

Carcinoma espinocelular en un paciente con Mal de Meleda

Roberto Lopes Gervini
André Vicente Esteves de Carvalho
Fernanda Goulart Ruthner
Roberto Bustamante Pineda
Sergio Martínez Lecompte

RESUMEN

El Mal de Meleda es una genodermatosis rara, caracterizada por una hiperqueratosis acentuada de palmas y plantas que se presenta en forma simétrica y transgresiva. Se informa un caso de Mal de Meleda asociado con la aparición de un carcinoma espinocelular en el área afectada.

Palabras clave: Mal de Meleda, carcinoma espinocelular.

INTRODUCCIÓN

El Mal de Meleda es una hiperqueratosis palmo-plantar descrita por primera vez por Stull en 1826¹ en habitantes de la isla de Meleda (Mljet). La asociación con carcinoma espinocelular en el mismo sitio de la queratodermia es rara, con sólo 2 casos descritos en la literatura.² Se informa un caso de Mal de Meleda asociado con la aparición de un carcinoma espinocelular en la piel afectada.

Informe de un caso

Paciente de 52 años, sexo masculino, raza blanca, quien consultó por presentar hiperqueratosis palmo-plantar que inició desde el primer año de vida. Al examen físico mostraba hiperqueratosis palmo-plantar fétida, amarillenta, con bordes descamativos, eritematosos, pobremente

delimitados que atravesaban la articulación radio carpal y el maléolo. En el dorso de la mano tenía aspecto de hiperqueratosis con maceración, erosión e hipertrichosis, rodillas y codos con placas eritematosas cubiertas por escamas y uñas con estrías transversales e hiperqueratosis subungueal. Entre el tercero y cuarto dedo de la mano izquierda fue observada la presencia de una lesión verrucosa de 2 cm de diámetro, que presentaba una base infiltrada (Figura 1); el resto del examen físico general fue normal.

Roberto Lopes Gervini, Jefe (encargado) del Servicio de Dermatología, Universidad Federal de Rio Grande do Sul, Complejo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre.

André Vicente Esteves de Carvalho, Médico Residente, Servicio de Dermatología, Universidad Federal de Rio Grande do Sul, Complejo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre.

Fernanda Goulart Ruthner, Médico Residente, Servicio de Dermatología, Universidad Federal de Rio Grande do Sul, Complejo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre.

Roberto Bustamante Pineda, Médico Residente, Servicio de Dermatología, Universidad Federal de Rio Grande do Sul, Complejo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre.

Sergio Martínez Lecompte, Médico Residente, Servicio de Dermatología, Universidad Federal de Rio Grande do Sul, Complejo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre.

Correspondencia: Sergio Martínez Lecompte, carrera 7 # 98-11, apto 501, teléfono (1)621-3383, Bogotá, D.C., E-mail: sergiomartinez@dermamail.com.br

Carcinoma espinocelular en un paciente con Mal de Meleda



Figura 1. Lesión verrucosa de 2 cm de diámetro y base infiltrada.

En los antecedentes familiares se encontraron alteraciones queratodérmicas palmo-plantares en 2 hermanas. No había historia de consanguinidad en la familia.

Se realizó una biopsia del área queratodérmica palmar, en la que se observó hiperplasia epitelial con disqueratosis e hiperqueratosis acentuadas (Figura 2), y otra biopsia de la lesión verrucosa que evidenció invasión perineural por células escamosas neoplásicas (Figura 3). Los rayos X de la mano mostraron osteopenia severa en el sitio de la lesión verrucosa y los del tórax

fueron normales. Debido a la invasión de tejido óseo y nervios se realizó excisión con amputación del tercer dedo de la mano izquierda.

DISCUSIÓN

El Mal de Meleda fue descrito por primera vez en 1826 por Stulli en habitantes de Meleda, una isla localizada en el mar Adriático cercana a costas yugoslavas. Hasta 1897 era considerado un tipo de lepra, sólo hasta un año después siendo llamada por Neumann como queratoma hereditario. La enfermedad comenzó a ser conocida en detalle en 1934 después de investigaciones de Bosnjakovic y Kogoj, quienes afirmaron que esta entidad era transmitida por un gen autosómico recesivo.¹

La enfermedad comienza en la primera infancia y afecta ambos sexos en igual forma¹⁻³; se caracteriza por una queratodermia simétrica, progresiva y transgresiva, dando el aspecto de medias y guantes. La presencia de placas hiperqueratóticas en otros sitios, además de palmas y plantas, así como su carácter hereditario recesivo, son características obligatorias de la enfermedad.⁴ Se han descrito otros hallazgos como paquioniquia, onicogriposis, hiperhidrosis palmo-plantar, bandas constrictivas alrededor de los dedos, eritema perioral, hipertelorismo y livedo reticular.¹⁻⁴ El examen histopatológico no es de gran valor para el diagnóstico final de la enfermedad.^{3,4} La enfermedad es característicamente progresiva durante toda la vida, a pesar de algunos informes de remisión espontánea.³ No existe tratamiento definitivo y entre los tratamientos paliativos se incluyen retinoides tópicos, agentes queratolíticos y cirugía plástica.^{2,3}

La asociación con malignidad es rara, siendo informados únicamente 6 casos en la literatura hasta el momento, 4 de éstos fueron diagnosticados como melanoma maligno y 2 como carcinoma espinocelular, de éstos últimos sólo uno apareció de forma espontánea, pues el otro fue observado después de radioterapia local.⁵

Carcinoma espinocelular en un paciente con Mal de Meleda

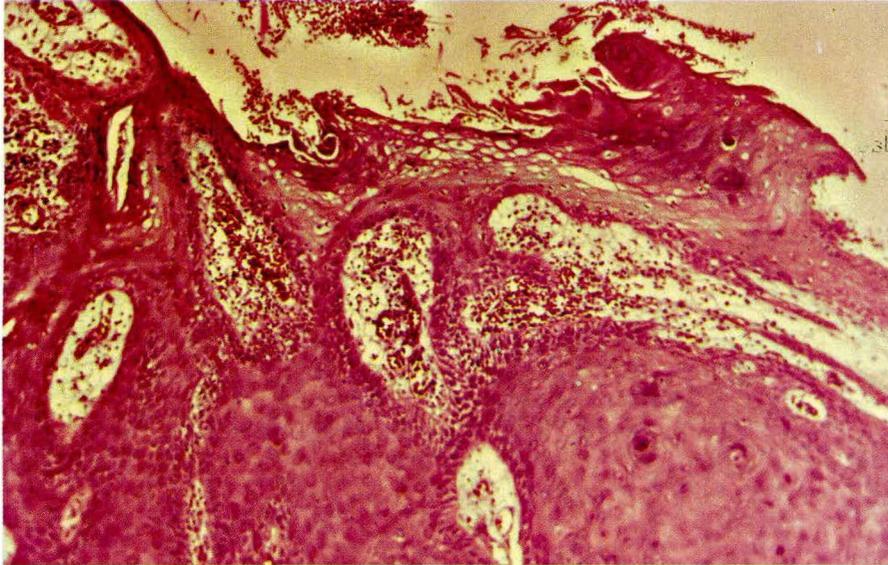
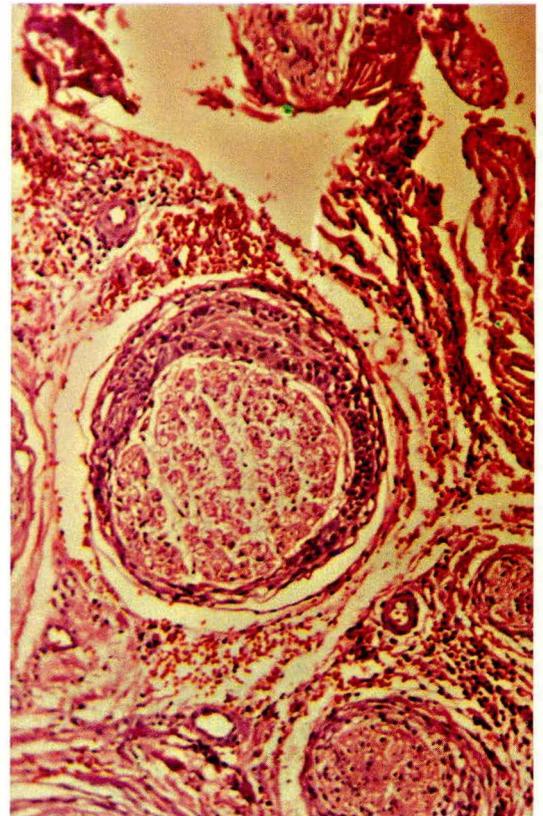


Figura 2. Hiperplasia epitelial con disqueratosis e hiperqueratosis.

Figura 3. Invasión perineural por células neoplásicas.



SUMMARY

Mal de Meleda is a rare inherited keratoderma of palms and soles with symmetric and transgressive features. A case of Mal de Meleda associated with the onset of squamous cell carcinoma in the affected area is reported.

Key words: Mal de Meleda, squamous cell carcinoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costa OG. Acroceratoses (palmo-plantar keratodermas). Belo Horizonte, Universidade de Minas Gerais; 1962.
2. Stevens SP, Irene ML. The inherited keratodermas of palms and soles. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Dermatology in General Medicine*, McGraw-Hill 1999:603-613.
3. Urbina F, Cristóbal MC, Sandoval R. Mal de Meleda. *Cutis* 1996; 56:235-238.
4. Lestringant GG, Hadi SM, Qayed KI, et al. Mal de Meleda: recessive transgressive palmoplantar keratoderma with three unusual facultative features. *Dermatology* 1992; 184:78-82.
5. Stevens HP, Kelsell DP, Bryant SP, et al. Linkage of an American pedigree with palmoplantar keratoderma and malignancy (palmoplantar ectodermal dysplasia type III) to 17q24. *Arch Dermatol* 1996; 132: 640-651.