

SIFILIS MALIGNA PRECOZ

Salazar Soto, Mónica
Wolf, Juan Carlos

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 51 años, quien presentó lesiones ulcerativas cubiertas por costras necróticas en piel de cara, cuello y tórax superior, acompañadas de adenopatías cervicales y dolor intenso con acortamiento de la clavícula derecha.

En sus exámenes paraclínicos se encontró un VDRL de 512 dils., y su estudio radiológico mostró imágenes líticas costales y en el cráneo, además de una fractura patológica en clavícula derecha.

Se hace, así, el diagnóstico de Sífilis maligna y se inicia tratamiento con doxiciclina, obteniéndose mejoría dramática de su cuadro.

Palabras clave: Sífilis maligna precoz.

INTRODUCCION

La sífilis maligna precoz es una forma rara de secundarismo luético, caracterizada por lesiones cutáneas ulcerosas, acompañadas de compromiso importante del estado general y de otros órganos como huesos y sistema retículo-endotelial.^{1,2} Esta forma de sífilis fue muy común durante el siglo XVII, cuando se conoció con el nombre de "gran verola" y era causa de gran mortalidad.²

Inicialmente se pensó que la enfermedad comprometía personas con trastornos inmunes importantes o con un estado de salud precario; sin embargo, los casos observados recientemente se oponen a este concepto.²

HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo femenino, 51 años de edad, sin hijos, unión libre, quien consulta por cuadro de dos meses de evolución que se inició con la aparición de lesiones cutáneas consistentes en pápulas eritematosas sensibles que aumentaron rápidamente de tamaño y luego se ulceraron, acompañadas de pérdida del estado general y dolor severo con incapacidad

funcional del miembro superior derecho, lo que la llevó a consultar al Hospital La María de la ciudad de Medellín.

Como antecedentes personales importantes, la paciente relató promiscuidad sexual. Negó la presencia de úlceras genitales previas al inicio del cuadro. Era alérgica a la penicilina. No refirió otros hechos de importancia.

Fue vista por los internistas, quienes al observar un acortamiento franco de la clavícula derecha, ordenan un estudio radiológico que mostró una fractura patológica a ese nivel (Fig. No. 1).



Fig. No. 1.

Entonces es hospitalizada con presunción diagnóstica de mieloma múltiple.

Al ser evaluada por Dermatología, se encontró una paciente en regulares condiciones generales, febril, que presentaba múltiples lesiones cutáneas conformadas por placas de variado tamaño, ulceradas, con bordes bien definidos e infiltrados, cubiertas en el centro por costras gruesas, necróticas y rodeadas por un halo eritematoso inflamatorio. Algunas de ellas conflúan formando lesiones policíclicas, ligeramente dolorosas. Las lesiones estaban localizadas en frente, mejillas, cuello y porción superior del tórax (Figs. No. 2, 3, 4).

Presentaba también adenopatías cervicales posteriores bilaterales de características inflamatorias y los hallazgos en el miembro superior izquierdo ya descritos.

Se ordena un VDRL, cuya positividad fue de 512 dils., y una biopsia de piel donde se observó: epidermis ulcerada y necrótica; en dermis, infiltrado inflamatorio mixto denso, con áreas de necrosis; pronunciado edema y proliferación endotelial con acumulación fibrinoide en el lumen de algunos vasos, causándoles oclusión parcial o total. No se observan treponemas (Fig. No. 4A).

Por las lesiones cutáneas úlcero-necróticas, el compromiso óseo y el resultado de la serología, en una mujer con antecedente de promiscuidad sexual, se hace diagnóstico de sífilis maligna precoz.

Otros exámenes de laboratorio:

Mónica Salazar Soto, Residente dermatología Tercer Año, Universidad de Antioquia

Juan Carlos Wolf Idárraga, Profesor, Sección Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, H.U.S.V.P., Medellín.

Correspondencia: Mónica Salazar Soto, Calle 54A No. 77D-91, Teléfono: 2346001, Medellín.

Presentado en el XX Congreso Colombiano de Dermatología Cali, noviembre 1994.



Fig. No. 2.



Fig. No. 3.



Fig. No. 4.

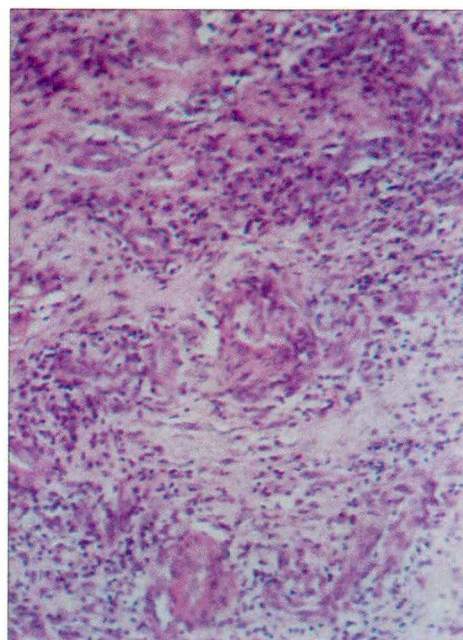


Fig. No. 4A. Proliferación endotelial.

Hemoleucograma: Hemoglobina 15 mgr/dl; Hematocrito 45; Leucocitos 11000/mm³ con Neutrófilos del 69%; Linfocitos del 28% y Eosinófilos del 3%; Sedimentación 51 mm/h.

Química sanguínea: Glicemia 105 mgr%; N. ureico 19.3 mgr%; creatinina 1 mgr%.

Punción lumbar normal. LCR: De aspecto normal; VDRL: no reactivo.

Aspirado de médula ósea: No concluyente para mieloma múltiple. Se observó fondo hemorrágico con polimorfonucleares, mononucleares y plasmocitos, sin megacariocitos, ni células neoplásicas.

Proteína de Bence Jones: Negativa.

HIV.: Negativo.

Rayos X simple de cráneo: Imágenes líticas múltiples en forma de monedas (Fig. No. 5).

Rayos X de parrilla costal: Fractura patológica de clavícula derecha e imágenes líticas costales derechas.

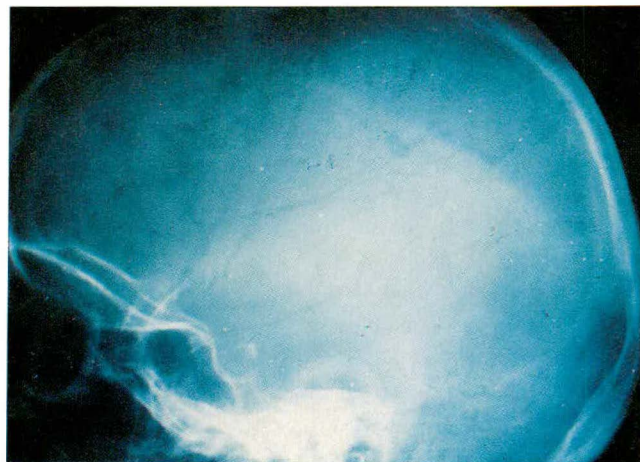


Fig. No. 5.

Biopsia de clavícula: Infiltrado linfoplasmocitario denso (Fig. No. 6) con células gigantes alrededor de espículas óseas.

Se inicia tratamiento con doxiciclina en dosis de 200 mgrs/día por 45 días, obteniendo rápida mejoría de su estado general, con resolución de sus lesiones de piel.

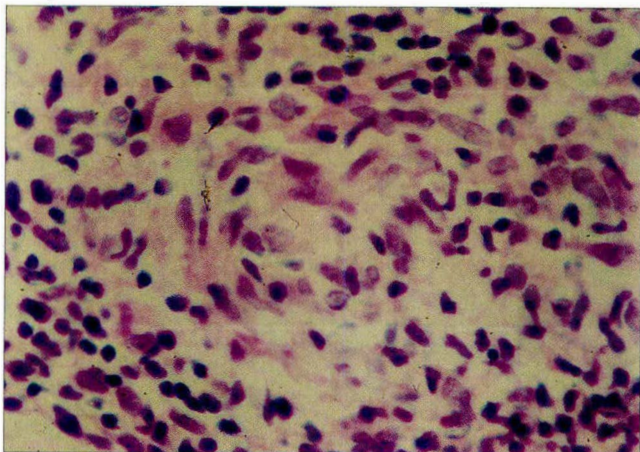


Fig. No. 6.

COMENTARIOS

Se designa con el nombre de sífilis maligna precoz una variedad de sífilis en la que aparece, sobre las lesiones de roseola sífilítica, una erupción generalizada acompañada de trastornos sistémicos graves.¹

HISTORIA

Esta forma de sífilis secundaria parece haber sido común durante el siglo XVII, época en la que fue llamada la "gran verola".²

La sífilis maligna precoz fue descrita por primera vez por Bazin en sus lecciones de 1858; las lesiones cutáneas que caracterizan esta forma de sífilis conformaron un tipo mórbido tan peculiar que algunos autores de la época se preguntaban si no se trataba de una enfermedad diferente.¹ Sin embargo el *Treponema* podía ser encontrado con facilidad en el líquido exudado por las lesiones, aunque no lo hallaban en los cortes histológicos preparados con plata.¹

Dubuc, su alumno, en su tesis inaugural, adiciona la forma tubérculo-ulcerosa a las formas pústulo-vesiculosa y gangrenosa propuestas inicialmente por Bazin.¹

Fournier en su "Tratado de la Sífilis" sin darle mucha importancia, propone una nueva clasificación de esta variedad de la enfermedad y destaca la aparición en estos pacientes de compromiso sistémico importante, manifestado por fiebre, cefalea, iritis y periostitis.¹

Posteriormente, otros autores propusieron nuevas variantes de la entidad, pero la nomenclatura original de Bazin ha prevalecido a través del tiempo.

Desde el momento de su descripción, llamó la atención a los estudiosos de la época las características necrosantes, destructivas y ulcerosas de las lesiones, que no podían ser explicadas por endarteritis obliterante, ya que el compromiso vascular observado en la histopatología, era nulo (?). Se atribuyó entonces la severidad de esta forma de sífilis a una virulencia especial del germen, y a estados debilitantes en el huésped entre los que se destacaron el paludismo, la tuberculosis (frecuente en estos enfermos) y el alcoholismo.¹

Se planteó también la posibilidad de que una asociación con otros microbios del tipo del estafilococo, estreptococo o bacilo de Ducrey fueran la causa de esta agresiva forma clínica, pero Balzer y Griffon pudieron demostrar que estos gérmenes eran extraños a la formación de las lesiones sífilíticas.¹

Finalmente, se afirmaba que la naturaleza destructiva de la sífilis maligna precoz permanecía durante toda la vida del sífilítico y durante todos los períodos de la enfermedad: Primaria, secundaria y terciaria.¹

PATOGENESIS

A pesar de que ha sido reportado que los pacientes con sífilis maligna precoz poseen anomalías en su sistema inmune, o un pobre estado de salud, los casos observados recientemente se oponen a este concepto. Con algunas excepciones, como pacientes HIV (+), estos enfermos probablemente tienen un trastorno selectivo aún no identificado en su capacidad para montar una respuesta inmune apropiada contra el *Treponema pallidum*.²

CARACTERISTICAS CLINICAS

El chancro que precede la erupción ulcerosa de la sífilis maligna precoz, como fue descrito desde el siglo XIX, tiene características que lo hacen diferente del chancro clásico de la sífilis, en el 80% de los casos: Puede observarse ulceración, fagedenismo, formas gigantes pápulo-tuberculosas, supuración constante y/o compromiso ganglionar con abscedación.¹

Período secundario: La erupción de la sífilis maligna precoz se inicia con pápulas cobrizas y ajamonadas, en algunos casos purpúricas, cuya epidermis se levanta formando casi una ampolla. Debajo de la epidermis se acumula pus y cuando ella es esfacelada, aparece una ulceración de forma redonda u ovalada de bordes bien definidos, de 2 a 5mm de altura, y a su alrededor se forma un collarate epidérmico seco. En algunos casos la úlcera se cubre de costras sucias y necróticas que asemejan la caparazón de una ostra, de allí el nombre de "ostrácea" o "rupioide" con que ha sido designada esta entidad.²

Las lesiones de la sífilis maligna precoz, a diferencia de las lesiones del secundarismo luético clásico, son muy dolorosas, y obligan al enfermo a inmovilizar los miembros afectados, lo que les causa contracturas secundarias.¹ Ellas comprometen principalmente la cara, el cuero cabelludo y los miembros inferiores, sitio donde alcanzan el mayor tamaño.^{1,2}

Las úlceras no sanan espontáneamente; más bien tienden a permanecer semanas, y aun meses, al cabo de los cuales

involucionan dejando cicatrices pigmentadas y en algunos casos, queloideas.¹

Estos pacientes presentan un compromiso importante del estado general. Cursan con fiebre hasta de 39,5 grados, pérdida de peso y palidez, síntomas que pueden preceder, aparecer simultáneamente o seguir a la aparición de las lesiones cutáneas.¹

También puede haber compromiso de hígado con hepatitis², y aun falla hepática, de bazo con esplenomegalia, adenopatías periféricas dolorosas, y artralgias.^{1,2} La afección ósea es frecuente; se produce dolor periósteo en tibia, cúbito y huesos del cráneo, manifestándose este último por cefalea intensa continua. No existe compromiso nervioso; los raros accidentes paréticos que han sido descritos, pueden explicarse por compresión de raíces nerviosas vecinas a las lesiones óseas.¹

En ausencia de un tratamiento apropiado, los pacientes sufrían una "rápida emaciación, diarreas profusas, insomnio y depresión profunda con ideación suicida" como fue descrito por Milián a comienzos de este siglo.¹

ANATOMIA PATOLÓGICA

Las lesiones ulcerativas de la sífilis maligna precoz muestran, además de pronunciado edema y proliferación endotelial, acumulación de material fibrinoide en el lumen de muchos vasos, causándoles oclusión parcial o total y, por ende, infarto y necrosis de dermis y epidermis.^{2,3} Los treponemas se encuentran característicamente ausentes de las úlceras.³

En algunos casos no se observan cambios vasculares, así que es posible que un defecto en la inmunidad celular juegue un papel importante en la patogénesis de esta forma de la enfermedad.³

TRATAMIENTO

Esta forma de sífilis fue reconocida a comienzos del siglo pasado por su resistencia a los mercuriales.¹

Los enfermos morían al cabo de dos o tres meses al iniciarse la fase caquetisante, o debido a una complicación visceral de la enfermedad.¹

Posteriormente, con el uso de Arsenobenzol por vía endovenosa, se lograba una mejoría dramática de la enfermedad con desaparición del dolor, restablecimiento del estado general e inicio de la cicatrización de las lesiones cutáneas en algunos días, pero no podían ser evitadas las recaídas.¹

En la actualidad, el uso de la penicilina es tan efectivo en ésta, como en las demás formas de sífilis.²

CONCLUSION

El reconocimiento y el estudio de este caso, nos llevó no solamente a recordar la riqueza casi infinita de manifestaciones clínicas con que se presenta esta bien llamada "gran simuladora", volviendo a formas ya prácticamente olvidadas por la Dermatología moderna como la lúes maligna precoz, sino también a acercarnos nuevamente a los maravillosos textos clásicos de Dermatología, donde la cuidadosa observación de los pacientes, permitía hacer descripciones tan fieles de sus dolencias que constituían un digno reemplazo para la época, de la tecnología con que contamos en la actualidad.

SUMMARY

This is report of a 51 year-old-woman who developed skin ulcers covered by necrotic crusts, distributed on the face, the neck and upper thorax, accompanied by cervical adenopathies and pain and shortening of the right clavicle.

The VDRL was reactive (512 dils) and the X-ray examination revealed lytic lesions on the skull and the ribs and a pathologic fracture of the right clavicle.

With a diagnosis of early malignant syphilis a treatment with doxycycline was instated and a dramatic response was obtained.

BIBLIOGRAFIA

1. Milián G. Symptomologie. Syphilis secondaire. La Syphilis maligne precoce En: Darier, Saboureaud, Gougerot et al. Nouvelle Pratique Dermatologique. Paris: Masson et Cie Editeurs. 1936: 857-869 p.
2. Sánchez M., Luger FH. Syphilis in: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K et al, eds. Dermatology in General Medicine. Fourth Edition. McGraw-Hill, Inc, 1993: 2703-43 p.
3. Lever WF, Shaumburg G. Treponemal Diseases In: Histopathology of Skin, Seventh Edition, Philadelphia: J.B. Lippincott Company, 1990: 252-56.