

MINICASOS

ENFERMEDAD DE URBACH- WIETHE O LIPOIDOPROTEINOSIS

Ricardo Rueda P
 Jairo Victoria Ch
 Adriana Wagner L

RESUMEN

Se presenta el caso de un niño de 11 años de edad con lesiones clínicas e histopatológicas características de lipoidoproteinosis, con compromiso de piel y órganos internos.

Palabras clave: Lipoidoproteinosis, Enfermedad de Urbach-Wiethe, hialinosis *cutis et mucosae*.

INTRODUCCION

La lipoidoproteinosis fue descrita en 1929 por Urbach (Dermatólogo) y Wiethe (Otorrinolaringólogo). Esta enfermedad hereditaria, de etiología desconocida, se caracteriza por el depósito de material hialino en piel, membranas mucosas y órganos internos.¹ Hasta la fecha hay sólo un poco más de 300 casos reportados en el mundo.

HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo masculino, de 11 años de edad, procedente de Túlúa, producto de un embarazo normal, hijo de padres no consanguíneos y con antecedentes familiares negativos para enfermedades de piel o congénitas. Al nacimiento presentaba una piel de aspecto normal y llanto ronco. A los 6 meses de edad inicia con manifestaciones de compromiso respiratorio, interpretadas como bronconeumonías. Posteriormente lesiones en piel. Al examen físico encontramos pápulas y ampollas las cuales al denudarse forman costras serohemáticas, dejando finalmente cicatrices atróficas de aspecto varioliforme, con bordes regulares y bien definidos (Foto No. 1).



(Foto No. 1).

En los sitios de fricción lesiones hiperqueratósicas. En los párpados pápulas color piel dispuestas a manera de cuentas de rosario en el borde palpebral, característica "blefarosis moniliforme" (Foto N° 2).



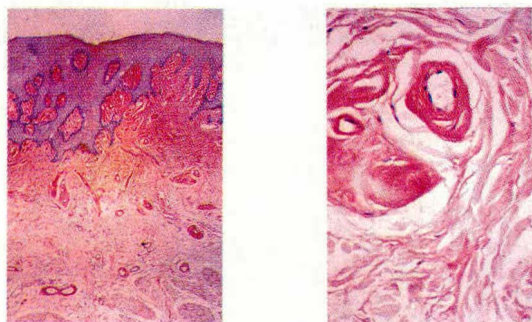
(Foto No. 2).

Al examen de la cavidad oral labios indurados, con lesiones verrugosas de superficie plana, la lengua leñosa al tacto, con disminución de su movilidad, dientes aserrados y voz ronca. El examen neurológico fue normal.

Exámenes: Laringoscopia, cuerdas vocales engrosadas sin nódulos Rx de tórax, bronquiectasias congénitas.

Histopatología: La microscopía de luz reveló, en el epitelio mucoso, depósito de material hialino amorfo, hipocelular, PAS+ que llena y ensancha el corion superficial, y alrededor de los vasos se dispone a manera de piel de cebolla (Foto No. 3)

Ricardo Rueda P., Dermatopatólogo, docente adjunto del servicio de Dermatología Universidad del Valle Jairo Victoria Ch., Dermatólogo, docente adjunto del servicio de Dermatología Universidad del Valle Adriana Wagner L., Residente I Dermatología, Universidad del Valle Trabajo presentado en el XII congreso Colombiano de Dermatología, Santa Martha, Octubre de 1998.



(Foto No. 3).

COMENTARIO

La enfermedad ha sido reportada predominante en individuos con ancestro europeo.² El desorden se hereda en forma autosómica recesiva. Esta genodermatosis puede ser reconocida instantáneamente debido a la presencia de voz ronca, incapacidad para protruir la lengua y engrosamiento de los párpados (clave importante en el diagnóstico), así como compromiso de anexos. Las lesiones en piel suelen aparecer durante los primeros 2 años de vida. Aunque puede comprometer todos los órganos internos, los más frecuentemente afectados son: el Sistema Nervioso Central, SNC (caracterizado por calcificaciones bilaterales en forma de frijol en el lóbulo temporal)³ y el aparato respiratorio (puede conducir a insuficiencia respiratoria y muerte).

Se debe establecer diagnóstico diferencial con protoporfiria eritropoyética, xantomatosis, amiloidosis, colesterosis extracelular, Miliun coloide, mucinosis papular y mixedema.

El diagnóstico definitivo se establece por los hallazgos histopatológicos de material hialino PAS+, dispuesto alrededor de anexos y vasos sanguíneos.⁴

No se ha logrado llegar a un tratamiento curativo; hay reportes anecdóticos de tratamientos satisfactorios, difíciles de evaluar dado el curso fluctuante de la enfermedad.

Entre los tratamientos usados se encuentra el Dimetil-sulfóxido^{5,6} el laser de dióxido de carbono (para lesiones palpebrales)⁷ etretinato, dermoabrasión, resección quirúrgica de las placas ubicadas en las cuerdas vocales y anticonvulsivantes (cuando hay compromiso del SNC).

SUMMARY

A case of an 11 year-old-boy with clinical and histopathological lesions characteristic of lipoidproteinosis, that compromises skin and internal organs.

Key words: Lipoidproteinosis, Urbach-Wiethe disease, hialinosis cutis et mucosae.

BIBLIOGRAFIA

1. Caplan R. Visceral involvement in lipid proteinosis. Arch Dermatol 1967; 95:149-155.
2. Touart D, Sau P. Cutaneous deposition diseases. Part I. JAAD 1998; 39:149-171.
3. Newton FH, Rosenberg RN, Lampert PW, O'Brien JS. Neurologic involvement in Urbach-Wiethe's disease (lipid proteinosis): a clinical, ultrastructural, and chemical study. Neurology 1971; 21:1205-1213.
4. Muda AO. Lipid proteinosis: clinical, histologic and ultrastructural investigations. Cutis 1995; 4:220-224.
5. Ozkaya-Bayazit E. Oral DMSO therapy in 3 patients with lipoidproteinosis. Results of long-term therapy. Hautarzt 1997; 47:477-481.
6. Wong C, Lin CS. Remarkable response of lipoid proteinosis to oral DMSO. Br J Dermatol 1988; 119:541-544.
7. Rosenthal G. Carbon dioxide laser treatment for lipoid proteinosis (Urbach-Wiethe syndrome) involving the eyelids. Br J Ophthalmol 1997; 81:253.

FENOMENO DE LUCIO COMPLICACION DE ENFERMEDAD DE HANSEN

Alexandra Llanos Messa
María del Pilar Marulanda C
Luis Hernando Moreno Macías
Ricardo Rueda Plata

RESUMEN

Se presentan los casos de tres pacientes que consultaron por fenómenos vasculíticos de características similares, en quienes se confirmó el diagnóstico de Fenómeno de Lucio como primera manifestación de Enfermedad de Hansen.

Palabras clave: Fenómeno de Lucio

Alexandra Llanos M Residente de I Dermatología U. del Valle. María del Pilar Marulanda Residente III Dermatología U. del Valle. Luis Hernando Moreno Dermatólogo Docente Adjunto. Dermatología U. del Valle. Ricardo Rueda Dermatopatólogo U. Del Valle.

INTRODUCCION

El fenómeno de Lucio, que corresponde a una reacción leprosa tipo II, siendo una vasculitis necrotizante secundaria al depósito de complejos inmunes alrededor y en las paredes de los vasos, se presenta como una complicación rara en pacientes con lepra lepromatosa nodular y en un 20 a 25% de los pacientes con lepra lepromatosa difusa y generalizada de Lucio y Latapi.

HISTORIA CLINICA

Caso No. 1

48 años Masculino
Ingreso: octubre 19/97
Defunción: noviembre 1/97

Al momento de la consulta presentaba diabetes tipo II mal controlada de 2 años de evolución, y estaba en tratamiento para Infección urinaria cuando empieza a presentar compromiso del estado general, fiebre y lesiones en piel que serán descritas adelante. A pesar del manejo, el paciente fallece en sepsis.

Caso No. 2

73 años Femenino
Ingreso: julio 28/98
Egreso: agosto 15/98

Paciente con ICC y EPOC descompensados, quien presenta dolor súbito, cianosis y frialdad en pié derecho y lesiones isquémicas en piel de zonas acrales. Sus lesiones de piel y el cuadro general evolucionan bien con el manejo pero cirugía vascular confirma por arteriografía obstrucción arterial y recomiendan amputación supracondílea de MID, la paciente no acepta y firma acta voluntaria.

Caso Nº 3

48 años Masculino
Ingreso: septiembre 3/98
Egreso: septiembre 16/98

Consulta por cuadro de 3 días que se inicia con fiebre, compromiso del estado general, dolor y

edema en extremidades y lesiones isquémicas de piel. La evolución es satisfactoria y sale con manejo ambulatorio.

Los pacientes presentaban en común las lesiones de piel que se iniciaron con ampollas de contenido hemorrágico en extremidades que dejaban áreas de isquemia estrelladas con esfacelación y ulceración además isquemia de pabellones auriculares. Se observó además madarosis y compromiso del tabique nasal. Al examen neurológico se encontró hipoestesia en pies y manos.

Con la sospecha diagnóstica se toma muestra para baciloscopia y biopsia de piel que son confirmatorias de Enfermedad de Hansen.

Los hallazgos histopatológicos fueron semejantes en los tres casos mostrando infiltración difusa de la dermis e hipodermis con histiocitos espumosos (células de Virchow) característicos de la lepra lepromatosa difusa, además vasculitis leucocitoclástica e infiltrado de PMN y bacilos dentro y en la pared de pequeños vasos.

El tratamiento se inició con esteroides orales, además de la poliquimioterapia específica para enfermedad de Hansen con los resultados anotados.

COMENTARIOS

El fenómeno de Lucio se caracteriza clínicamente por la aparición de máculas eritemato-violáceas dolorosas, de rápida instalación que se ubican en superficies extensoras de extremidades, tronco y cara. Concomitantemente hay fiebre y compromiso del estado general. Las lesiones se hacen ampollosas, luego se esfacelan y ulceran dando un aspecto dramático de rápida evolución que debe manejarse oportunamente.

CONCLUSION

Consideramos de importancia el reporte de estos casos para recordar que aunque el fenómeno de Lucio es una manifestación poco frecuente de enfermedad de Hansen, debe ser tenido en cuenta dentro del diagnóstico diferencial en pacientes con fenómenos vasculíticos, quienes se van a beneficiar de una intervención terapéutica temprana y específica.



(Figura No. 1).



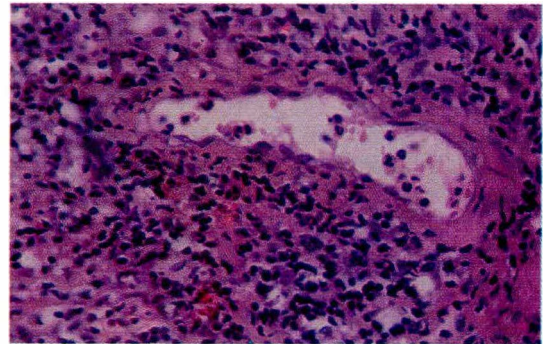
(Figura No. 2).



(Figura No. 3).



(Figura No. 4).



(Figura No. 5).

BIBLIOGRAFIA

1. Rodríguez H, Orozco LC. Lepra. 1996; 129-142
2. Núñez L, Bogaert H. Episodios reaccionales en lepra. Revista Dominicana en Dermatología 1992; 19:9-19.
3. Saul, A. Lepra de Lucio. Rev. Med. Hosp. Gral. 1979; 42:548-553.

MORFEA AMPOLLOSA

Quiroz L. Lina
Castaño Olga
León Walter

RESUMEN

Hombre de 75 años, con cuadro clínico de 1 año de evolución constituido por ampollas tensas en cara, cuello y tórax, asociado a esclerosis de la piel.

La histología revela esclerosis de la dermis, además de la presencia de ampollas subepidérmicas. Estos hallazgos son consistentes con morfea ampollosa.

Palabras clave: Morfea, ampollosa

INTRODUCCION

Las lesiones ampollas son poco frecuentes en la esclerodermia. Morrow fue el primero en describir ampollas en un paciente con morfea; desde ahí, hallazgos similares han sido reportados en morfea en placas, generalizada, profunda y esclerosis sistémica. La existencia de lesiones ampollas en la morfea para algunos autores plantea el dilema de incluirla en el espectro de las variantes clínicas de la morfea o considerarla parte del liquen escleroso y atrófico variedad ampollosa. En 1959 Garb y Sims hacen el reporte de 25 casos de la literatura mundial, luego en 1994 Mazen y colaboradores hacen el reporte de 13 casos, 5 de ellos con morfea en placas y lesiones ampollas en miembros inferiores y cuello, 5 con morfea generalizada y tres restantes con morfea profunda y linear.

CASO CLINICO

Paciente de 75 años de edad, sexo masculino, con historia de un año de evolución, consistente en esclerosis localizada de la piel de cuello, tórax y espalda asociada con la aparición de ampollas tensas en las mismas zonas.

Al examen físico del paciente se encontró: lesiones ampollas tensas, algunas de ellas desnudas y con signos de infección secundaria, acromía en la región palpebral bilateral, alopecia cicatricial e induración de la piel de tórax, espalda y extremidades superiores.

No se observó limitación en la apertura de la boca, dificultad respiratoria o esclerosis de regiones acrales.

Los exámenes de laboratorio del paciente

mostraron leucocitosis, con aumento de la velocidad de sedimentación, citoquímico de orina con eritrocitos abundantes, urocultivo negativo, V.D.R.L 2 dls, F.T.A.B.S negativo, factor reumatoideo y A-N.A.S negativos, hemocultivos y cultivos de piel positivos para *Acinetobacter*.

Histología.

Se observan áreas de esclerosis y fibrosis en la dermis, atrofia de los anexos cutáneos y la presencia de una ampolla subepidérmica, con infiltrado linfocitario, sin presencia de neutrófilos, inmunofluorescencia positiva para inmunoglobulina G en el ámbito de la unión dermo-epidérmica.

COMENTARIOS

La esclerodermia es una enfermedad de etiología desconocida, producida por el depósito excesivo de colágeno en la dermis; tiene dos formas de presentación: localizadas, donde se incluye la morfea, la gutata y la linear, con compromiso de piel y estructuras profundas y formas generalizadas que, a su vez, pueden ser limitadas o difusas.¹

Desde su descripción inicial en 1896, surgen cada vez mayores reportes en la literatura mundial de lesiones ampollas relacionadas con morfea; aún así, la etiología de la formación de la ampolla en esta entidad continúa siendo oscura. Para algunos la ampolla se presenta como resultado de la fleboesclerosis y obstrucción linfática producida por el cuadro de morfea, para otros es el resultado de trauma localizado o infecciones principalmente por *B. Bugdorferi*, aunque los estudios no han podido demostrar su presencia en lesiones ampollas de pacientes con morfea.²

Por la relación de los eosinófilos con la patogénesis de la formación de ampollas en entidades como el penfigoide ampolloso, se ha tratado de implicar a éstos y su proteína básica mayor en la aparición de lesiones ampollas en pacientes con morfea.²

El diagnóstico diferencial de esta entidad debe hacerse con el liquen escleroso y atrófico variedad ampollosa y con el penfigoide ampolloso.³ La enfermedad tiene un curso de años, en algunos pacientes hay mejoría entre los 3 y 5 años con disminución de la formación de ampollas y úlceras, otros tienen un curso progresivo con contracturas y cambios escleróticos graves.^{1,3}

Lina Quiroz L. Residente II CEF Medellín, Olga Castaño Docente Dermatología CEF, Walter León Docente cátedra CEF, Docente Dermatopatología Universidad de Antioquia. Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín. Correspondencia Dra. Lina Quiroz: lmgl@epm.net.co

El tratamiento de esta entidad puede hacerse con corticosteroides infiltrados o sistémicos, penicilamina, cloroquina, hidroxiclороquina, diamino difenil sulfona y más recientemente descrito el metotrexate en dosis de 15 mg semanales.⁴

Nuestro paciente presenta los hallazgos clínicos e histopatológicos de la enfermedad, responde de manera satisfactoria al metotrexate en dosis de 7.5 mg/semana, durante 3 meses, el paciente no regresa a controles, discontinúa el uso de la droga y vuelve 10 meses después con aumento del compromiso escleroso y aparición ocasional de ampollas. Se instaura nuevamente la terapia con resultados satisfactorios.

SUMMARY

A 75 year-old-man with one year of evolution of blister of the skin located in his face, neck, and thorax associated with skin sclerosis.

The histology shows sclerosis of the dermis and the presence of subepidermic blisters. These clinical findings are related with the bullous morphea.

Key words: Morphea, bullous



(Foto No. 1).

Esclerosis de la piel asociada con la presencia de ampollas tensas que la rompen dejando superficie denudada en tórax, cara y espalda.



(Foto No. 2).

Esclerosis de la dermis asociada con la presencia de ampolla subepidérmica sin infiltrado de linfocitos.

BIBLIOGRAFIA

1. Rowell NR, Goodfield MJD. The connective tissue diseases. En: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG eds. Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications 1994; 2225-2238.
2. Daoud MS, Daniel Su WP, Leiferman KM et al. Bullous morphea: Clinical, pathologic, and immunopathologic evaluation of thirteen cases. J Am Acad Dermatol. 1994; 30:937-943.
3. Trattner A, David M, Sandbank M. Bullous morphea: a distinct entity? Am J Dermatopathol 1994; 16:414-417.
4. Seyger MB, van den Hoogen FHJ, de Boo T et al. Low-dose methotrexate in the Treatment of widespread morphea. J Am Acad Dermatol. 1998; 39:220-225.

CARCINOMA ESCAMOCELULAR DE NOVO

Lina Quiroz L.
Guillermo Jiménez C.
Walter León

RESUMEN

Hombre de 28 años, con cuadro de 1 año de evolución de lesión nodular inguinal derecha, con crecimiento progresivo hasta la formación de absceso y ulceración posterior a drenaje quirúrgico.

La histología revela presencia de masas tumorales malignas, constituidas por queratinocitos anaplásicos, con tendencia a la formación de queratina. Estos hallazgos son consistentes con carcinoma escamocelular inguinal, en un paciente sin evidencia de lesión tumoral en otra localización.

Palabras clave: Carcinoma, escamocelular.

INTRODUCCION

El carcinoma escamocelular es un tumor maligno derivado de los queratinocitos de la epidermis;

Lina Quiroz L. Residente II CEF Medellín, Guillermo Jiménez C. Docente de Cirugía Dermatológica, Walter León. Docente Cátedra CEF, Docente Dermatopatología Universidad de Antioquia. Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín. Correspondencia Dra. Lina Quiroz: lmq@epm.net.co

constituye el 20% de todas las malignidades cutáneas y se presenta en 41.4 casos por 100.000 en una relación hombre/mujer 3:1.

Afecta principalmente individuos en la quinta y sexta décadas de la vida, frecuentemente se localiza en áreas expuestas de la piel, produce destrucción tisular local y tiene gran riesgo de desarrollar metástasis.

CASO CLINICO

Paciente de 28 años, sexo masculino, con cuadro de un año de evolución que comenzó con la aparición de lesión nodular, de crecimiento progresivo hasta la formación de absceso, localizada en la región inguinal derecha, requirió drenaje quirúrgico después de lo cual dejó ulceración residual de 10x10 cm, con impresión diagnóstica inicial de linfogranuloma venéreo. Se realizan estudios paraclínicos que mostraron: leucocitosis con neutrofilia, anemia normocítica hipocrómica, clamidia en cultivo celular negativa, ELISA para *clamidia* negativo, B.A.A.R negativos. Se inició manejo con doxiciclina durante 14 días sin mejoría.

La histología mostró lesión tumoral constituida por queratinocitos atípicos y anaplásicos, formando masas con tendencia a la queratinización.

Los rayos X de tórax y rectosigmoidoscopia fueron normales, la ecografía abdominal mostró masa de tejidos blandos en la región inguinal sin compromiso ganglionar. La tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen reportó masa de tejidos blandos bien definida con infiltración de la grasa adyacente sin compromiso ganglionar ni vascular.

CÓMENTARIOS

El carcinoma escamocelular es una lesión maligna derivada de los queratinocitos epidérmicos y está compuesta citológicamente por queratinocitos anaplásicos con capacidad de diseminación metastásica. Al igual que el carcinoma basocelular, se presenta más frecuentemente en personas de raza blanca y en áreas fotoexpuestas.¹

La etiología del tumor es multifactorial, teniéndose en cuenta factores del huésped como edad, fototipo de piel, estado inmune, defectos genéticos, infecciones virales y cicatrices;

además, son importantes en su etiología factores ambientales como exposición a los rayos U.V.B-U.V.A, arsénico, alquitrán y calor radiante.²

Desde el punto de vista clínico las lesiones pueden ser placas o nódulos ulcerados en piel fotoexpuesta, tienen una evolución rápida y pueden ser *in situ*, invasor, de novo o metastásicos.

El comportamiento biológico del tumor va hacia la curación en la mayoría de los casos con un tratamiento efectivo; otros presentan metástasis, dependiendo de factores como tratamientos previos inefectivos, inmunosupresión, diámetro del tumor, invasión perineural, respuesta inflamatoria y diferenciación histológica del tumor.³

El diagnóstico diferencial de la entidad debe hacerse con el carcinoma verrucoso, queratosis seborréicas, granuloma telangiectásico, linfogranuloma venéreo, granuloma inguinal y enfermedad de Hodgkin cutánea.¹

Para el tratamiento curativo de esta entidad debe realizarse cirugía convencional o de Mohs, crioterapia en casos muy seleccionados, radioterapia y quimioterapia para manejo paliativo de tumores grandes no quirúrgicos o metastásicos y el interferón.²

A nuestro paciente, después de descartársele patología infecciosa o tumoral metastásica, se llega al diagnóstico clínico e histológico de carcinoma escamocelular de novo y se lleva a cirugía; se le realiza quimioterapia y radioterapia paliativas, fallece un año después.

SUMMARY

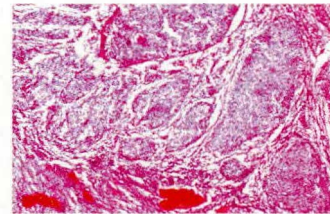
A 28 year-old-man with one year of evolution of right inguinal nodular lesion with progressive growth until ulceration.

The histology shows the presence of malignant tumoral masses formed by anaplastic keratinocytes with tendency to keratina formation. These clinical findings are related with inguinal scamocell carcinoma in one patient, without evidence of tumoral lesion in other body part.

Key words: Carcinoma, scamocell



(Foto No. 1).
Lesión ulcerada de 10 x 5 cm. Localizada en la región inguinal



(Foto No. 2).
Masas de queratinocitos, algunos de ellos con tendencia a la formación de queratina

BIBLIOGRAFIA

1. Mackie RM. Epidermal skin tumours. In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG eds. Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications 1994: 1497-1502.
2. Kwa RE, Campana K, Moy RL. Biology of cutaneous squamous carcinoma. J Am Acad Dermatol 1992; 26:1-26.
3. Mackie RM. Squamous cell carcinoma. En: Skin Cancer. United Kingdom: Mosby, 1996; 133-156.