se identificaron y revisaron las revistas publicadas por la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica entre 1999 y 2007 con la finalidad de evaluar la calidad metodológica de los artículos publicados.

RESULTADOS: entre 1999 y 2002 se publicaron tres revistas por año; entre 2003 y 2007 se publicaron cuatro revistas por año. Se identificaron 32 revistas, en las cuales se publicaron 100 artículos de revisión y educación médica continua, 34 artículos de investigación (1 ensayo clínico controlado), 1 artículo de reflexión y 231 casos clínicos. Se realizó un análisis de la contribución por escuelas de dermatología.

DISCUSIÓN: En el análisis efectuado se encontraron como fortalezas la periodicidad de la publicación, la posibilidad de representación y participación de las escuelas de dermatología del país en la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica; como debilidades resaltan los pocos artículos de investigación

publicados y que no esté indizada en Publindex de Ciencias.

CONCLUSIONES: Se encontró una baja frecuencia de publicaciones de alto nivel epidemiológico en el área de investigación clínica. Se presentan algunas recomendaciones para mejorar la calidad científica de la revista y aumentar su impacto.

Linfoma cutáneo de células T

Paola Andrea Londoño, María Isabel Moreno, Luis Hernando Moreno.

Universidad del Valle

Paciente masculino de 58 años, procedente de la costa nariñense, con historia de seis meses de evolución de descamación pruriginosa en el tórax y los miembros superiores que se generaliza hasta la eritrodermia, simultáneamente aparición de placas hipopigmentadas en las extremidades. En un hospital local realizan una primera biopsia que muestra infiltrado linfocitario con marcado epidermotropismo y áreas epidérmicas con acúmulos de linfocitos atípicos, interpretados como microabscesos de Pautrier. El diagnóstico fue linfoma de células T. Una semana después toman una segunda biopsia que reporta epitelio acantótico con elongación de las crestas interpapilares, hiperqueratosis compacta y parakeratosis. En la dermis se observó infiltrado linfocítico alrededor del plexo superficial con disposición liquenoide a lo largo de la interfase dermoepidérmica, congestión vascular y extravasación de glóbulos rojos, exocitosis de linfocitos al epitelio sin que sea evidente la presencia de atipia citológica. Se concluye como diagnóstico dermatitis psoriasiforme a) psoriasis eritrodérmica. Debido a la diferencia entre las dos histopatologías, se decide realizar inmunohistoquímica de la segunda biopsia, que reporta: expresión de CD3, CD4, CD8, CD5, CD2, discreta disminución de CD7, sin sobreexpresión de CD1A, sugestiva de dermatitis psoriasiforme eritrodérmica.

Debido al cuadro clínico del paciente y a la correlación con resultado de patología de la primera biopsia, se decidió realizar nueva inmunohistoquímica, esta vez al bloque de patología de la primera biopsia tomada, que reportó: infiltrado linfocitario que expresa CD3, disminución en la expresión de CD5, CD7, CD2, CD62, con subpopulaciones de CD4 y CD8, con predominio de las primeras. No se observa aumento de células de Langerhans con el CD1a, estos hallazgos favorecen el diagnóstico de micosis fungoide.

Coinfección lepra tuberculosis

Esperanza Meléndez, Jairo Fuentes, Garip Chadid, Gersai Rodríguez, Jesús Pérez, Ramiro Quintero, José Celano.
Hospital de Barranquilla.

Se presenta una serie de casos de seis pacientes, quienes

presentaron inicialmente diagnóstico de enfermedad de Hansen entre el 2003 al 2007 y posteriormente, en diferentes etapas del tratamiento de lepra presentaron tuberculosis pulmonar.

El grupo estaba comprendido por cuatro varones y dos mujeres, con edades desde los 28 años hasta 50 años. La forma clínica de la enfermedad de Hansen se distribuyó de la siguiente manera: dos casos de lepra lepromatosa, uno de ellos lepra histioide, 3 casos de lepra dimorfa lepromatosa y un dimorfo dimorfo. Todos estos diagnósticos fueron realizados por clínica, bacteriología e histopatología. El índice bacilar de inicio estuvo comprendido entre 0,6, 0,8, 2,8 y 3,0- ; no se conoció ningún foco de contagio en estos pacientes ni para lepra ni para tuberculosis. Las lesiones de Hansen se manifestaron como nódulos, placas y máculas todos múltiples y simétricos. El diagnóstico de tuberculosis fue realizado desde cuatro meses después de haber iniciado la quimioterapia para la enfermedad de Hansen hasta dos años después del diagnóstico. La tuberculosis se presentó durante el tratamiento de la enfermedad de Hansen. Tres pacientes presentaron eritema nodoso leproso y dos pacientes hicieron además del eritema nodoso una reacción tipo 1. La tuberculosis pulmonar se asoció a estado reaccional en tres pacientes, uno de ellos acompañó la reacción tipo 1 y el segundo y tercero durante su fase de eritema nodoso. Estos pacientes estaban recibiendo esteroides el primero, a una dosis de 40 mg diarios y el segundo y tercero talidomida. Ningún paciente había tenido diagnóstico previo de tuberculosis y en tres pacientes había cicatriz de BCG. A todos los pacientes se les solicitó ELISA VIH reportando negativo en todos, dos pacientes presentaron como dato adicional anemia ferropénica y uno de ellos presenta severo estado de desnutrición. Todos recibieron conjuntamente tratamiento para Hansen y para Tuberculosis, se suprimió la rifampicina en el esquema para Hansen.

Terapia biológica en psoriasis. Experiencia terapéutica con infliximab en Colombia. Serie de casos

Cesar González, Luís Castro, Ángela Londoño, Margarita Vargas.

El objetivo principal del estudio es presentar la experiencia clínica y terapéutica del uso de Infliximab en enfermos con psoriasis en pacientes atendidos en servicios de Dermatología de la ciudad de Bogotá y Medellín. El diseño del estudio es descriptivo tipo serie de casos. Se incluyeron 10 pacientes con diagnóstico de Psoriasis. La distribución para hombres fue del 80% frente al 20% de las mujeres. La edad de los pacientes estuvo entre los 23 y los 71 años con una media de 54,4. El promedio de evolución de la enfermedad fue de 19,9 años. Todos los pacientes habían utilizado metotrexate y fototerapia

antes del inicio de la terapia biológica. Tres pacientes habían recibido retinoides sistémicos y tres ciclosporina. La cuantificación del PASI se encontró entre 11.8 y 45.6 con una media de 23.2 que clasifica la enfermedad como moderada a severa. Los pacientes recibieron Infliximab por vía IV a dosis de 5 mg/kg dosis en esquema de 0-2-6 y cada ocho semanas. Una paciente requirió ajustar la dosis cada seis semanas dado la recurrencia de las lesiones al aumentar el periodo de administración. Se realizaron fotografías antes del inicio del tratamiento y durante la administración del mismo a intervalos variables. Los datos fueron almacenados en el programa estadístico SPSS versión 11.5 para Windows para el análisis de la información. La mejoría del PASI 75 después de 12-16 semanas de tratamiento con infliximab fue alcanzada en el 100% de los pacientes. Se presentó una reacción de tipo LES-like en uno de los pacientes que requirió la suspensión del medicamento. Es necesario divulgar y continuar con este tipo de estudios donde se incluyan mayor número de pacientes, con el fin de extraer conclusiones y compartir experiencia con otros grupos de investigación respecto al comportamiento de estos medicamentos en nuestro medio.

Nódulo de villar. Presentación de un caso

Angela Seidel, Oscar Augusto Ruiz.

Hospital Departamental San Juan De Dios - Armenia

La endometriosis es la presencia de endometrio por fuera de la cavidad uterina, siendo el sitio más frecuente la cavidad pélvica. Afecta al 8%-15% de las mujeres en edad fértil y produce complicaciones ginecológicas importantes. La localización en la piel ocurre en el 1% de los casos, la mayoría de los cuales ocurre sobre cicatrices quirúrgicas abdominales o perineales. Son mucho más raros los casos de endometriosis cutánea primaria, por lo cual se presenta este reporte de caso.

Uso de imiquimod para tratamiento de carcinomas basocelulares (CBC) en la cara en pacientes no operables, seguimiento a cuatro años.

Andrés Luque.

Cirujano dermatólogo- Práctica privada.

Se presentan dos casos de pacientes que se negaron a dar su consentimiento para cirugía. La primera, de 57 años, con valvulopatía aórtica por lo que estaba anticoagulada con warfarina, con dos lesiones confirmadas por biopsia hace cuatro años con diagnóstico de CBC en la región frontal y frontotemporal, con patrones trabecular y micronodular respectivamente. La segunda paciente de 84 años con bocio, no quiso realizarse cirugía por una lesión inicial en el ala nasal diagnosticada por patología hace cuatro años como CBC micronodular, posteriormente presentó nuevas lesiones en diferentes áreas hasta

completar un total de cinco, la última hace un año.

Las dos recibieron tratamiento con Imiquimod 5% crema tres veces a la semana por un periodo mínimo de doce y máximo de 16 semanas de aplicación, no teniendo en cuenta otros tiempos en caso de suspensión del medicamento. Se realizaron biopsias de control en las zonas de tratamiento al lado de las cicatrices residuales. Se obtuvieron resultados satisfactorios durante un periodo de seguimiento de 4 años sin recidivas locoregionales.

Respuesta paradójica de linfocitos T en un paciente con asociación de liquen plano y sida

Manuel Darío Franco, Adriana Motta, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque, Hospital Simón Bolívar

Paciente de 51 años de edad, con cuadro de cuatro meses de evolución de lesiones pruriginosas en el tórax y las extremidades, que posteriormente se generalizaron, asociadas a alteraciones ungueales en las manos y los pies.

Como antecedente de importancia, diagnóstico de infección por VIH, con terapia antirretroviral de gran efectividad que se inició cuatro meses previos a la consulta, con recuento de linfocitos T CD3 totales de 243 células/mm³, CD8 de 135 células/mm³ y CD4 de 15 células/mm³. La carga viral fue de 299 copias/mm³.

Al examen físico se observa en toda la superficie corporal placas descamativas de coloración grisácea y algunas de aspecto eritematovioláceo, que respetaban pequeñas zonas de la piel en la espalda y los miembros superiores. A nivel ungual se observaba un aumento en las líneas longitudinales, onicosquizis, pterigium dorsal y traquioniquia generalizada. En la mucosa oral presentaba una úlcera blanquecina de 1cm de diámetro en borde lingual lateral izquierdo. Con estos hallazgos se realizó una impresión diagnóstica de liquen rojo plano que se confirmó con el estudio histopatológico. La inmunohistoquímica confirmó el infiltrado en banda de linfocitos T CD3 del 90% y el resto de linfocitos B CD20, con un predominio de linfocitos T CD8 en un 80% sobre linfocitos CD4 en un 20%.

Manifestaciones dermatológicas de los pacientes con lupus eritematoso sistémico fallecidos en el Hospital Universitario de Santander. Un estudio de autopsias.

Julio Cesar Mantilla, Julio Alexander Díaz, Armando José Vásquez.

Universidad Industrial de Santander.

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo desde enero de 2006 a junio de 2008 en el Hospital Universitario de Santander. Se analizaron las características morfológicas cutáneas de los pacientes con LES a quienes se les realizó autopsia. Se estudiaron cuatro pacientes, con una razón mujer: hombre, de 3:1; el rango de edad de los

pacientes varió de los 13 a los 30 años, con una media de 19.5 años. Todos los pacientes tenían el diagnóstico premortem de LES y uno de ellos tenía el diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda. La sepsis fue la causa de muerte en la totalidad de los casos, ocasionando shock séptico en el 75% de los casos y daño alveolar difuso en el 50% de ellos. En el examen macroscópico se observaron múltiples pústulas distribuidas en forma generalizada en tres pacientes (75%), eritema localizado en dos pacientes (50%) y poliserosistis masiva en 3 pacientes (75%). En el examen histopatológico la piel se encontró comprometida en la totalidad de los pacientes, se reconocieron múltiples abscesos en tres pacientes (75%), atrofia epidérmica en dos pacientes (50%), infiltrado mononuclear perivasicular en cuatro casos (100%), dermatitis de interfase en tres pacientes (75%) y degeneración de las células basales en dos pacientes (50%).

La principal causa de muerte de los pacientes con LES es la sepsis, la cual desencadena como mecanismo final de muerte el shock y el daño pulmonar agudo. En todos los pacientes se observó un compromiso cutáneo el cual indicó en la mayoría de los casos la presencia de una infección bacteriana fulminante. Las manifestaciones cutáneas del LES se relacionan con su desenlace fatal.

Infección concomitante entre *micobacterium leprae* y *nocardia brasiliensis*.

Johvana Tamayo, Lucía Montes, Hernando Daniel, Bruna Duque, Jose Augusto Costa, Regina Schechtman.

Instituto de Dermatología Prof. R. D. Azulay- Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Se reporta el caso de una paciente, 63 años, quien consultó por dolor y deformidad en garra en la mano derecha de seis meses de evolución. Además, desde hace un año presenta parestesia del brazo derecho y una placa en la región lumbar con alteración de la sensibilidad térmica. Expediente: hace un año estuvo hospitalizado en este servicio por micetoma en el pie derecho causado por *Nocardia Brasiliensis*. En el tiempo de internación no se le detectó lepra. Las radiografías demostraron una lesión del hueso en el quinto metatarso y alteraciones de tejido blando. Trataron con trimetropin-sulfametazol, pero, desafortunadamente, se dió de alta después del tercer mes de tratamiento. Un año más tarde, se presentó con la resolución total del micetoma, pero con los síntomas causados por la lepra. Actualmente presenta infiltración bilateral discreta de las cejas y lipodistrofia, mucosa nasal pálida, y en la región lumbar izquierda presenta placa xerótica de 6 cm con descamación del borde y pérdida de la sensibilidad térmica; en los pies presenta pérdida de la sensibilidad protectora, xerose y fibrosis del pie derecho, atrofia de la eminencia tenar e hipotenar izquierda, deformidad y dureza en garra con movilidad

activa y pasiva limitada de la mano izquierda.

Parry Romberg, ¿es un tipo de morfea? Reporte de 6 casos

Sayonara Zaputt, Oskar Medina, Adriana Motta, Mariam Rolón.
Universidad El Bosque.

Se presenta a seis pacientes con síndrome de Parry Romberg atendidos en el Hospital Simón Bolívar de Bogotá en los últimos dos años. Al examen físico presentaban placas atróficas, de bordes irregulares mal definidos algunos con cambios de la pigmentación respetando la línea media facial. Las biopsias de estos pacientes reportaron epidermis esencialmente conservada con ensanchamiento del colágeno en el intersticio interfolicular, anexos conservados, disminución del tejido celular subcutáneo y ascenso de la capa muscular a la dermis reticular. Esta es una patología poco frecuente que debe ser diagnosticada y tratada en forma oportuna por un equipo multidisciplinario.

Pitiriase rotunda y reacción reversa hansénica

Johvana Tamayo, Lucía Montes, Hernando Daniel, Bruna Duque, Jose Augusto Costa, Regina Schechtman.

Instituto de Dermatología Prof. R. D. Azulay- Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Paciente melanodérmica de 48 años que consultó por presentar una mancha redonda oscura descamativa en la región mamaria derecha, asintomática, de tres semanas de evolución. Después de dos semanas presenta dolor articular en el codo derecho y lesiones eritemato infiltradas dolorosas en el rostro y el brazo derecho. Hipertensa usando captopril 50mg/día, hidroclorotiazida 25mg/día, hansenisis multibacilar tratada por un año, terminando hace cuatro años. Al examen dermatológico presenta placa redonda de 8 x 5 centímetros, xerótica, hipercrómica, en cuadrante superoexterno de la mama derecha, y placas eritemato infiltradas, una en el rostro de dos centímetros, y otra en la región medial del antebrazo derecho tipo anular de ocho centímetros de aspecto en queso suizo. Se realizó biopsia de las placas demostrando proceso inflamatorio granulomatoso reactivo perianexial, perineural. La biopsia de la mácula hipercrómica demostró hiperqueratosis ortoqueratótica, hipogranulosidad y dermis sin alteraciones. EMD negativo. Baciloscopía negativa. Se inicia tratamiento con queratolíticos tópico y prednisona.

Lepra en genitales.

Jairo Fuentes, Esperanza Meléndez, Garip Chadid, José Celano, Ramiro Quinero, Gersán Rodríguez, Jesús Pérez.
Hospital de Barranquilla.

Se presenta a cuatro pacientes que manifestaron lesiones de la enfermedad de Hansen en los genitales. El primero de ellos corresponde a un paciente masculino de 43

años, ebanista, con lesiones asintomáticas en el tórax, el cuello y el lado ventral del cuerpo del pene hasta llegar al escroto. Se hace diagnóstico clínico de lepra dimorfa, reportándose el índice bacilar en 0.8 y la histopatología reportó lepra dimorfa dimorfa. El paciente recibió poliquimioterapia y presenta al año del diagnóstico tuberculosis pulmonar. Se practicó examen de Elisa para VIH el cual fue negativo y se inició además tratamiento para tuberculosis.

El segundo caso es un paciente masculino de 24 años, procedente del Guamo Bolívar, conviviente de lepra lepromatosa, quien consultó por lesión asintomática en el escroto, por lo que había recibido múltiples tratamientos para tiña y candida. Presentaba además una lesión tipo mácula hipocrómica, disestesia en el glúteo. Se solicitó índice bacilar el cual reporta 0 y la histopatología concluye lepra indeterminada. Se inicia poliquimioterapia por seis meses. El tercer caso, es un varón de 56 años, con diagnóstico de VIH en tratamiento desde hace tres años que consulta porque desde hace tres meses presenta lesiones en todo el tegumento. Al examen físico se hallaron múltiples placas eritematovioláceas infiltradas, simétricas; y en el prepucio tres placas pardoeritematosas, una central y otras en periferia. Las placas eran hipoestésicas en todo el tegumento, difícil de evaluar en el pene la sensibilidad. Se hace una impresión clínica de lepra dimorfa, se solicita índice bacilar el cual reporta 2.8 y se toma biopsia de piel que reporta lepra dimorfa dimorfa, se inicia tratamiento para Hansen y continúa con su tratamiento antirretroviral. El cuarto caso hace referencia a un varón de 52 años quien fue remitido al hospital de Barranquilla por presentar múltiples nódulos firmes, sólidos color piel en las orejas, el tórax, las piernas, el escroto, bilaterales que se extendían hasta el pene. Se toma baciloscopía la cual reporta IB igual a 3.0 y la histopatología nos reporta lepra histioide. A los ocho meses de tratamiento para su enfermedad de Hansen el paciente presenta tuberculosis pulmonar, se solicita ELISA VIH reportándose negativa y se inicia tratamiento para la tuberculosis.

Angiosarcoma cutáneo de la cabeza y el cuello variedad epitelioide, aspectos clínicos e histopatológicos. Reporte de un caso

Luz Adriana Vasquez, Ana Cristina Ruiz, Juan Esteban Arroyave.
Hospital Pablo Tobón Uribe

Se presenta el caso de un angiosarcoma epitelioide de rápido crecimiento en un hombre de 79 años. El tumor, presentó dificultad en su diagnóstico inicial, considerando histológicamente como diferenciales un carcinoma indiferenciado, linfoma de células grandes, melanoma, angiosarcoma y sarcoma epitelioide, requiriendo de los estudios de imunohistoquímica para el diagnóstico definitivo. La positividad para el CD31, marcador de alta

especificidad para tumores de estirpe endotelial fue clave para el diagnóstico.

Dermatosis neutrofílica reumatoide: ¿marcador clínico de actividad en la artritis reumatoide?

Mauricio José Ortiz, Paul Méndez, Yimy Medina, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque, Hospital Simón Bolívar.

Se presenta una paciente de 48 años de edad con cuadro clínico de cuatro meses caracterizado por lesiones progresivas en los muslos y las rodillas levemente pruriginosas. Desde hace doce años con artritis reumatoide incapacitante de difícil manejo, requiriendo desde hace tres años el uso de etanercept y azatioprina lográndose un adecuado control clínico hasta hace tres meses, cuando la paciente refería exacerbación del dolor e inflamación articular. Al examen físico presentaba pápulas y placas eritematosas urticiformes en las rodillas y en la cara lateral del tercio proximal de los muslos localizadas simétricamente; además dolor e inflamación poliarticular periférica. Perfil inmunológico con anti-DNA, anti-cromatina y anti-histona positivos confirmando lupus medicamentoso y biopsia cutánea que reportó una dermatosis neutrofílica reumatoide. Su tratamiento fue suspendido inmediatamente, desapareciendo las lesiones cutáneas un mes después pero continuando el deterioro clínico de su enfermedad articular. Actualmente está en manejo con prednisolona y en espera de nuevo agente biológico.

Síndrome de Graham-Little: relato de caso

Johvana Tamayo, Lucía Montes, Angela Gasparini.
Instituto de Dermatología Prof. R. D. Azulay- Santa Casa da Misericórdia do Rio De Janeiro

Paciente de 50 años quien presenta hace ocho meses pápulas eritematovioláceas intensamente pruriginosas en la región axilar que progresaron rápidamente en tres meses, extendiéndose en el tórax anterior, posterior y la región proximal de las extremidades. Es medicada con sedantes y esteroides sistémicos sin mejora del prurito y desde hace tres meses nota caída del vello axilar y pubiano, y alopecia difusa de cuero cabelludo al examen dermatológico presente en el tórax anterior y posterior, múltiples papulas foliculares color parduzco queratósicas en su vértice; en las axilas, el área intercrural, el área interglutea y lumbar, lesiones eritematovioláceas planas, brillantes, extrafoliculares. En las axilas y el pubis acentuada escasez de vello con placas eritamatovioláceas. En el cuero cabelludo placas atróficas, de 2-3 cm de diámetro, algo deprimidas. Estudio histopatológico de la región axilar fue compatible con liquen plano, en el miembro superior fue compatible con liquen plano pilar y en el cuero cabelludo con alopecia cicatricial. Exámenes complementarios sin alteraciones, se inicia ciclosporina.

Schwanoma multilobular en la lengua: reporte de un caso

Mauricio José Ortiz, Álvaro Andrés, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque, Hospital Simón Bolívar.

Paciente de doce años de edad, quien hace 18 meses presentó tumor en lengua de crecimiento progresivo, asintomática. Ningún antecedente médico relevante. Al examen físico se evidenció un tumor multilobulado, liso, rosado, blando, no doloroso, de 2.5 centímetros de diámetro, localizado en la cara ventral del tercio medio de la lengua sin comprometer su movilidad. No presentó adenomegalias cervicales. Se realizó resección quirúrgica completa. El resultado histopatológico reportó Schwanoma y la tinción de proteína S-100 fue positiva. A un año de seguimiento no ha recidivado el tumor.

Hemangioma verrugoso lineal, a propósito de un caso

Boris Fernando Sánchez, Adriana Motta, Mariam Rolón.

Universidad El Bosque.

Se presenta un hombre de 23 años, que desde los seis meses de edad presenta aparición de macula rojiza en codo derecho, que posteriormente progresó a pápulas violáceas hiperqueratósicas que conforman placas, violáceas, azulosas, con queratosis formando cuernos cutáneos hasta de tres centímetros de altura, distribuidas linealmente comprometiendo la cara medial del quinto dedo de mano derecha hasta el hombro, con 76 centímetros longitud por ocho centímetros de diámetro en el área más amplia, con mal olor. Se realizó resonancia nuclear magnética con contraste encontrándose vasos de pequeño tamaño de bajo flujo, sin componente arterial circunscrito a la dermis y el tejido celular subcutáneo sin compromiso profundo. Se manejó conjuntamente con radiología intervencionista y cirugía plástica. Presentamos los resultados.

Nódulos en el pelo, piedra blanca en una niña, reporte de un caso y revisión de los diagnósticos diferenciales

Boris Fernando Sánchez, Adriana Motta, Gonzalo García, Leticia Sopó.

Universidad El Bosque.

Se reporta el caso de una niña de seis años, con aparición de tres años de evolución de nódulos blanquecinos en el tallo del pelo, tratada varias veces con medicamentos para pediculosis. Clínicamente presenta múltiples nódulos blanquecinos, blandos, entre 1 y 2 milímetros, dispuestos en cadenas arrosariadas rodeando todo el tallo del pelo, desprenden fácilmente. Al examen directo de los nódulos se observan estructuras fúngicas compuestas por hifas artroconidiadas que se disponen en forma perpen-

dicular al pelo; en el cultivo hay crecimiento de colonias blancas, mucoides de *Trichosporon sp*. Los nódulos en el pelo representan un reto para el dermatólogo, un sólido conocimiento de las entidades más comunes permite establecer un diagnóstico rápido y un tratamiento adecuado. Revisamos los diagnósticos diferenciales más frecuentes.

Enfermedad injerto vs huésped.

José Celano, Ramiro Quintero, Jairo Fuentes, Esperanza Meléndez, Garip Chadic, Jesús Pérez.

Liga de Lucha contra el Cáncer.

La enfermedad injerto contra huésped (EiH) es la principal complicación de los trasplantes de células hematopoyéticas y de órganos que contienen células linfoides. En esta entidad se conjugan una serie de eventos inmunológicos entre el tejido injertado y el receptor, disparados por sus diferencias antigenicas, lo cual produce diversas manifestaciones clínicas inflamatorias y/o fibrosantes desde leves a muy graves, que pueden incluso comprometer la vida del paciente. Presentamos a continuación tres casos clínicos que fueron diagnosticados por el departamento de dermatología de la Liga de Lucha contra el Cáncer de la ciudad de Barranquilla.

Histiocitosis de células de Langerhans, variante reticulohistiocitosis congénita autoresolutiva (Hashimoto – Pritzker), reporte de un caso

Boris Fernando Sánchez, Adriana Motta, Marcela del Pilar Echevarría, María Isabel González.

Universidad El Bosque

Se presenta un niño de término en buen estado que en la valoración de recién nacido inicial evidencia un nódulo, rojizo, ulcerado, circunscrito de 0.8 x 0.6 centímetros, ubicado en la mejilla derecha, que evolucionó a una cicatriz pigmentada deprimida y atrófica a las seis semanas. El estudio histopatológico de la biopsia de la lesión inicial con hematoxilina-eosina, inmunohistoquímica con marcadores S100, CD1a, CD68 y la microscopía electrónica, confirmaron el diagnóstico de reticulohistiocitosis congénita autoresolutiva o enfermedad de Hashimoto-Pritzker, los exámenes complementarios fueron normales. Presentamos un caso de reticulohistiocitosis congénita autoresolutiva, entidad poco común, de curso benigno, alarmante por ser lesiones tumorales deformantes que aparecen al nacimiento y que requiere de la intervención del pediatra, dermatólogo y el dermatopatólogo para su diagnóstico y seguimiento.

Psoriasis palmoplantar exitosamente tratada con terapia biológica anti-tnf- α , etanercept.

Freya Álvarez, Margarita Velásquez.

Universidad de Antioquia.

Paciente masculino de 29 años de edad, ejecutivo de ventas.

Consultó por placas eritematosas y descamativas en las palmas y las plantas, asociadas a distrofia ungueal, de cuatro años de evolución. Sin síntomas osteoarticulares. Diagnóstico de psoriasis palmoplantar comprobado por biopsia de piel hace cuatro años. Múltiples tratamientos sin mejoría. Recibió fotoquimioterapia PUVA por seis meses, desarrollando concomitantemente psoriasis pustulosa, por lo que se suspendió este tratamiento. Posteriormente se le administró metotrexate 20 mg /semana VO y esteroides tópicos por un año con leve mejoría. El paciente ha presentado un compromiso emocional importante y deterioro en su calidad de vida debido a la presencia de las placas psoriáticas en las manos, que le han llevado a consultar a psicología y psiquiatría.

Antecedente personal de nefrolitiasis tratada con litotripsia. Antecedente familiar de psoriasis vulgar en la madre. Debido a la falla terapéutica de los tratamientos previos, se consideró la opción de iniciar terapia biológica anti-TNF- α con etanercept y se ordenaron estudios paraclínicos, los cuales fueron normales. Tuberculina negativa (0 mm). Radiografías de tórax PA y lateral, hemoleucograma, función renal y función hepática normales, sin evidencias de infección por hepatitis B o C (AgSHB negativo, anti-HCV negativo). Radiografías de manos sin signos de artropatía psoriática.

Se inició tratamiento con etanercept (Embrel ®) 50 mg 2 veces a la semana por 12 semanas y tratamiento tópico con clobetazol y tacrolimus 0.1%. Posteriormente etanercept 50 mg/semana e hidratante tópico, hasta la fecha. Se le ha recomendado al paciente evitar el rascado de las lesiones para evitar la reactivación debido al fenómeno de Koebner. A la fecha el paciente ha tenido un excelente control de la enfermedad.

Resolución de malformación linfática - embolización con bleomicina guiada por ecografía. Reporte de un caso

Oskar Medina, Adriana Motta, Mariam Rolón.

Hospital Simón Bolívar.

Se presenta el caso de una paciente de 24 años de edad que consultó por cuadro de quince años de evolución de múltiples pápulas eucrómicas brillantes, confluentes, dolorosas, algunas hemorrágicas, en la espalda, de crecimiento progresivo. La TAC lumbar reportó malformación vascular de bajo flujo tipo linfática que comprometía el tejido celular subcutáneo de la región dorsal derecha a la altura de la línea medio clavicular posterior entre los niveles T10 y L1. Se realizó embolización linfática con bleomicina, que fué efectuada en dos tiempos.

El manejo de los linfangiomas es difícil debido a la gran frecuencia de recidiva. Las escisiones quirúrgicas generalmente son amplias y pueden dejar deformidades importantes. Se presenta este caso tratado con embo-

lización con bleomicina, obteniéndose un resultado favorable sin recidiva a un año de seguimiento, lo que es una alternativa terapéutica segura y efectiva.

Diferentes manifestaciones clínicas de micosis fungoide en pacientes del servicio dermatología del CES

María Adelaida Sánchez, Sol Beatriz Jiménez.

Universidad CES

OBJETIVO: Evaluar la necesidad de mantenimiento indefinido con PUVA, en pacientes con estadíos tempranos (IA, IB, IIA) de micosis fungoideas.

TIPO ESTUDIO: Cohorte, realizado en el centro dermatológico CES Sabaneta (Antioquia)

PACIENTES: Se incluyeron 61 pacientes con micosis fungoideas que estaban en tratamiento con PUVA, 31 pacientes tenían criterios de inclusión y 30 criterios de exclusión. Doce pacientes presentaron recaída durante el seguimiento, diecinueve no presentaron signos de recaída.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN: personas de ambos sexos, adultos mayores o iguales a 18 años, pacientes con diagnóstico clínico y patológico de micosis fungoideas, estadíos tempranos, pacientes que hayan recibido como mínimo 58 sesiones de PUVA, y que al momento del ingreso, no tengan lesiones clínicas ni patológicas

CRITERIOS EXCLUSIÓN: mujeres embarazadas, pacientes con estadíos mayores a IIA, pacientes reciben terapia combinada

CONCLUSIONES PRELIMINARES

- Las dosis innecesarias de RUV producen mayor daño actínico, sin beneficio adicional..
- LDH y Eosinófilos, se ha encontrado que son pobres predictores de enfermedad.
- Antecedente de recaída previa, produce más susceptibilidad a furturas recaídas.

Experiencia clínica con efalizumab SC en el tratamiento de 35 pacientes con psoriasis en placa de grave a moderada

Rafael Henríquez.

Universidad Surcolombiana – Hospital Universitario "Hernando Moncaleano Perdomo" Neiva.

Se presentan 35 pacientes: 9 mujeres (25.7%) y 26 hombres (74.3%), con un promedio de edad de 43 años, con psoriasis en placa de evolución crónica, todos con un PASI el día cero: severo (rango 25.5 – 72) y un DLQI (índice de calidad de vida dermatológico): malo. Todos habían recibido tratamientos tradicionales sin respuesta terapéutica adecuada. A todos se les suministró efalizumab a las dosis recomendadas durante doce semanas.

Los resultados fueron los siguientes: PASI 100 = 12 pacientes, PASI 75 = 12 pacientes, PASI 50 = 6 pacientes,

PASI 25 = 3 pacientes, PASI 0 = 2 pacientes (no evaluados).

DLQI: Bueno en 30 pacientes, regular en dos pacientes, Tres pacientes no evaluados.

El PGA (índice de evaluación global del medico), reportó las siguientes cifras:

- Limpio (100%). Doce pacientes, 34.2%.
- Excelente (75 al 99%). Diez pacientes, 28.60%.
- Bueno (50 al 74%). Ocho pacientes, 22.8%.
- Regular (25 al 45%). Dos pacientes, 8.5%.

Hubo tres pacientes sin evaluación.

Un paciente suspendió el tratamiento a la tercera semana del inicio por la aparición de un cuadro de eritrodermia psoriática. Otro paciente tuvo un cuadro de trombocitopenia que se normalizó a la tercera semana de tratamiento. Hubo seis pacientes que presentaron un cuadro pseudogripal caracterizado por fiebre, artralgias, mialgias, dolor faríngeo y congestión ocular.

En 30 de los 35 pacientes de este estudio se observó un efecto benéfico con el uso de efalizumab, con efectos adversos mínimos, un alto porcentaje de limpieza de las lesiones y una mejoría importante en la calidad de vida de los pacientes.

Brusting Perry: relato de caso

Johvana Tamayo, Gustavo Sauma, Leonardo Espagnol Abranham, Lucia Montes, Celso Tavares.

Instituto De Dermatología Prof. R. D. Azulay- Santa Casa Da Misericórdia Do Rio De Janeiro

Paciente masculino de 56 años con cuadro de tres años de evolución que comenzó con lesiones papulo eritematosas en el cuero cabelludo que causaban intenso prurito y evolucionaron en ampollas y placas de alopecia principalmente en el vértex. Además, relató dolor urente y visión borrosa en el ojo derecho, y queja disfagia para sólidos. Fue tratado irregularmente en varios servicios como foliculitis, sin respuesta al tratamiento. En el ambulatorio de enfermedades del cuero cabelludo se observaron lesiones ampollares de diferentes tamaños, áreas de alopecia cicatricial y algunas lesiones pápulo- vesículo eritematosas, además de eritema ocular con pterigio en el ojo derecho. Se formularon las hipótesis diagnósticas de lupus cutáneo, lupus ampolloso y penfigoide cicatricial. Se realizaron exámenes oftalmológicos, confirmándose pterigio en el ojo derecho a través de cirugía seguida de biopsia, videolaringoendoscopia sin alteraciones. En la dermatoscopía sólo se observó eritema y descamación perifolicular. El estudio histopatológico demostró un clivaje subepidérmico con infiltrado de mononucleares en la dermis superior. La inmunofluorescencia directa mostró inmunoreatividad de las IgG, IgA e C3 con depósito de patrón linear en la unión dermoepidérmica en el lado epidérmico del clivaje y en la membrana epi-

telial folicular, hemograma con eosinofilia de 14%, FAN con patrón nuclear puntillado fino 1/80. Se inició propionato de clobetasol en crema, tetraciclinas y se orientó al paciente en fotoprotección solar con mejora del prurito.

Lupus eritematoso sistémico de inicio tardío

Carolina Giraldo Sierra.

Universidad de Antioquia.

Paciente de 80 años de edad, natural de San Roque y residente en Medellín (Antioquia). AP de Vitílico e HTA hace seis años. Cuadro clínico de dos meses de evolución, de brote eritematoso, descamativo, en la espalda y los miembros superiores. Asociado a fiebre subjetiva, edema de la cara y los miembros inferiores. Al examen físico se encontraron maculas acrólicas generalizadas, eritema malar, fotosensibilidad, ausencia de ulceras orales, placas eritematosas- camativas confluentes, algunas con costra, en la cara, el tórax posterior y los miembros superiores. Además con alopecia difusa. Paraclínicos: Leucopenia con linfopenia, Hb 11.7, ANAS (+) 1:320 patrón homogéneo, C3:36 (90-180) C4:6.4 (10-40), ENAS negativos, creatinina 0.80, TAC toraco-abdominal normal. Biopsia de piel con epidermis acantósica, vacuolización de la capa basal, infundíbulos foliculares dilatados y taponados por queratina, corión cutáneo edematoso con vasos ectásicos rodeados por linfocitos y eritrocitos extravasados.

Se diagnosticó LES sistémico del anciano, se inicia tratamiento con prednisona 20 mg/día, cloroquina 150 mg/día y metotrexate 7.5 mg/sem.

Experiencia clínica con efalizumab SC en el tratamiento de ocho pacientes adultos con psoriasis en placas grave

Amín Ariza, Álvaro Correa, Lesbia de León.

La psoriasis es un trastorno crónico inflamatorio de la piel que afecta al 1 % al 2 % de la población general. Se caracteriza por la hiperproliferación de queratinocitos con placas eritematosas engrosadas y bien definidas, cubiertas por escamas plateadas cuya patogenia es modulada por factores genéticos e inmunológicos. La comprensión de la fisiopatología de esta alteración ha mejorado significativamente con el continuo avance en los conocimientos sobre sus vías inflamatorias y el descubrimiento de que los linfocitos T intervienen de manera central en el desarrollo de la enfermedad. Este concepto ha hecho que se cambie el enfoque para su tratamiento con el desarrollo e introducción de nuevos y múltiples fármacos biológicos que han incrementado el armamento terapéutico de los dermatólogos.

Se puede concluir con esta experiencia clínica que el tratamiento efalizumab es seguro y eficaz para manejar pacientes con psoriasis en placas de moderada a grave.

Resúmenes de los trabajos libres presentados al XXVII Congreso Colombiano de Dermatología

Dermatofibrosarcoma protuberans tratado con Mohs lento. Serie de siete casos

Alvaro Acosta De Hart, Xavier Rueda, Leonardo Pulido, Marian Rolon, Claudia Marcela Cruz.

Instituto Nacional de Cancerología.

INTRODUCCIÓN: El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un cáncer de origen mesenquimal dérmico y subdérmico agresivo localmente, desde donde invade tejidos más profundos (grasa, fascia, músculo y hueso). Suele aparecer durante la tercera y cuarta década de la vida, en el tronco y la parte proximal de los miembros. Cursa con gran morbilidad por su gran capacidad infiltrativa local y elevado porcentaje de recidivas tras la extirpación quirúrgica convencional. Por esta razón la cirugía de Mohs lento se ha convertido en la técnica de elección ya que permite el estudio del 100% de los márgenes de resección, ahorra tejido sano, tiene menor morbilidad, consigue un mayor porcentaje de curaciones y alcanza recurrencias menores del 5%.

OBJETIVO: Realizar una descripción de los casos de DFSP manejados con cirugía de Mohs lento en el Instituto Nacional de Cancerología desde enero de 2005 hasta julio de 2008.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes con diagnóstico de DFSP tratados con cirugía de Mohs lento, que ingresaron al grupo de Dermatología Oncológica del Instituto Nacional de Cancerología desde enero de 2005 hasta julio de 2008.

RESULTADOS: Se detectaron siete pacientes, seis mujeres y un hombre. El rango de edad estuvo entre los 27 y 69 años con una mediana de 36.5 años. La mediana del tiempo transcurrido entre la aparición de la enfermedad y la resección quirúrgica fue de siete años. La mediana del tamaño tumoral fue de 41.5 cm. La localización más frecuente fue el tronco en el 58% (4 pacientes), seguido del abdomen (1), los glúteos (1) y las piernas (1). El 57% de los casos fueron primarios y el 43%, recurrentes. En el 28.5% de los casos se encontró secundario a trauma previo. Todos los pacientes fueron tratados con cirugía de Mohs lento, con un promedio de 1.2 estados por paciente; garantizando márgenes libres de tumor y ninguna recidiva hasta la fecha.

CONCLUSIONES: Recomendamos la cirugía de Mohs lento

como tratamiento de elección para el dermatofibrosarcoma protuberans, ya que permite el estudio del 100% de los márgenes de resección, facilita la realización de técnicas de inmunohistoquímica que facilitan la visualización del tumor, ahorra tejido sano, tiene menor morbilidad y consigue un mayor porcentaje de curaciones.

Dos nuevas mutaciones en el gen LKB1 en pacientes colombianos con síndrome Peutz-Jeghers

Alejandro Vélez,¹ María Gaitán,¹ Juan Márquez,¹ Adriana Castaño,¹ José Restrepo,¹ Sergio Jaramillo,¹ Alberto Gamarra,² Magdalena Echeverry,³ Marco Novelli,⁴ Ian Tomlinson,^{5,6} Luis Carvajal-Carmona,^{3,5,6} Natalia Jaimes López.⁷

1. Hospital Pablo Tobón Uribe.

2. Laboratorio BIOPAT. Medellín, Colombia.

3. Departamento de biología, Universidad del Tolima.

4. Department of Pathology, London University College.

5. Molecular and Populations Genetics Laboratory, London.

6. Institute of Cancer, Queen Mary, University of London.

7. Universidad Pontificia Bolivariana.

El síndrome Peutz Jeghers (SPJ) es una enfermedad autosómica dominante rara, caracterizada por la predisposición para desarrollar pigmentación mucocutánea en los labios y la piel, pólipos hamartomatosos gastrointestinales y malignidades. La mayor parte de los pacientes con el SPJ presentan mutaciones en el gen LKB1; sin embargo, la mayoría de análisis genéticos se han realizado en pacientes de origen europeo, siendo muy poco lo que se conoce sobre esta mutación LKB1 en otras poblaciones. El objetivo del estudio es investigar las características clínicas y moleculares (mutación LKB1) de los pacientes latinoamericanos con SPJ.

Se evaluaron ocho pacientes colombianos, siete de los cuales pertenecen a una extensa familia y un caso esporádico con poliposis colónica pero sin historia familiar de SPJ o tumores intestinales. El análisis molecular demostró la existencia de dos mutaciones en el gen LKB1 que no habían sido reportadas previamente; todos los casos familiares presentaban delección de dos pares de bases en el exón 6 (c.811-813delAG) y por el contrario, el caso esporádico presentaba inserción de un par de base en el exón 2 (c.350-351 insT).

Es probable que ambas mutaciones resulten en proteínas truncadas LKB1, lo que explicaría por qué no fueron

detectadas en las poblaciones controles. En la literatura revisada este reporte representa el primer análisis de la mutación LKB1 en SPJ en Latino América, lo que sugiere que los pacientes de esta región geográfica pueden ser portadores de mutaciones diferentes a las encontradas en pacientes de otros continentes. Adicionalmente, representa el paso inicial del diagnóstico molecular de SPJ en nuestro país.

Enfermedad de Behcet: experiencia en una cohorte de pacientes colombianos

Ana Milena Toro, Luis Fernando Pinto, Carlos Jaime Velásquez, José Luis Torres, Dora Liliana Candia, Javier Darío Márquez.

Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital Pablo Tobón Uribe

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Behcet (EB) es una vasculitis multisistémica de causa desconocida, caracterizada por exacerbaciones y remisiones de duración impredecible. Los hallazgos clínicos incluyen: aftas orales y genitales, artritis, lesiones cutáneas, manifestaciones oculares, gastrointestinales y neurológicas. No se conoce adecuadamente, en nuestro medio, el curso clínico, la actividad y la gravedad de esta enfermedad.

OBJETIVOS: El propósito de este estudio es describir el espectro clínico, la actividad y la gravedad de la enfermedad en un grupo de pacientes colombianos con EB.

MÉTODOS: Se realizó un estudio longitudinal, observacional, descriptivo y prospectivo, en una serie de pacientes con EB evaluados y seguidos por el servicio de reumatología en el hospital Pablo Tobón Uribe en Medellín, Colombia.

RESULTADOS: Se identificaron 20 pacientes (15 mujeres y cinco hombres) con una edad promedio de 42.1 ± 11.2 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las úlceras orales (95%) y genitales (75%), seguidas por el compromiso cutáneo (60%), ocular (55%), articular (45%), gastrointestinal (40%), vascular (15%) y neurológico (15%). La manifestación clínica inicial más frecuente fue la presencia de úlceras orales. El tiempo promedio entre la primera manifestación y el cumplimiento de los criterios diagnósticos fue 4.45 ± 4.19 años, lo que representa un retraso en el diagnóstico clínico. El 85 % de los pacientes se clasificaron como enfermedad moderada o grave.

CONCLUSIONES: La EB está subdiagnosticada en nuestro medio. Las úlceras mucocutáneas representan el principal hallazgo clínico y pueden preceder por mucho tiempo a otras manifestaciones, lo que causa retraso en el diagnóstico y favorece un comportamiento agresivo. El tratamiento debe ser oportuno para prevenir las principales complicaciones.

Manifestaciones cutáneas de la sepsis fulminante por estafilococo áureo. Un estudio de autopsia.

Julio César Mantilla, Armando José Vásquez y Julio Alexander Díaz.

Universidad Industrial de Santander.

El *Staphylococcus aureus* causa infecciones graves, algunas con desenlace fatal, las cuales producen alteraciones cutáneas que permiten el diagnóstico si son evaluadas adecuadamente.

OBJETIVO: Describir las alteraciones cutáneas de pacientes fallecidos por estafilococcemia.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio descriptivo prospectivo de serie de casos de autopsia.

RESULTADOS: Se estudiaron nueve pacientes fallecidos con diagnóstico de choque séptico por *Staphylococcus aureus*, correspondientes al 3,1% (11 de 285) de las autopsias realizadas. La edad media de estos pacientes fue 23,3 años, con un rango entre 2 a 61 años; siete casos (81.81 %) fueron género masculino y dos (18.18 %) género femenino; relación hombre/mujer 3.5:1. Todos adquirieron infección en la comunidad. El cuadro clínico evolucionó entre cuatro y seis días. Sólo en tres casos (27.27%) se realizó diagnóstico clínico. En todos se documentó sepsis por *Staphylococcus aureus*, foco primario en la piel en cuatro casos (36.36%), en el músculo en tres casos (27.27%), en las articulaciones dos casos (18.18%) y en el pulmón dos casos (18.18%), con abscesos por bacterias cocoides Gram positivas. Las manifestaciones cutáneas macroscópicas incluyeron pústulas generalizadas en seis casos (66.66%), eritema petequial localizado con edema subcutáneo en un caso (11.11%), y erupción vesículo pustulosa por varicela en dos casos (22.22%). Histológicamente se reconoció vasculitis séptica en todos los pacientes (100%), representada por infiltración de la pared vascular por numerosos leucocitos polimorfonucleares, colonias bacterianas y trombos de fibrina en los capilares, con grados variables de desprendimiento dermoepidérmico con acumulación de leucocitos polimorfonucleares.

CONCLUSIONES: La estafilococcemia ocasiona múltiples alteraciones cutáneas las cuales permiten la identificación de esta entidad si son evaluadas adecuadamente.

Comportamiento de la enfermedad en pacientes con psoriasis y vitíligo que asisten al servicio de PUVA en el centro dermatológico del CES Sabaneta, antes y después de una intervención psicológica

Sol Beatriz Jiménez, María Angélica Plata, Cristina Álvarez, Paulina Vélez, Claudia Elena Gaviria.

Universidad CES

Esta investigación busca evaluar el comportamiento de

la enfermedad (la manifestación de la sintomatología, número de lesiones y la adherencia al tratamiento) en pacientes con psoriasis y vitíligo, que asisten al centro dermatológico del CES Sabaneta, antes y después de una intervención psicológica; también los estilos de personalidad, las emociones y la calidad de vida en estos pacientes; así como establecer un análisis de supervivencia para determinar el tiempo libre de la enfermedad y la probabilidad de recaída en los pacientes. Se espera que este estudio contribuya a desarrollar programas que mejoren la eficacia de la intervención médica que se aplica hasta el momento en nuestro entorno.

METODOLOGÍA: Estudio de intervención de metodología mixta (cualitativo/cuantitativo) antes y después, donde se observará si hay cambios en la enfermedad después de una intervención psicológica, a partir de una línea de base. Se incluirán 29 pacientes con diagnóstico de psoriasis y vitíligo que asistan al centro dermatológico del CES Sabaneta entre febrero y julio de 2008, que estén recibiendo tratamiento con fototerapia y que cumplan con los criterios de inclusión: compromiso de área corporal >del 10% y poca respuesta a otras terapias tópicas, haber consentido voluntariamente el ingreso al estudio expresado en una encuesta previa y el consentimiento informado. Deben ser mayores de 18 años. El paciente debe saber leer. Se excluirán: pacientes que se nieguen a recibir ayuda psicológica para su enfermedad dermatológica. Pacientes medicados con psicofármacos y que hayan recibido apoyo psicológico. Se realizará una visita inicial por dermatólogo para determinar en los pacientes con psoriasis el índice de gravedad de la enfermedad (PASI), y en los pacientes con vitíligo el porcentaje de área corporal comprometida (según la escala de medición estandarizada por el servicio de fototerapia del centro dermatológico del CES Sabaneta). Posteriormente los pacientes se dividirán en dos grupos, de acuerdo con el número de sesiones individuales que recibirán (grupo 1: 10 a 12 sesiones y grupo 2: 14 a 16 sesiones), donde se les caracterizará el estilo de personalidad y la percepción subjetiva del estado de salud y/o la calidad de vida relacionada con la salud, por medio del inventario multifásico de personalidad de Minnesota (MMPI) y el cuestionario de salud SF-36. Los aspectos emocionales se revisarán por medio de grupos focales utilizando una entrevista semiestructurada. Al terminar las sesiones individuales, cada grupo pasará a recibir dos sesiones de terapias grupales y finalmente volverán a ser evaluados por el dermatólogo, para determinar los resultados de la intervención psicológica y su impacto en la enfermedad.

¿Protector solar o protector de luz?

Jose Manuel Tovar, Higia Iveth Carrasquilla.

En este trabajo se busca demostrar que no se debe de-

nominar a los protectores solares con este nombre sino protectores de luz, porque la exposición a luz ultravioleta artificial también tiene efectos nocivos en la piel. Se hace una revisión de la literatura mundial donde se encuentra que las fuentes artificiales de radiación ultravioleta también son dañinas para la piel y pueden predisponer a lesiones malignas.

Cirugía micrográfica de Mohs en parafina, otra alternativa para el léntigo maligno

Santiago Andrés Ariza, Alvaro Acosta de Hart, Mariam Carolina Rolón.

Instituto Nacional de Cancerología.

INTRODUCCIÓN: El léntigo maligno (LM) es un subtipo de melanoma *in situ*. El LM puede progresar a léntigo maligno melanoma (LMM), la forma invasiva del LM, en al menos un 5% de casos. El LM se caracteriza por una gran extensión subclínica, lo que hace necesario utilizar métodos terapéuticos con control de márgenes histológicos como la cirugía de Mohs o sus variaciones en parafina para alcanzar altos porcentajes de curación. En el Instituto Nacional de Cancerología (INC) implementamos una modificación al Mohs en parafina para el tratamiento del LM. Decidimos evaluar las características clínicas e histológicas de los pacientes con LM y LMM tratados con cirugía micrográfica de Mohs variación en parafina (CMMMP), durante un periodo de seis años y reportar nuestro porcentaje de control local, regional y a distancia y el margen necesario para la resección completa del tumor.

MÉTODOS: Se revisaron las historias clínicas y los registros de CMMMP de todos los pacientes con LM y LMM operados con CMMMP entre los años 2000 y 2006 en el INC de Colombia. Se registraron los datos demográficos, quirúrgicos y patológicos. Se realizó seguimiento de los pacientes para determinar si se presentaron recaídas locales, regionales o a distancia.

RESULTADOS: La población del estudio incluyó 19 pacientes. Se encontraron ocho tumores invasivos (42.1%) con un Breslow promedio de 0.68 (0.3-1,3 mm). El número promedio de estados de CMMMP para remover las lesiones fue 1.26 (1-3); el defecto quirúrgico promedio, de 41.94 mm (23-55 mm). Quince pacientes (78.9%) requirieron 10 mm o menos de margen de seguridad lateral para la resección del tumor, tres pacientes (15.78%) requirieron entre 10 y 20 mm de margen y un paciente requirió más de 20 mm (5.26%). El tiempo promedio de seguimiento fue de 21.84 meses (0-78 meses). No se observaron recurrencias locales, regionales o a distancia en este periodo.

CONCLUSIÓN: La CMMMP en parafina es una modalidad prometedora para el tratamiento del LM y el LMM.

Experiencia clínica en Colombia con efalizumab, Raptiva® subcutáneo, en el tratamiento de pacientes con psoriasis en placa, moderada a grave

Amin Ariza.

Universidad del Atlántico.

INTRODUCCIÓN: La psoriasis es un trastorno cutáneo mediado por características genéticas e inmunológicas que afecta del 1% al 3% de la población mundial. Es una enfermedad crónica linfoproliferativa e inflamatoria de la piel que puede afectar gravemente la calidad de vida del paciente, con gran incapacidad laboral y altos costos del tratamiento. Dada la experiencia de los agentes biológicos en otras áreas terapéuticas como la artritis reumatoidea, es sabido que efalizumab está indicado en pacientes con psoriasis de moderada a grave que no responden a tratamientos sistémicos actuales. Efalizumab es un agente biológico, anticuerpo monoclonal inmunosupresor humanizado anti-CD11a, una subunidad de LFA-1, de tipo IgG1 k, obtenido por ingeniería genética y producido por un sistema celular de ovarios de hámster chino. El presente estudio pretende determinar la eficacia y seguridad de efalizumab en psoriasis en placa de moderada a grave y el impacto del tratamiento en la calidad de vida de los pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS: Pacientes con psoriasis en placa de moderada a grave que asistan a Servicios de Dermatología en cuatro ciudades de Colombia y que cumplan con los criterios de inclusión y exclusión para el uso de biológicos. Cada paciente fue evaluado clínicamente y se le tomaron exámenes de laboratorio al inicio y durante la terapia con efalizumab, además de placa de tórax y PPD. Cada paciente fue tratado con 0.75 mg subcutáneo de efalizumab al inicio y luego con 1 mg/kg cada semana durante doce semanas. En cada consulta se determinó el PASI y el DLQI para establecer eficacia de la medicación.

RESULTADOS: Fueron tratados 105 pacientes con psoriasis de moderada a grave, de los cuales el 34% tuvieron PASI-75 al final del tratamiento y el 74% PASI-50. Todos los pacientes mejoraron su DLQI. No se presentaron efectos colaterales graves y el 12% abandonó el tratamiento por diferentes causas, pero no por efectos de la terapia.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Los pacientes mejoraron sus placas de psoriasis, el índice de calidad de vida mejoró significativamente y se concluye que el efalizumab es una droga segura y eficaz para el manejo de la psoriasis de moderada a grave.

Células reguladoras del donante en el control de la respuesta alogénica. Posibles implicaciones para el desarrollo de terapias en autoinmunidad

Margarita María Velásquez,^{1,2} Luis Alfonso Correa,² Andrés Jaramillo,³ Luis Fernando García.¹

1. Grupo de Inmunología Celular e Inmunogenética, GICIG

2. Grupo de Investigación Dermatológica, GRID

Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia

3. Gift of Hope Organ & Tissue Donor Network.

INTRODUCCIÓN: Uno de los principales objetivos de investigación en inmunología es la comprensión y modulación de los mecanismos de tolerancia tanto a autoantígenos como a aloantígenos. En trasplantes, la inducción y mantenimiento de la tolerancia ha sido lograda exitosamente en algunos modelos animales, a través de diferentes protocolos que permiten la deleción central y periférica de las clonas alorreactivas, la inducción de muerte celular inducida por activación (AICD), la anergia, la desviación inmune y la generación de células T reguladoras en el receptor. En humanos se han descrito protocolos utilizando anticuerpos monoclonales anti-CD4 no depuradores y transfusiones sanguíneas o infusiones de médula ósea del donante, que permiten la inducción de tolerancia parcial y el uso de dosis menores de fármacos inmunomoduladores. Por otro lado, en autoinmunidad la terapéutica ha sido enfocada especialmente al uso de terapias inmunosupresoras e inmunomoduladoras, las cuales no están exentas de los riesgos generados por la inmunosupresión como el desarrollo de infecciones, cáncer y complicaciones metabólicas. La posibilidad de que las células T reguladoras del donante modulen la alorreactividad en el receptor y favorezcan el desarrollo de tolerancia, en el contexto de trasplante de órganos sólidos, ha sido escasamente evaluada.

Estudio descriptivo de urticaria

Liliana María Tamayo, Carlos Fernando Chinchilla

Universidad de Antioquia

INTRODUCCIÓN: En el contexto de las enfermedades alérgicas de la piel, la urticaria ocupa un lugar importante como causa de consulta, asociada a un gran deterioro en la calidad de vida de los pacientes, con impacto en las actividades laborales, académicas y recreativas de aquellos que la padecen. Se considera que la prevalencia de urticaria aguda oscila entre 15 % y 20 %, y es hasta de 50 % en los pacientes con antecedentes de enfermedades atópicas, entendiéndose como atopía la capacidad que tiene el individuo de producir niveles elevados de Ig E sérica y evidenciados en la clínica mediante prueba cutánea positiva para alergenos.

En los Estados Unidos la prevalencia de urticaria oscila entre un 14 % y un 25 % , y es de 0.6 % para urticaria crónica, siendo mucho mayor en las mujeres que en los hombres y con una duración de 1 a 5 años en 8.7% de los casos y más de 5 años en el 11.3%. Vale la pena destacar que por la cronicidad y recurrencia de la enfermedad se presenta gran morbilidad y limitación de la calidad de vida de los afectados con consecuencias personales, sociales, laborales y económicas, las cuales se comparan con las ocasionadas por la enfermedad coronaria, y que incluso producen peores índices de calidad de vida (PASI) que en los pacientes con otras enfermedades dermatológicas importantes como psoriasis, vitíligo, dermatitis atópica grave o acné moderado a grave. El diagnóstico de la urticaria es esencialmente clínico. Se requiere una historia clínica completa pues los estudios complementarios se deben solicitar de acuerdo con las características de los síntomas relatados por el paciente y los hallazgos al examen físico; se acepta que realizar exámenes de laboratorio exhaustivos a los sujetos con urticaria crónica no es un procedimiento costo-efectivo.

No existen datos en el medio local de la real magnitud del problema, ni del abordaje del paciente con urticaria crónica, tema controvertido y de difícil manejo para los dermatólogos, alergólogos e internistas que eventualmente tratan a los pacientes.

Por esto el presente estudio realiza una descripción de las características demográficas, clínicas y terapéuticas; la evolución de los pacientes que consultaron con diagnóstico de urticaria crónica a la Unidad de Alergia de la IPS Universitaria de la Universidad de Antioquia desde marzo de 2006 hasta abril de 2008, plantea también el comportamiento de la urticaria para dicho grupo poblacional y propone protocolos de diagnóstico y tratamiento, al igual que la implementación de nuevas pruebas diagnósticas.

Comportamiento epidemiológico de la psoriasis en el Hospital Militar Central

César Gonzalez, Guillermo De La Cruz Nocera, Claudia Marcela Arenas, Luis Antonio Castro, Margarita Vargas.
Hospital Militar Central.

INTRODUCCIÓN: La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica recidivante mediada por el linfocito T, caracterizada por una hiperproliferación epidérmica y que cuenta con poca información acerca de su epidemiología en la población colombiana; por esta razón, es imperativo establecer modelos de observación y seguimiento que puedan aclarar el origen, los factores relacionados, el curso clínico y el pronóstico de la enfermedad en nuestro medio, de tal forma que existan elementos que permitan comparar su comportamiento frente a otros grupos poblacionales.

OBJETIVO: Describir las características epidemiológicas y clínicas en los pacientes con psoriasis atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital Militar Central (HOMIC).

MATERIALES Y MÉTODOS: Es un estudio descriptivo de serie de casos, donde se incluyeron 86 pacientes con diagnóstico clínico e histológico de psoriasis valorados entre julio de 2007 a julio 2008 en el servicio de dermatología del HOMIC, a quienes se les diligenció un formato de historia clínica que incluía características epidemiológicas, clínicas, cuantificación del Índice de Severidad Área de Psoriasis (PASI) e Índice de Calidad de Vida Dermatológica (DLQI). Las variables fueron analizadas en el programa estadístico SPSS versión 11.5 para Windows.

RESULTADOS: Se incluyeron 86 pacientes (61.6% hombres y 38.4% mujeres), con edad promedio de 54 años, de los cuales el 63.3% eran casados y el 14%, solteros. La raza mestiza fue más predominante. Según su estado socioeconómico el 50% pertenecía al estrato 3. La mayoría de pacientes iniciaron su enfermedad después de los 50 años en promedio y al examen físico presentaban una psoriasis vulgar (88.4%), seguida de la gutata (7%); el compromiso ungual fue de 26.7%, observándose principalmente los pits y la onicolisis. La media del PASI fue de 7.8, valor que clasifica la gravedad de la enfermedad en tipo leve. En cuanto a tratamiento, el 100% habían recibido tratamiento tópico mientras que el 44.2% habían utilizado algún tipo de tratamiento sistémico. Con respecto a esto los corticoides tópicos y la fototerapia eran los más utilizados.

CONCLUSIONES: En el HOMIC la caracterización epidemiológica y clínica fundamenta las bases para marcar una cohorte de la población colombiana que sirve de soporte para dirigir proyectos en instituciones de salud encaminados al manejo multidisciplinario de la enfermedad.

Eficacia de la melagenina tópica en pacientes con vitíligo. Medellín 2006-2008

Luz Marina Gómez, Norma González, María Isabel Arredondo, Diana Catalina Jaramillo, Gilma Hernández.
Universidad Pontificia Bolivariana.

INTRODUCCIÓN: El vitíligo es un desorden pigmentario adquirido que afecta al 1% de la población. Se caracteriza por lesiones tipo máculas de color blanco que ocasionan alteraciones cosméticas y de la calidad de vida. Se han usado múltiples tratamientos médicos y quirúrgicos, entre los cuales se encuentra la melagenina, ampliamente usada en Cuba con reportes de excelentes resultados, pero no se encuentran trabajos de investigación que sustenten su eficacia. El propósito de este estudio es evaluar la eficacia de la melagenina tópica en los pacientes con vitíligo.

MÉTODOS: Se realizó un ensayo clínico en 102 pacientes con vitíligo.

RESULTADOS: Se tomaron 102 pacientes, de los cuales 64 terminaron el estudio, con un seguimiento de 12 meses; ninguno obtuvo una repigmentación completa. En dos pacientes se evidenció desaparición de lesiones en el párpado y en el dorso de los dedos, pero continuaron las lesiones en otros sitios del cuerpo. En veinticinco pacientes disminuyó la intensidad del blanco, pero no hubo disminución en el tamaño. En seis pacientes se encontró escasa repigmentación punteada. Diez pacientes relataron aparición de nuevas lesiones durante el tratamiento. Una paciente tuvo eritema, eczema y prurito agudo en el sitio de la aplicación del medicamento. Dos pacientes suspendieron el medicamento por intolerancia al olor.

Ensayo clínico controlado de la eficacia del metil aminolevulinato + Aktilite® vs. placebo + Aktilite® en el daño actínico facial: Evaluación al mes luego de la TFD.

Gloria Sanclemente, Leonardo Medina, John Frank Villa, Marcela Barrera, Héctor Iván García.

Universidad de Antioquia.

El envejecimiento cutáneo resulta del efecto intrínseco o cronológico y del efecto extrínseco, que depende en un elevado grado del fotodaño. El fotoenvejecimiento produce arrugas, cambios pigmentarios, telangiectasias y cambios en la textura de la piel. El uso de la terapia fotodinámica (TFD) en el fotodaño es muy reciente; sin embargo, los pocos estudios publicados describen una mejoría del contorno de los ojos, y de algunas de las características mencionadas, cuando se compara con la Luz Intensa Pulsada (LIP).

Teniendo en cuenta la falta de estudios comparativos publicados acerca del uso de TFD en fotodaño, nuestro objetivo es evaluar la eficacia de esta novedosa y posiblemente menos costosa terapia en el tratamiento de esta condición.

DISEÑO: Experimento clínico controlado con asignación aleatoria y con evaluación doble ciego del efecto.

POBLACIÓN: Mujeres entre los 35 y 75 años con daño actínico global crónico tipo 2 a 4 según la clasificación de Dover y cols, que consultan a la IPS universitaria de la Universidad de Antioquia en Medellín.

TAMAÑO DE MUESTRA: Para determinar el tamaño de muestra nos planteamos probar un rejuvenecimiento facial global definido como la reducción de una categoría a otra en la escala de Dover y cols, con el Metvix + Aktilite de 70% vs. 40% con el placebo, lo cual arroja un tamaño de muestra de 48 pacientes. (Error alfa de 0,05 y un poder del 80%).

CRITERIOS DE INCLUSIÓN: Mujeres entre los 35 y los 75 años, y que tengan simetría bilateral facial en el grado de daño solar. Mujeres con daño actínico facial según la escala de Dover y cols. entre 2 y 4 y quieran participar y que firmen un consentimiento informado previamente al inicio del estudio.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN: Mujeres embarazadas o lactando o con patologías fotodependientes: porfirias, LES, LED, eritema polimorfo lumínico, xeroderma pigmentoso, prurigo actínico, reticulodo actínico, urticaria solar; presencia de enfermedades infecciosas activas en la piel de la región a tratar, antecedente de herpes simple en la zona a tratar. Tratamientos para el fotoenvejecimiento en los seis meses anteriores. Tratamiento sistémico con isotretinoína oral un año antes, tratamiento tópico con derivados de la vitamina A 15 días antes. Enfermedad u otra entidad dermatológica que requiera de tratamiento tópico o sistémico que interfiera con los medicamentos a estudio: corticoterapia sistémica, corticoterapia tópica sobre el área a tratar, derivados de antimaláricos, betacarotenos, talidomida sulfas, psoralénicos, tetraciclinas, griseofulvina, ácido nalidíxico. Hipersensibilidad a los medicamentos o a alguno de los componentes de las fórmulas. Probabilidad de exposición solar intensa durante las primeras 48 horas después del tratamiento (deportes de montaña, radiaciones UV). Sospecha clínica de enfermedad maligna sistémica, premaligna o maligna local.

ASIGNACIÓN DEL TRATAMIENTO: La aplicación de la terapia será realizada por dos enfermeros profesionales previamente capacitados por los dermatólogos. La asignación se realizará de acuerdo con lo estipulado en sobres cerrados y sellados opacos en los que se señalará a qué hemicara corresponde cada tratamiento. De esta forma los enfermeros aplicarán el medicamento correspondiente a cada hemicara de acuerdo a la asignación aleatoria, cegando previamente al paciente con una máscara ocular. Cada uno de los pacientes será tratado en la mitad de la cara con Metvix 0,5 g y la exposición a la luz roja Aktilite 37 j/cm. La hemicara contralateral recibirá Cetaphil® como placebo. Una vez aplicada la crema el paciente permanecerá en sala de espera por tres horas ocluido con papel brillante. Pasado este tiempo se expondrá a la luz roja. La segunda sesión se realizará 15 días luego de la primera. Después de un mes de la segunda sesión se realizará el tratamiento con Metvix + Aktilite en la hemicara en la que se usó el placebo, y a los siguientes 15 días se realizará la última sesión de esta misma hemicara, nuevamente con el placebo.

Todas las pacientes serán evaluadas por los dermatólogos, desconociendo ellos completamente la asignación ciega previa de las terapias realizada por parte de los enfermeros, de acuerdo con los estipulado en los sobres cerrados.

RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN: Se realizará mediante un cuestionario que incluirá información demográfica y todas las escalas de daño actínico antes de la terapia y después de la terapia de acuerdo con las tres evaluaciones que se realizarán, además de la cuantificación de la escala de dolor, los efectos adversos, grado de tolerancia del procedimiento y el grado de satisfacción, y aceptación global de la terapia. Para el análisis se usará el programa SPSS 15.0 (SPSS Inc., Chicago, Estados Unidos).

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Para determinar la eficacia clínica de la TFD+Metvix vs TFD+placebo en el daño actínico facial global, en la pigmentación moteada de la cara, en el color amarillento de la piel, en la textura, en las arrugas finas y gruesas, en el eritema facial, en las telangiectasias y en la hipertrofia de glándulas sebáceas secundarias al daño actínico facial, y la tolerancia y aceptación de la TFD+ Metvix por el paciente, se determinará el Riesgo Relativo (RR). Para estimar las diferencias en la escala de dolor en todas las evaluaciones (1^a, 2^a y 3^a) y la satisfacción global de la TFD+Metvix por el paciente, se utilizará una prueba t pareada.

La significación se definirá como un $\alpha < 0.05$ y el estudio será de 2 colas.

Polimorfismos en el gen del receptor de la melanocortina 1 en pacientes con melasma

Ana María Villa, Angela Zuluaga, Ana Isabel Arango, Astrid Montoya, José Menco, Juan Gonzalo Zuluaga.

CES.

INTRODUCCIÓN: El melasma es una hipermelanosis circunscrita, adquirida, de frecuente presentación, que se manifiesta en forma de maculas irregulares en la cara, y menos frecuentemente en el cuello y los antebrazos. Se observa generalmente en mujeres, sobre todo en las de origen hispano y oriental e inicia en la segunda década de la vida. Su etiología es desconocida, pero hay ciertos factores implicados en su patogénesis, siendo la exposición solar el más importante. Otros factores asociados son: los estrógenos, la progesterona, los cosméticos, algunos medicamentos y también se ha dicho que la predisposición genética juega un papel importante ya que muchos pacientes tienen una historia familiar positiva; sin embargo, no hay hallazgos moleculares que lo demuestren.

Uno de los genes involucrados en la melanogénesis es el gen que regula la proteína receptora melanocortina-1 (MC1R). Este es un gen altamente polimórfico que se encuentra en el brazo largo del cromosoma 16, tiene una secuencia codificadora de 951 nucleótidos y se ha asociado con diferentes procesos de pigmentación en algunos grupos raciales.

El melasma es una enfermedad frecuente en la población colombiana y está poco documentada en estudios

genéticos que establezcan la relación de la presentación de melasma y la variación del gen MC1R. El propósito de este trabajo estuvo dirigido a determinar los polimorfismos para el gen del receptor de la Melanocortina-1, en una población conformada por pacientes con melasma y en personas que no manifestaban signos de esta patología.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de casos y controles en mujeres entre los 18 y 50 años de edad, que consintieron voluntariamente en participar en el estudio. En el grupo de casos se consideraron las mujeres que al momento de la consulta mostraron una hipermelanosis circunscrita y como controles aquellas que al examen físico no registraron manifestaciones de la enfermedad.

Se obtuvo una muestra de 4mL de sangre total para hacer extracción de DNA según el protocolo comercial "Wizard" ® (Promega USA). La secuencia de interés se amplificó usando la técnica de PCR convencional, con iniciadores (3) cuya especificidad se determinó con un análisis BLAST (Basic Local Alignment Search Tool), y se seleccionaron aquellos que mostraron una alta identidad con las secuencias reportadas para el gen MC1R.

Del producto amplificado por PCR se envió a secuenciar (macrogen, Korea) el ADN de la región codificadora de MC1R. Se analizaron las variantes alélicas en la secuencia tanto para el grupo control como para el grupo de casos, comparando dichas secuencias con la secuencia de referencia NM002386.2, cuyo codón de inicio reubica en la posición 642, a través de la versión 4.0 del programa DNAsp. Se determinó la significancia estadística con la prueba de Fisher.

RESULTADOS: Se analizaron 92 secuencias de ADN que corresponden al mismo número de personas, distribuida en 46 casos y 46 controles.

Para cada secuencia tanto de los casos como de los controles, se analizaron 393 nucleótidos de la región codificadora de MC1R (951 nucleótidos). Se identificaron polimorfismos de sitio variable único y con dos variables, tanto en los controles como en los casos. Los de tres variables solo se registraron en los casos. Se observó una mayor proporción en los casos que en los controles (15,0% vs. 0,0%), de algunos de los polimorfismos relacionados con dos variables, y se hallaron diferencias estadísticamente significativas (Prueba exacta de Fisher, $P=0.012$ y 0.013). Igualmente fue mayor la proporción de tres variables en los casos que en los controles (7,1% vs. 0,0%), pero no fueron estadísticamente significativas. Con relación a algunos de los haplotipos, aunque fueron más frecuentes en los casos que en los controles (26,1% vs. 21,7%), estas diferencias no fueron estadísticamente significativas (OR: 1,27 IC95%: 0,44-3,70, $P=0.806$).

Resúmenes de los trabajos del concurso de residentes presentados al XXVII Congreso Colombiano de Dermatología

¿Es necesaria la terapia de mantenimiento con PUVA en pacientes con micosis fungoides en estadios tempranos? Evaluación de una guía de manejo

Silvia Catalina Díaz, Miguel Felipe Gaitán, María Adelaida Sánchez, Ángela Zuluaga, Sol Beatriz Jiménez, Yolanda Torres de Galvis.

Universidad CES

INTRODUCCIÓN: El linfoma cutáneo de células T (LCCT) es una rara condición que representa el 2% de los linfomas en general y el 75-80% de todos los linfomas cutáneos primarios. Su incidencia está estimada en 0.5 por 100.000 habitantes por año en el mundo occidental.

Dentro de los LCCT, la micosis fungoides (MF) es la forma más frecuente y mejor estudiada y llega a ocupar hasta un 50% de los casos. Este nombre se reserva para designar los casos de tipo clásico, descritos originalmente por Alibert-Bazin, caracterizados por la evolución en máculas, placas y tumores, o las variantes histológicas que siguen una evolución parecida. El curso evolutivo de la MF, desde lesiones limitadas a piel hasta una enfermedad ampliamente diseminada, puede prolongarse por años e incluso décadas, y por esto en todos los casos se debe realizar un seguimiento clínico indefinido que incluya estudios imagenológicos y de laboratorio realizados de forma periódica para todos los pacientes.

La utilización de PUVA consigue respuestas terapéuticas completas en 74% a 90% de pacientes según algunas series, con respuestas globales del 95% y períodos libres de enfermedad habitualmente largos (43- 53 meses). Estas tasas de respuesta proceden en su mayoría de pacientes con enfermedad IA-IIA. La enfermedad tumoral, la eritrodérmica y el síndrome de Sézary tienen pobre respuesta.

Hasta la fecha no se ha publicado un estudio que permita afirmar si el uso de mantenimiento con PUVA una vez se logra el aclaramiento de las lesiones pueda prevenir o demorar la tasa de recaídas en los pacientes. En el año 2006 la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer (EORTC) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) publicaron un consenso de recomendaciones para el tratamiento de la MF y el síndrome de Sézary, en donde se desaprobaba la terapia de

mantenimiento debido el pobre impacto que tiene en reducir la prevalencia de recaídas, y por representar mayor dosis de radiación UV total.

El presente estudio tiene el propósito de estudiar el comportamiento de la MF en pacientes en quienes se suspende por completo PUVA, luego de la etapa de aclaramiento, con el fin de generar evidencia que permita orientar la toma de decisiones en el manejo de este tipo de pacientes.

METODOLOGÍA: Se está aplicando la metodología de estudios de cohorte con un seguimiento a cinco años. Este es el primer informe correspondiente al análisis de los datos obtenidos durante 16 meses de seguimiento de pacientes con MF atendidos en el Centro Dermatológico de Sabaneta, en quienes se suspendió PUVA luego de haber logrado aclaramiento de las lesiones. La guía propuesta para la evaluación de los pacientes consideró la valoración clínica y de laboratorio cada dos meses. Pretende generar evidencia propia para orientar el manejo de esta patología en nuestro medio.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES:

- El tiempo de evolución de la enfermedad no es un factor que afecte las recaídas en pacientes que logran aclaramiento con PUVA.
- La probabilidad de que un paciente presente nuevas lesiones después de haber aclarado las mismas con PUVA es mayor si el paciente ha tenido recaídas previas.
- El análisis de los datos sugiere una tendencia de los estadios tempranos a presentar menos recaídas luego de la suspensión de PUVA una vez logrado el aclaramiento.
- Se realizaron exámenes de laboratorio como eosinofilia en sangre, LDH, ecografía abdominal total y radiografía de tórax, para el seguimiento de los pacientes luego de suspender PUVA. Los resultados obtenidos no mostraron ningún valor pronóstico, hallazgo no concordante con algunos trabajos de la literatura mundial. De acuerdo con lo anterior, dichos exámenes pueden realizarse con intervalos mayores y reducir de esta forma molestias para los pacientes y costos para el sistema de salud.
- Este estudio sugiere que la terapia de mantenimiento con PUVA representa, en los pacientes con MF, una exposición adicional e innecesaria a radiación ultravioleta y a los efectos secundarios que esta conlleva.

Características clínico-patológicas de pacientes con reacción medicamentosa con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS) en Hospital de San José entre marzo de 2007 a marzo de 2008.

María Margarita Barrios, Edgar Olmos, Juliana Ortiz, Mónica Paola Novoa, Miguel Olmos.

Hospital San José. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud.

INTRODUCCIÓN: El síndrome DRESS es un cuadro de reacción cutánea por drogas recientemente descrito, que ha tomado diferentes nombres y que últimamente ha sido mejor definido. El propósito es presentar los casos de DRESS diagnosticados en el último año, haciendo énfasis en la caracterización clínica y epidemiológica de esta entidad en nuestra institución.

OBJETIVO GENERAL: Describir las características clínico-patológicas de los pacientes con DRESS en el Hospital San José entre marzo 2007 a marzo 2008.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Describir las formas clínicas de presentación en pacientes con DRESS.
- Describir el tipo y la frecuencia de alteración de valores de laboratorio de los pacientes con DRESS.
- Cuantificar el tiempo entre la ingesta del medicamento y el inicio del cuadro clínico.
- Describir cuáles son los medicamentos implicados.

MATERIALES Y MÉTODOS: Es un estudio observacional, descriptivo, tipo serie de casos. Se revisaron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de reacciones medicamentosas y se escogieron aquellos con diagnóstico de síndrome DRESS. El análisis se realizó con tablas de frecuencias.

RESULTADOS: Se encontraron 78 historias con diagnóstico de reacción medicamentosa. Siete de éstas (8,97%) se registraron como síndrome DRESS. De este grupo todos los pacientes presentaron erupción cutánea generalizada pruriginosa con descamación cefalocaudal, asociada a fiebre y malestar general. Cinco pacientes (71,4%) presentaron alteración de las pruebas de función hepática. Ninguno de los pacientes mostró alteración de las pruebas de función renal, ni compromiso pulmonar ni cardiaco. Todos los casos registraron leucocitosis, seis de ellos (85,7%) evidenciaron eosinofilia y sólo tres exhibieron linfocitos atípicos en sangre (42,8%). Los siete pacientes tuvieron biopsia compatible con toxidermia medicamentosa, y cuatro (57,1%) pacientes mostraron exocitosis de linfocitos. Cinco pacientes (71,4%) iniciaron el cuadro posterior a la ingesta de anticonvulsivantes, cuatro de ellos (51,7%) tras el inicio de carbamazepina, uno fenitoína, y los otros casos diclofenac y efavirex/

lamivudina. En promedio, los pacientes iniciaron síntomas seis semanas después de la ingesta del medicamento.

CONCLUSIONES: El síndrome DRESS es una entidad poco frecuente. Puede ser diagnosticada erróneamente si no se conoce adecuadamente. En este caso sólo el 42,8% de los pacientes cumplieron los criterios. Está frecuentemente asociada al uso de anticonvulsivantes. La mayoría presenta compromiso hepático, sin afectar riñón, pulmón y corazón. Responde favorablemente al uso de corticoides sistémicos y soporte hídrico. En general resuelve en 2 a 4 días y no se encontró desenlace fatal.

Nevus sebáceo de Jadassohn: descripción de 261 casos y su asociación con otros tumores

Gabriel Ceballos, Luis Alfonso Correa, Juan Carlos Wolff Carlos E. Montealegre, Natalia Andrea Orjuela, Clara Inés Hurtado, Paula Andrea Arango.

Universidad de Antioquia

INTRODUCCIÓN: El nevus sebáceo de Jadassohn (NSJ) es una lesión congénita benigna; sin embargo, el carcinoma basocelular (CBC) fue considerado por decenios como la neoplasia asociada más frecuente y por ello se preconizó su resección precoz. Series de casos recientes han podido establecer que muchas de las neoplasias malignas diagnosticadas como tales no eran otros que tumores benignos. Nuestra revisión de 261 casos de NSJ constituye un aporte más al conocimiento del comportamiento de esta neoplasia. En nuestro conocimiento, no se han publicado series similares en Colombia, y en América Latina las pocas que existen no superan los 60 pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizaron todos los casos del archivo de histopatología de la Universidad de Antioquia con diagnóstico de NSJ entre marzo de 1976 y marzo de 2008. Se incluyeron biopsias y resecciones quirúrgicas correspondientes a 261 pacientes.

RESULTADOS: El promedio de edad de los pacientes con NSJ fue de 17,4 años. En el 90,4% el NSJ se presentó desde el nacimiento. La localización más frecuente fue el cuero cabelludo (62,5%). Veintiocho pacientes presentaron tumores asociados; el más frecuente fue el siringocistadenoma papilífero (SCAP) con ocho casos (3,07%), seguido por el tumor del infundíbulo con cinco casos (1,92%). Cuatro casos correspondieron a tumores malignos (1,53%); todos de ellos fueron CBC, con un promedio de edad de 40,7 años. Siete tumores fueron diagnosticados erróneamente como CBC. Cuatro de ellos eran tumores del infundíbulo y uno correspondió a un tricoblastoma.

DISCUSIÓN: El SCAP fue el tumor asociado más frecuente; este hallazgo concuerda con los reportes de la literatura. El segundo tumor fue el tumor del infundíbulo folicular, que sólo ha sido reportado en asociación al NSJ por B.

Cribier en dos casos. El CBC ocupó el tercer lugar en cuanto a frecuencia, y fue la única variedad de tumor maligno encontrado. No se presentó en menores de 21 años. Estos resultados nos permiten decir que el NSJ tiene un comportamiento benigno en general y que su resección precoz debe ser discutida. La revisión histológica del diagnóstico previo demuestra que lesiones benignas pueden ser fácilmente confundidas con CBC, conduciendo a una sobreestimación del potencial maligno de este hamartoma.

RESULTADOS: Nuestro estudio nos acercó a las características epidemiológicas, demográficas e histopatológicas del NSJ en América Latina, especialmente a las características de esta lesión en nuestro país; aunque es claro que hay reportes de estudios de esta lesión en diferentes zonas del continente, hay pocos con un número tan significativo de pacientes como el nuestro y en ninguno el tumor del infundíbulo fue encontrado con la frecuencia de nuestro estudio, en el que además observamos una baja frecuencia de carcinoma basocelular como recientemente se ha descrito en la literatura.

Caracterización del patrón capilaroscópico en personas con enfermedades del tejido conectivo mediante técnicas de inteligencia artificial. Prueba piloto.

Fabián Andrés Hernández, Rafael Arango Vélez, Felipe Jaramillo, Jairo Cerón, Juan Carlos Riaño, Flavio Prieto.

Universidad de Caldas. Universidad Nacional de Colombia.

INTRODUCCIÓN: La capilaroscopia del lecho ungual representa una herramienta diagnóstica que explora el sistema microvascular y es útil para valorar patrones diagnósticos, monitorizar la progresión de la microangiopatía y la gravedad de las enfermedades del tejido conectivo. A pesar de que este procedimiento requiere un corto periodo para el entrenamiento, continúa siendo un método subjetivo en la evaluación de los hallazgos patológicos y variables normales.

OBJETIVO: Caracterizar los patrones capilaroscópicos del pliegue ungual proximal mediante técnicas de inteligencia artificial en adultos con enfermedades del tejido conectivo.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se incluyeron todos los pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis y esclerosis sistémica, conocidos por el Departamento de Dermatología y Reumatología de la Facultad de Ciencias para la Salud de la Universidad de Caldas, en los servicios de consulta externa y hospitalización de las IPS con las que se tenía convenio docente asistencial durante enero de 2006 a septiembre de 2007. Se utilizó una cámara digital acoplada a un estéreo-microscopio para capturar 164 imágenes del lecho capilar del pliegue ungual proximal

de 41 pacientes con enfermedades del tejido conectivo. Se aplicó un proceso computarizado para analizar y obtener datos cuantitativos en cuanto a longitud o largo del capilar, ancho del asa capilar, polaridad o ángulo en grados del capilar, avascularidad, índice de tortuosidad y densidad capilar de manera descriptiva. A cada característica morfológica del capilar se le realizó una descripción estadística con promedio, desviación estándar, mediana y percentiles 5, 25, 75 y 95.

RESULTADOS: La mayoría de las características estudiadas presentó asimetría positiva pero con una tendencia a alejarse de las medidas establecidas como normales.

CONCLUSIÓN: Los hallazgos obtenidos evidencian alteraciones importantes en las tres patologías estudiadas, especialmente en la densidad, altura, ancho, tortuosidad y polaridad capilar. La heterogeneidad observada en las variables refleja las diferencias de gravedad, tiempo de evolución, expresión serológica y tratamiento de los pacientes en cada enfermedad, que cursan paralelamente con los hallazgos capilaroscópicos.

Software para la medición y el análisis de imágenes en pacientes con vitílico en manos

Margarita María Becerra, Florinda Busi, Diego Mauricio Ordóñez.

Universidad del Valle

INTRODUCCIÓN: El vitílico es un trastorno adquirido de la pigmentación, de causa desconocida, que afecta a todas las razas y edades. Se caracteriza por máculas acrólicas, irregulares, asintomáticas, que pueden ser uni o bilaterales y simétricas o asimétricas. No existe un método de medición estándar para las áreas de vitílico que permita realizar una cuantificación de la extensión de la enfermedad. La mayoría de las veces no es posible tener la certeza acerca del estado de progresión, regresión o estabilización de la entidad. Determinar luego de una intervención terapéutica la mejoría o empeoramiento de un paciente con vitílico es casi imposible, al menos en forma objetiva y cuantitativa. Se hace necesario desarrollar un instrumento que permita definir con exactitud el área afectada en un momento determinado para realizar comparaciones posteriores y poder definir la evolución de la enfermedad.

OBJETIVO GENERAL: Desarrollar un sistema de análisis de imágenes que permita una medición de áreas afectadas por vitílico en las manos de pacientes.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS: :

- Desarrollar un software que mida y analice áreas de vitílico en las manos.
- Implementar un método estándar de fotografía digital para las áreas que serán objeto de análisis.
- Validar el software como método de medición de vitílico en las manos.
- Difundirlo a la comunidad dermatológica.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Tipo de estudio: Se realizará una prueba piloto que permita verificar la precisión del método de medición desarrollado.

Población objetivo: 20 pacientes con vitíligo en las manos que acudan al Servicio de Dermatología del HUV.

Desarrollo del software: En conjunto con la Escuela de Ingeniería de Sistemas y Computación de la Universidad del Valle se desarrollará una aplicación de software, en lenguaje JAVA, que sea capaz de umbralizar las imágenes y que permita una segmentación de las mismas para así identificar las áreas afectadas por vitíligo, cuantificarlas en mm² y convertir el resultado en un porcentaje.

Medición del área: Se le tomarán a los pacientes fotografías de cada una de sus manos (afectadas por vitíligo), siguiendo unos parámetros precisos. El paciente saldrá del cuarto de fotografía y al cabo de unos minutos ingresará nuevamente para volverlo a fotografiar. Estos pares de imágenes, que obviamente por ser tomados en un mismo día deberán ser iguales, se probarán en el software para determinar qué tan preciso es el método de medición, que en cualquier caso deberá tener un error menor al 5%.

RESULTADOS: Hasta el momento se han vinculado 10 pacientes a los que se tiene fotografiados en cada una de sus manos y para los cuales se ha corrido el software desarrollado, comprobándose que en efecto es ésta una herramienta de medición muy precisa que no arroja diferencias mayores al 2% en la cuantificación de las áreas de acromia.

Cirugía de Mohs variedad en parafina en el Hospital Militar Central. Una excelente elección

Milton Javier González, Carlos Fabián Avellaneda, Claudia Marcela Arenas, Carolina Torres, Olga del Carmen Parra, Claudia Marcela Cruz, Guillermo De La Cruz Nocera, Liliana Herrera, Yury Nahidú Pardo, Luis Castro, Ximena Sánchez.

Universidad Militar Nueva Granada

INTRODUCCIÓN: La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es una técnica para la resección secuencial de cáncer de piel que permite mejor control histológico y conservación de tejido sano. Se resecan en forma tridimensional los sitios comprometidos por el tumor, dejando defectos quirúrgicos menores, reconstrucciones menos complejas, con un mejor resultado funcional y estético. Es elevado el número de pacientes en el Hospital Militar Central (HOMIC) con tumores malignos de piel de alto riesgo por características histológicas de patrón infiltrante y clínicas como zonas anatómicas de riesgo, tamaño, bordes mal delimitados, localización en áreas donde es imprescindible conservar tejido sano, tiempo de evolución y recidiva. La adaptación de la técnica clásica de

Mohs en congelación a la variedad en parafina se ajusta al uso de los recursos convencionales humanos, técnicos y físicos en los servicios de dermatología y patología del HOMIC, dispuestos para el manejo quirúrgico de los pacientes con tumores de piel de alto riesgo, disminuyendo costos, optimizando recursos y logrando resultados excelentes y reproducibles.

OBJETIVO: Demostrar la efectividad de la CMM variedad en parafina en el tratamiento de los tumores malignos de piel de alto riesgo en el servicio de Dermatología del HOMIC.

MATERIALES Y MÉTODOS: Es un estudio descriptivo, de serie de casos, donde se incluyeron 104 pacientes, con 113 tumores, manejados con CMM variedad en parafina en el HOMIC desde julio de 2005 hasta julio de 2008.

RESULTADOS: Se incluyeron 104 pacientes (63 hombres y 41 mujeres), con un total de 113 tumores; edad promedio, de 65,8 años; tiempo promedio de evolución de 22 meses, de los cuales correspondían a carcinoma basocelular (101), 89%; escamocelular (7), 6.1%; léntigo maligno (2), 1.7% y otros tumores (3); 2.6%. La mayoría de las lesiones median entre 6 y 20mm (64%). El 74% de los pacientes tuvieron tumores de alto riesgo histológico y el 83.18% presentaron lesiones de 6mm ó más.

RESULTADOS: En el HOMIC los pacientes con cáncer de piel de alto riesgo se benefician de la técnica CMM variedad en parafina, la cual se ajusta a los recursos disponibles y brinda una alta tasa de curación con la posibilidad de ahorro de tejido sano, dejando defectos menores y permitiendo correcciones quirúrgicas por parte de nuestro servicio. Esta técnica puede ser reproducible en otras instituciones con los recursos convencionales de histología en parafina con un entrenamiento previo.

Neoplasias hematolinfoideas en piel. Serie de casos

Victoria Eugenia Velásquez, Luis Fernando Palma, Yaneth Rocío Ordúz.

Clínica Universitaria Colombia, Colsánitas

INTRODUCCIÓN: El estudio de las neoplasias hematolinfoideas cutáneas es usualmente difícil y requiere la integración de información clínica, histopatológica y molecular, y observación longitudinal. La expansión constante del conocimiento ha dado lugar a diversas opiniones y clasificaciones lo que dificulta aún mas su diagnóstico. Existen pocos estudios orientados al comportamiento de los linfomas cutáneos en poblaciones latinoamericanas, lo cual refleja quizás la complejidad en el estudio y clasificación de estas neoplasias. En nuestro país se desconoce su epidemiología, su prevalencia, los estudios necesarios para alcanzar un diagnóstico certero, entre un sinnúmero de variables importantes para poder

definir y establecer protocolos de diagnóstico y evaluación de nuestros pacientes.

OBJETIVO GENERAL: Describir los tipos de neoplasias hematolinfoides cutáneas en una institución de referencia afiliada a la seguridad social privada en Bogotá.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Diseño: Serie de casos

Se analizaron 135 casos de pacientes con sospecha clínica o histológica de neoplasia hematolinfoide de piel o mucosas, o con diagnóstico de la misma emitido por hematopatólogos y dermatopatólogos entre junio de 2005 a diciembre de 2007, y se obtuvieron los datos de los informes de patología de cada caso. Se utilizó el programa estadístico Epi-info 3.4.3, para análisis de frecuencias y medidas de tendencia central.

RESULTADOS: Se encontraron en total 26 casos confirmados de linfoma cutáneo con una predominancia de linfomas de células T. La micosis fungoide fue el tipo de linfoma más frecuente, con un patrón histológico consistente con infiltrado perivascular superficial, linfocitos atípicos, y epidermotropismo y un inmunofenotipo predominantemente T CD4 +, con disminución de la expresión de CD7 y CD5. El 96% de los casos confirmados por histología tuvo sospecha clínica de linfoma, y en el 81% de casos sospechosos clínicamente se encontró un diagnóstico histológico de otra dermatosis.

DISCUSIÓN: La frecuencia y distribución de los linfomas en esta serie se asemejan a las reportadas en Estados Unidos, siendo la micosis fungoide el subtipo más común. La sospecha clínica permitió encontrar un caso confirmado de linfoma por cada cinco casos sospechosos, lo cual refleja la variedad de presentaciones clínicas que pueden simular en estadios tempranos a estas neoplasias. A la fecha no hemos encontrado trabajos publicados que estudien estas neoplasias en nuestra población, por lo cual este trabajo es de gran relevancia; sin embargo, se requiere la integración de la casuística de varios centros de referencia, para aproximarnos a la epidemiología y el comportamiento de los linfomas cutáneos en nuestra región.

Utilidad de la biopsia por saucerización comparada con la biopsia con punch, en pacientes de la Clínica Universitaria Bolivariana y Clínica SOMA. Medellín, junio 2006 a julio 2007

Luz Marina Gómez, Claudia Patricia Valencia, Gustavo Matute, Ana María Valencia
Universidad Pontificia Bolivariana

INTRODUCCIÓN: En dermatología, el diagnóstico de una enfermedad se basa en los hallazgos clínicos asociados a la confirmación con el estudio histopatológico. Múltiples técnicas de biopsia se han usado según el tipo de lesión, la localización y la sospecha clínica. La técnica

más utilizada en la actualidad es la biopsia con punch, que permite obtener un cilindro de tejido. La biopsia por afeitado o por saucerización tiene la ventaja que permite tomar gran cantidad de la lesión y se puede llegar hasta la dermis, sitio donde se localizan la mayoría de las enfermedades dermatológicas.

OBJETIVO: Evaluar la utilidad de la biopsia por saucerización comparada con la biopsia con punch en enfermedades de la piel, y determinar si es igual de efectiva la biopsia por punch que la biopsia por saucerización, o si es superior alguna de las dos técnicas para diagnosticar enfermedades dermatológicas.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de valoración de pruebas diagnósticas, con el cual se quería comprobar la efectividad de la biopsia por saucerización contra la biopsia con punch. Se estimó: sensibilidad, especificidad y valores predictivos positivos y negativos y se compararon los resultados en las dos pruebas, en 68 pacientes que consultaron al servicio de dermatología de la Clínica Universitaria Bolivariana y la Clínica Soma, entre junio 2006 y mayo 2007.

RESULTADOS: Se estudiaron 68 pacientes, de los cuales 39 (57.4%) fueron mujeres y 29 (42.6%) fueron hombres. El rango de edad fue de 7 a 85 años (media de 49 años ± 19 años). En 48 pacientes (70.58%) hubo correlación entre el diagnóstico clínico y el diagnóstico por biopsia (punch y saucerización). En ocho pacientes (11.7%) no hubo correlación entre el diagnóstico clínico y el histológico.

CONCLUSIONES: Se encontró una correlación entre el diagnóstico clínico y el realizado por biopsia con punch y biopsia por saucerización del 70.58% en los diferentes tipos de lesiones (inflamatorias, tumorales, infecciosas, ampollosas etc), con una sensibilidad de la biopsia por punch del 70.5% y de la biopsia por saucerización, del 68%. La biopsia por saucerización permite obtener una muestra mayor en extensión y es de gran utilidad en lesiones epidérmicas o dérmicas superficiales, y hace posible obtener una mejor panorámica que la muestra tomada con punch. Se recomienda el uso prudente de la biopsia por saucerización para las lesiones sospechosas de melanoma, debido a que no da una información precisa de la profundidad del tumor.