

Minicasos

Minicasos

ACTINOMICOSIS

Beatriz Orozco
Norma González
Rodrigo Restrepo

Se presenta el caso clínico de un paciente de sexo femenino, de 73 años de edad, con 5 años de evolución de lesión inflamatoria localizada en párpado superior izquierdo de 1 cm de diámetro, con salida de material purulento por el conducto lacrimal.

Biopsia no concluyente.
 Cultivo: Actinomyces Israelii.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smego RA Jr, Foglia G. Actinomycosis. Clin Infect Dis 1998; 26:1255-1261.
2. Warren NG. Actinomycosis, nocardiosis, and actinomycetoma. Dermatol Clin 1996; 14:85-95.
3. Belmont MJ, Behar PM, Wax MK. Atypical presentations of actinomycosis. Head Neck 1999; 21:264-268.
4. Brazier JS, Hall V. *Propionibacterium propionicum* and infections of the lacrimal apparatus. Clin Infect Dis 1993; 17:892-893.

Beatriz Orozco, Dermatóloga, Epidemióloga, Docente Universidad Pontificia Bolivariana.

Norma González, Residente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana

Rodrigo Restrepo, Dermatopatólogo, Docente Universidad Pontificia Bolivariana.

Correspondencia: Norma González, Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, carrera 72-A No. 78B-50, telefax: 441 5749, Medellín, Colombia.

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS (DFSP)

Juan Carlos Maya U.
Jairo Victoria Ch.

Mujer de 55 años, quien presentó hace 21 años nódulo en mama izquierda que fue resecado y la biopsia reportó fibroadenoma. Un año después presenta recidiva del tumor resecado que fue aumentando de tamaño lentamente, pero hace un año ha experimentado un rápido crecimiento, observándose múltiples nódulos en región pre-external y mama izquierda, algunos ulcerados en su superficie, sobre una placa de color violáceo, alternado con áreas de coloración normal. En la palpación se apreciaba placa firme, indurada, de contornos irregulares adherida a planos profundos. No se palparon adenopatías regionales y el resto de la exploración cutánea y general estaba dentro de los límites normales.

Se toma biopsia de piel que muestra lesión neoplásica maligna que compromete la dermis constituida por células grandes atípicas, fusiformes, con patrón estoriforme de núcleo hipercrómico con mitosis ocasionales y pequeñas áreas de necrosis, confirmando el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP).

Se toma Rx de tórax y llama la atención el borramiento del contorno derecho del corazón, lo que sugiere infiltrados en el segmento medial del lóbulo medio, motivo por el cual se toma TAC de tórax cuyo resultado fue negativo para metástasis pulmonar; tampoco se observó infiltración a músculo o hueso adyacente a la masa. Los estudios analíticos de sangre y orina fueron estrictamente normales.

Con todos los estudios anteriores se lleva a junta médica y se plantea como primera opción cirugía de Mohs, pero por falta de recursos económicos se resea el tumor con 3 cm

Juan Carlos Maya U., RIII Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad del Valle, Cali.

Jairo Victoria Ch., Docente Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Juan Carlos Maya, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, telef. 556 0233, fax: 558 5412, Cali, Colombia. E-mail: jcmusubillaga@hotmail.com

Minicazos

de margen por cirugía oncológica, luego el defecto es reconstruido por cirugía plástica con un colgajo del dorsal ancho. No hubo complicaciones post-operatorias, el resultado estético fue satisfactorio y un año después de operada no se observa recidiva del tumor.

El DFSP es un tumor fusocelular infrecuente que tiene una gran tendencia a la recidiva local, pero un riesgo relativamente bajo de diseminación metastásica. Se considera un sarcoma fibrohistiocitario de potencial intermedio de malignidad. El DFSP fue descrito inicialmente en 1924 como un "dermatofibroma recidivante y progresivo", debido a su similitud histológica con el histiocitoma fibroso benigno y su tendencia al crecimiento por infiltración y la recidiva. El DFSP constituye aproximadamente el 0.1% de todos los tumores malignos. La mayoría de los casos de DFSP aparece de novo. Característicamente, el DFSP aparece en un grupo relativamente joven de edad (20-50 años,) aunque puede afectar a niños y ancianos. El tumor afecta por igual a hombres y mujeres y no parece tener un componente hereditario o familiar.

Desde el punto de vista clínico, el DFSP aparece como una placa indurada o un nódulo asintomático que puede tener color violáceo, rojizo-marrón o similar al de la piel. Habitualmente afecta al tronco o las extremidades (zonas proximales más a menudo que las distales). Sólo el 10-15% de los casos se observa en el área de la cabeza y el cuello. Presenta una fase de crecimiento lenta y gradual que evoluciona a lo largo de meses o años durante los cuales aparecen nódulos en el interior de una lesión en placa. Esta fase da lugar al aspecto protuberante del tumor. El DFSP suele estar fijo a la piel suprayacente y tiene una consistencia dura. En ocasiones puede estar fijo a estructuras más profundas como el músculo y la fascia.

Debido a la naturaleza asintomática de este tumor, a menudo se produce un retraso entre la aparición inicial del mismo y el momento en el que se realiza el diagnóstico. El tumor puede alcanzar un gran tamaño, a menudo >5 cm, en el momento de su presentación. Existe una variante pigmentaria del DFSP que se denomina tumor de Bednar; se observa principalmente en pacientes con piel intensamente pigmentada y es muy infrecuente. También existe una variante atrófica de DFSP que aparece como una placa deprimida o esclerótica, y que en ocasiones simula una morfea o cáncer basocelular morfeiforme.

Desde el punto de vista histológico, el DFSP se origina en la dermis, y está constituido por una trama densa y uniforme

de células fusiformes dispuestas en fascículos entremezclados de manera irregular con un patrón estoriforme. La actividad mitótica es típicamente lenta y el pleomorfismo nuclear mínimo. Los DFSP recurrentes pueden presentar focos mixoides caracterizados por la acumulación de mucina. Este tumor infiltra de manera difusa la dermis y el tejido subcutáneo. Habitualmente el tumor se disemina más allá de los márgenes clínicamente aparentes, en dirección tanto horizontal como vertical. El DFSP suele presentar tinción inmunohistoquímica positiva para el antígeno CD34, pero negativa para el factor XIII A, lo que sirve para distinguirlo del histiocitoma fibroso benigno.

El DFSP muestra una importante tendencia al crecimiento local agresivo y una tasa de recidiva del 50%. La mayoría de recidivas se producen en los 2 ó 3 primeros años, pero se han observado casos de recidivas tardías, por lo que es necesario el seguimiento a largo plazo. La tasa de recidiva se relaciona con el estado de los bordes quirúrgicos, cuanto más amplia la escisión, menor es la recidiva. Las metástasis son infrecuentes y se observan sólo en el 1-4% de los pacientes. El pulmón es el órgano que presenta metástasis con mayor frecuencia, pero también pueden aparecer metástasis en cerebro, hueso, corazón y ganglios linfáticos. La aparición de metástasis constituye un signo pronóstico muy malo, debido a que la mayoría de los pacientes fallecen en un plazo de 2 años.

El tratamiento principal del DFSP es la extirpación quirúrgica completa. Se recomienda una escisión amplia con un margen de 3 cm en profundidad, incluyendo la fascia muscular. En varios estudios se han documentado los buenos resultados de la cirugía micrográfica de Mohs. Debido al control preciso del borde quirúrgico que permite la cirugía de Mohs, con estudio por criosección de los márgenes profundo y periféricos, este tratamiento quirúrgico se está convirtiendo en el tratamiento de elección para la extirpación quirúrgica del DFSP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gloster HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol 1996; 35:355.
2. Gloster HM, Harris KR. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol 1996; 35:82.

Minicasos

3. McPeak CJ, Cruz T, Nicastrì AD. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases-five with metastases. *Ann Surg* 1967; 166:803.
4. Rutgers EJT, Kroon BBR, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol* 1992; 18:241.

GRANULOMA ANULAR SUBCUTÁNEO

Adriana Cruz
Raúl Argote

Paciente de 38 años de edad, con cuadro de dos años de evolución de aparición de lesiones nodulares en ambas manos. Antecedentes personales y familiares negativos. Al examen físico se encontró una paciente en buen estado general, con 12 lesiones nodulares, asintomáticas, eucrómicas, subcutáneas, localizadas en la cara dorsal y ventral de los dedos de ambas manos. Se le realizó biopsia, cuyo resultado confirmó el diagnóstico de granuloma anular subcutáneo. Se le ofreció manejo quirúrgico con buenos resultados.

El granuloma anular es una dermatosis benigna, autolimitada, de etiología desconocida, caracterizada por la aparición de pápulas dérmicas necrobióticas.

Es una patología más frecuentemente encontrada en niños y en adultos jóvenes, pero puede ocurrir a cualquier edad. La incidencia en mujeres es mayor.

Se han encontrado asociaciones con la picadura de insectos, exposición solar, ingesta de alopurinol, trauma e infecciones virales. Se ha sugerido también una predisposición genética, puesto que en gemelos idénticos se han reportado casos de esta patología. En la variedad diseminada se ha encontrado asociado con diabetes mellitus.

Existen 5 tipos de presentación clínica, donde la forma localizada es la más frecuente. Entre las variedades atípicas se encuentra la forma generalizada, papular umbilicada, perforante lineal y la de este caso clínico, la subcutánea. El granuloma anular subcutáneo se ha reportado en escapo, palmas, plantas, glúteos, piernas, dedos y es más frecuente en niños. Su presentación es rara luego de la segunda década de vida. Al examen físico se

encuentran nódulos dérmicos o subcutáneos no dolorosos, color piel y fijos; pueden ser solitarios o múltiples.

En la histopatología se observa una inflamación granulomatosa en el plejo subpapilar. Estos focos de inflamación tienen en su centro un área necrobiótica rodeada por histiocitos en empalizada. Estos focos necrobióticos no son tan grandes o tan profundos como los encontrados en los nódulos reumatoideos, y no son difusos como los de la necrobiosis lipóidica. Puede haber presencia de células epiteloides y de células gigantes multinucleadas. Entre los globos necrobióticos se pueden encontrar áreas con colágeno normal. Con histoquímica, puede haber presencia de mucina PAS (+) y pequeñas cantidades de lípidos. Con inmuno fluorescencia, se ha visto ocasionalmente depósito de C3, IgM y fibrinógeno en algunos vasos de la dermis, sugiriendo que estos complejos se pueden detectar solamente en una etapa de la evolución de la enfermedad. En la variedad subcutánea, los focos de necrobiosis son más grandes y se encuentran en la dermis profunda e inclusive en el tejido adiposo. Los exámenes de laboratorio usualmente son normales, por lo tanto, no deben ser solicitados de forma rutinaria, excepto en el caso del granuloma anular diseminado, donde es mandatorio ordenar una glicemia.

El diagnóstico diferencial del granuloma anular subcutáneo debe realizarse con los nódulos reumatoideos.

El granuloma anular, una patología principalmente cosmética, generalmente es asintomática; aunque es autolimitada, se han intentado numerosos tratamientos para acelerar la resolución, entre ellos, los esteroides tópicos, intralesionales, fototerapia, dapsona, cloroquina, pentoxifilina y retinoides.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dahl MV. Granuloma Annulare. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. New York, McGraw-Hill 1999:1152-1157.

Adriana Cruz A, RII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.
Raúl Argote, Dermatólogo, Universidad del Valle, Cali.
Correspondencia: Adriana Cruz, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, teléfono 5560233, fax 5585412, Cali, Colombia.

2. Cunliffe WJ. Necrobiotic Disorders. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al. Rook/Wilkinson/Ebling. Textbook of Dermatology, Londres. Blackwell Science 1998:2297-2302.
3. Muhlbauer JE. Granuloma annulare. J Am Acad Dermatol 1980; 3:217.
4. Kennedy C. Granuloma annulare. En: Harper J et al. Textbook of Pediatric Dermatology 2000; 1833-1843.

HERPES ZOSTER VARIEDAD VERRUCOSA EN UN PACIENTE TRASPLANTADO RENAL

Beatriz Orozco M.
Ángela María Londoño G.
Andre M. Angel
Rodrigo Restrepo M.

El herpes zoster es una infección ocasionada por el virus varicela zoster, el mismo agente causal de la varicela. Se caracteriza por presentar pródomos de dolor urente y brote vesicular de distribución dermatómica, pero con grandes variaciones en las manifestaciones clínicas según el estado inmune del paciente. En pacientes con VIH o aquellos transplantados se han descrito formas que simulan carcinomas cutáneos o eczemas, entre otros.

Presentamos la historia clínica de un hombre de 21 años, con antecedente de trasplante renal por lo cual recibía tratamiento inmunosupresor, que consulta por aparición de lesiones con sensación urente intensa.

Al examen físico se encuentra placa erimatoviolácea de aspecto ligeramente verrucoso, bordes irregulares, de aproximadamente 40 cm de diámetro, que ocupaba hemitórax anterosuperior, hombro, tercio superior del brazo, región posterolateral del cuello y lóbulo de la oreja del hemicuerpo derecho. No se encontraron vesículas sobre la placa o lesiones similares en el resto del cuerpo.

Se toma una muestra para prueba de Tzanck y biopsia, el primero informó células balonadas multinucleadas acantolíticas que hacían el diagnóstico compatible con herpes zoster, el cual fue confirmado posteriormente con la biopsia que reportó los mismos cambios asociados con proliferación epidérmica, realizándose el diagnóstico de un herpes zoster variedad verrucosa.

El paciente es tratado con aciclovir durante dos meses, tiempo en el cual obtuvo mejoría total de las lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Strauss S, Oxman M. Varicela and Herpes zoster. En: Fitzpatrick T, Freedberg I, Eisen A, et al. Dermatology in General Medicine. McGraw-Hill, New York 1999:2427-2450.
2. Whittle R. Varicella Zoster Virus. En: Mandell G, Bennett J, Douglas. Principles and Practice of Infectious Diseases. Churchill Livingstone, Philadelphia 2000:1580-1586.
3. Lee PJ, Annunziato P. Current Management of Herpes Zoster. Infect Med 1998; 15:709-713.
4. Patel R. Infections in Patients with Chronic Renal Failure: Infectious in Recipients of Kidney Transplants. Infect Dis Clin NA 2001; 1(3).
5. Breton G, Fillet A, et al. Acyclovir-Resistant Herpes Zoster in Human Immunodeficiency Virus-Infected patients: Results of Foscarnet Therapy. Clin Infect Dis 1998; 27:1525-1527.
6. Tsao H, Steven R, Tahan R, et al. Verrucous herpes zoster in AIDS patients. Acta Med Port 1997; 10:497-501.
7. Berger A, Anekthananon T, Bonnez W, et al. Photo Quiz: Chronic Cutaneous Verrucous varicella-zoster infection. Clin Infect Dis 1998; 27:259, 380-381.

Beatriz Orozco M, Dermatóloga, Epidemióloga, Docente Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Ángela María Londoño G, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Andre M. Angel, Interno Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo M, Dermatopatólogo, Docente Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: **Ángela María Londoño**, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, carrera 72-A No. 78B-50, teléfono 441 5749, fax: 441 5749, Medellín, Colombia.
E-mail: angielo@geo.net.co

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS ENFERMEDAD DE HASHIMOTO-PRITZKER

César González Ardila
Adriana Motta

La reticulohistiocitosis congénita autolimitada, o enfermedad de Hashimoto-Pritzker (EHP), es una rara entidad que corresponde a la variante benigna del espectro de histiocitosis de células de Langerhans observada en el período neonatal.

Reportamos el caso de un varón de 1 mes de edad, con cuadro desde el nacimiento de lesiones papulares rojo-parduzcas costrosas, localizadas en dorso y pliegue inguinal, las cuales resolvieron espontáneamente en 2 meses.

Se toma biopsia que reporta epidermis ulcerada y dermis con infiltrado de células de Langerhans con buen número de eosinófilos.

Las histiocitosis corresponden a entidades caracterizadas por la acumulación anormal y proliferación de células que expresan marcadores de las células de Langerhans (HCL) epidérmicas en varios órganos. El espectro clínico de HCL es extremadamente variable, pudiendo observar desde formas asintomáticas hasta enfermedad multisistémica fulminante.

La etiopatogenia de la enfermedad es poco entendida, generando varias hipótesis que incluyen desorden clonal, proliferación celular mediada por citocinas y/o procesos reactivos a infección viral. Es posible que ciertos factores genéticos en algunos individuos incrementen la susceptibilidad para la expresión biológica de la enfermedad.

Las manifestaciones clínicas corresponden a la aparición, en el período neonatal, de numerosas lesiones pápulo-nodulares firmes de color rojo pardo distribuidas en cuero cabelludo, tronco, extremidades, palmas y plantas. Usualmente pueden escoriarse o ulcerarse, y sufren una regresión espontánea entre el tercer y cuarto mes de vida, dejando cicatrices atróficas blanquecinas o solamente hiperpigmentación residual postinflamatoria. El 20% de los casos presentan lesiones solitarias. Algunos pacientes muestran compromiso de mucosas y por definición no se

encuentra compromiso sistemático. El desarrollo físico y mental de estos pacientes es normal.

En la EHP nuevas pápulas normalmente no se desarrollan después de los 2 meses de vida, y su aparición debe hacer sospechar una forma agresiva de histiocitosis.

Histológicamente la EHP muestra un infiltrado dérmico de histiocitos pleomórficos, con abundantes eosinófilos que muestran un citoplasma con aspecto de vidrio esmerilado. Células gigantes multinucleadas pueden observarse. La epidermis puede estar infiltrada y ulcerada. En la inmunohistoquímica la mayoría de las células mononucleares son reactivas a la proteína S100, CD1a y recientemente CD101. La microscopía electrónica demuestra gránulos de Birbeck y cuerpos densos laminares en el 10-30 % de los histiocitos.

El diagnóstico de EHP se establece según los siguientes criterios: 1) lesiones cutáneas congénitas; 2) ausencia de compromiso extracutáneo; 3) histología con infiltrado de células de Langerhans; 4) involución espontánea de las lesiones; 5) ausencia de recurrencia.

Los neonatos con enfermedad limitada a la piel y mucosas sin compromiso sistémico tienen un buen pronóstico y no requieren tratamiento; sin embargo, se han informado casos de recaídas y complicaciones sistémicas de niños inicialmente diagnosticados como EHP. Estas recaídas ocurren meses o años después de la resolución de las lesiones y comprometen piel, hueso, hipofisis, ganglio linfático, hígado y médula ósea.

Dado que no existen criterios clínicos y/o histológicos que puedan predecir el curso de la enfermedad, se recomienda que todo infante con EHP sea seguido a largo plazo, por el potencial no cuantificado de recaídas o desarrollo de proliferación maligna.

César González Ardila, *RI Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.*

Adriana Motta, *Jefe Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.*

Correspondencia: César González, Edificio El Bosque Calle 134 No. 13-83 Consultorio 1021 Tel: 259 06 45, Bogotá, Email: drcesarg@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Bluter D, Ranatunge B, Rapini R. Urticating Hashimoto Pritzker Langerhans Cell Histiocytosis. *Ped Dermatol* 2001; 18:41-44.
2. Dragos V, Bracko M, Sever-Novosel M. Multiple Spontaneously Regressing Nodules in Newborn. *Ped Dermatol* 2000; 17:322-324.
3. Zaenglein A, Steele M, Kamono H, et al. Congenital Self-Healing Reticulohistiocytosis with Eye Involvement. *Ped Dermatol* 2001; 18:135-137.
4. Larralde M, Rositto A, Giardelli M, et al. Congenital Self-Healing histiocytosis Hashimoto Pritzker. *Ped Dermatol* 2000; 17:249-252.
5. Tay Y, Friednash M, Weston W, et al. Solitary Congenital Nodule in infant. *Arch Dermatol* 1998; 134:625-630.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LA COLITIS ULCERATIVA

Lina María Arango
Beatriz Orozco
Rodrigo Restrepo

Paciente de 22 años con lesiones papulares, con pústulas pequeñas, y costras ligeramente pruriginosas localizadas en miembros inferiores, crónicas, recurrentes que resuelven dejando cicatrices hiperpigmentadas.

El paciente tiene antecedente de dos hospitalizaciones por cuadro de ileítis terminal, artritis y aftas orales acompañadas de fiebre y períodos de remisión asociados con diarrea.

Lina María Arango, Residente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Beatriz Orozco, Docente Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo, Docente Dermatopatología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Lina María Arango, Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, carrera 72-A No. 78B-50, telefax 441 5749, Medellín, Colombia.

Estudio inmunológico HIV negativo, VDRL no reactivo, PCR y sedimentación aumentada, estudios para hepatitis B y C negativos.

Estudios histopatológicos:

1. Biopsia de mucosa gástrica: gastritis crónica moderada con actividad inflamatoria moderada. H. pylori negativo.
2. Mucosa ileal normal.
3. Mucosa de colon: colitis ulcerativa idiopática con actividad inflamatoria moderada.
4. Colon: pólipo hiperplásico

Coloraciones para hongos y bacilos ácido-alcohol resistentes: negativos

BIBLIOGRAFÍA

1. Weismann K, Graham RM. Systemic Disease and the Skin. En: Champion RH, Burton JL, et al. *Textbook of Dermatology*. Oxford, Blackwell Scientific Publications 1994: 245-246.
2. Kats SK, Gordon KB, Roenigk HH. The cutaneous manifestations of the gastrointestinal disease. *Gastroenterol Clin* 1998; 27:455-467.
3. Ward SF, Roenigk HH, Gordon KB. Dermatologic manifestations of gastrointestinal disorders. *Gastroenterol Clin* 1998; 27:615-636.
4. Kelly ML. Skin lesions associated with chronic ulcerative colitis. *Am J Dig Dis* 1962; 7:255-272.
5. Hara H, Wakui F, Fujitsuka A. Subcutaneous abscesses in a patient with ulcerative colitis. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:363-365.

MELANOMA SUBUNGÜEAL IN SITU

Luz Marina Gómez
Juan Esteban Arroyave
Rodrigo Restrepo

Se presenta el caso clínico de un paciente sexo masculino de 34 años de edad, con antecedente de melanoniquia estriada en pulgar izquierdo desde la infancia; refiere pigmentación negra oscura que compromete toda la lámina ungüéal de 4 años de evolución, asintomática. No reporta

Minicasos

pérdida de peso, síntomas constitucionales ni antecedentes de trauma previo, patológicos o familiares de importancia.

Al examen físico se encuentra lámina ungüal con pigmentación negro oscuro, y máculas hiperpigmentadas que comprometen pliegues periungueales de pulgar izquierdo. No presencia de adenopatías.

Se practicó laminectomía y matricectomía y se envió a estudio histopatológico. Dx: melanoma subungueal *in situ*.

Se realizó amputación de falange distal. Paciente en el momento en buenas condiciones generales, sin recidivas. El hijo presenta melanoniquia estriada, en el momento en seguimiento estrecho y control fotográfico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baran R, Haneke E, Drapé JL, et al. Tumours of the nail apparatus and adjacent tissues. En: Baran R, Dawber RPR, de Baker DAR, et al. Diseases of the nails and their Management, Londres, Blackwell Science 2001:607-616.
2. Kawabata Y, et al. Two kinds of Hutchinson's sign, benign and malignant. J Am Acad Dermatol 2001;44: 204-207.
3. Curr Probl Dermatol, Nail Surgery: How, when, and where to perform a biopsy of the nail. 1999;185-187.
4. Langley RGB, Barnhill RL Cutaneous Melanoma, En: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine New York, McGraw-Hill 1999: 1134-1174.
5. Dawber RPR, Baran R, Berker D. Disorders of the Nails, En: Rook, Wilkinson, Ebling. Black Heel. Textbook of Dermatology, Oxford, Champion, Burton & Ebling 1998: 2815-68.
6. Tosti A, Baran R, et al. Nail Matrix Nevi: A clinical and histopathologic study of twenty-two patients. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 765-771.

Luz Marina Gómez, Jefe Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Juan Esteban Arroyave, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo, Docente Dermatopatología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia:

NEVUS DE ITO RETICULADO

Guillermo Jiménez C.

Milton Mejía M.

Rodrigo Restrepo M.

Paciente de sexo femenino, quien acude a la consulta de dermatología por presentar lesión equimótica en espalda, de dos años de evolución, sin antecedente de trauma, totalmente asintomática.

Al examen físico se encuentra mácula violácea de aspecto reticulado, de aproximadamente 10 cm de diámetro, ubicada en la interescapular y central de la espalda.

La biopsia muestra presencia de melanocitos dérmicos en forma dispersa y melanófagos dendríticos, descripción compatible con nevus de Ito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ito M. Studies on Melanin XXII. Nevus Fuscoceruleus Acromio-Deltoides. Tohoku J Exp Med 1954; 60:10.
2. Lui H, Zhou Y. Nevi of Ota and Ito. E Med J 2001; 2:11.
3. Mishima Y, Mevorah B. Nevus of Ota and nevus of Ito in American negroes. J Invest Dermatol 1961; 36:133-154.
4. Barnhill RL. Tumors of melanocytes (Dermal melanocytoses). En: Barnhill RL. Textbook of Dermatopathology. New York, McGraw-Hill 1999; 558-559.
5. Van Krieken JH, Boom BW, Scheffer E. Malignant transformation in a naevus of Ito. A case report. Histopathology 1988; 12:100-102.

Guillermo Jiménez C, Docente Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Milton Mejía M, Residente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo M, Docente Dermatopatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Milton Mejía, carrera 72-A No. 78B-50, telefax 441 5749, Medellín, Colombia.

E-mail: mejiamont@epm.net.co

OCRONOSIS EXÓGENA

César González Ardila
René Rodríguez

Reportamos el caso de una mujer de 40 años de edad, con cuadro de 2 años de evolución de aparición de lesiones maculares, puntiformes, pardo-azuladas, de disposición simétrica en la región malar bilateral asociadas con eritema perilesional y algunas telangiectacias. Había recibido tratamiento con hidroquinona al 5%, sin mejoría de la sintomatología. La biopsia confirma el diagnóstico de ocronosis.

La alcaptonuria, u ocronosis endógena, es un trastorno autonómico recesivo de baja incidencia (1:250.000), caracterizado por la deficiencia de la enzima ácido-homogentisic oxidasa, lo que produce la acumulación del ácido homogentísico en unión irreversible con las fibras de colágeno cuya polimerización conlleva a pigmentación cutánea y artropatía.

En la primera década de la vida se manifiesta como orina oscura y aparición de cerumen marrón oscuro o negro, además de pigmentación cutánea axilar. Durante la evolución de la enfermedad puede observarse la formación de gránulos de pigmento ocrónico en la dermis y los folículos sudoríparos, y la transmisión de dichos cambios a través de la piel delgada que cubre los cartílagos pigmentados, siendo aparente en la punta de la nariz y pabellón auricular. Puede comprometer además escleras y piel de la región axilar y genital.

La manifestación más invalidante de la enfermedad corresponde al desarrollo de la artropatía, la cual puede comprometer grandes articulaciones como hombro, rodilla, cadera y columna vertebral, generalmente respetando pies y manos. Otros signos incluyen sordera, obstrucción genitourinaria y complicaciones cardiovasculares.

La ocronosis exógena ha sido reportada como manifestación de la ocronosis endógena en la piel en pacientes de predominio de raza negra, con la presentación de máculas negro-azuladas asintomáticas localizadas en región malar, cuello y región inferior de los labios, sin evidencia de complicaciones sistémica o anormalidades urinarias.

Histológicamente se observan fibras con forma de banana pardo-amarillentas localizadas en la dermis papilar, así como moderado infiltrado de histiocitos, homogeneización y edema del colágeno.

La hidroquinona tópica puede inhibir el ácido homogentisic oxidasa en la piel, resultando en una acumulación local del ácido homogentísico con la formación del pigmento ocrónico. Aunque originalmente se describió esta reacción con altas concentraciones de hidroquinona, recientemente se han publicado reportes con preparaciones al 2%.

El tratamiento de la ocronosis exógena ha sido desalentador, reportando fracasos con el uso de tretinoína, crioterapia y ácido tricloroacético y algunos reportes de beneficio con dermoabrasión, láser de CO₂ y rubí.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lowell A. Disorders in Aminoacid Metabolism. En: Fitzpatrick T. *Dermatology in General Medicine*. New York, McGraw Hill 1999:1849-1853.
2. Levin, C, Maibach H. Exogenous Ochronosis: An Update on Clinical Features, Causative Agents and Treatment Options. *Am J Clin Dermatol* 2001; 2:213-217.
3. Kramer K, Lopez A, Stefanato C, et al. Exogenous ochronosis. *Am J Clin Dermatol* 2000; 42:869-871.
4. Pérez-Bernal A, Muñoz-Pérez M, Camacho F. Management of Facial Hyperpigmentation. *Am J Clin Dermatol* 2000; 1:261-268.
5. Vijaikumar M, Thappa D, Srikanth S, et al. Alkaptonuric ochronosis presenting as palmoplantar pigmentation. *Clin Exper Dermatol* 2000; 25: 305-307.

César González Ardila, RI Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

René Rodríguez, Docente Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Correspondencia: César González, Edificio El Bosque, calle 134 No. 13-83 consultorio 1021 Tel: 259 0645, Bogotá, Colombia. E-mail: drcesarg@hotmail.com

Minicasos

PAPULOSIS LINFOMATOIDE

Andrés Alexis Andrade
Fabián Sandoval Pereira

Paciente de sexo masculino, 41 años de edad, con cuadro de 18 meses de evolución consistente en pápulas y habones pruriginosos principalmente en glúteos, espalda, escroto, y en menor proporción en tórax y extremidades que mejoran y reaparecen periódicamente. Con diagnósticos de escabiosis y prurigo nodular recibió distintos tratamientos con ivermectina, permetrina, antihistamínicos y posteriormente con DDS y montelukast, sin mejoría de su cuadro.

Al examen físico de ingreso se encontraron lesiones papulares y nodulares eritematosas e infiltradas en glúteos, tórax y abdomen. Se hacen impresiones diagnósticas de pseudolinfoma, papulosis linfomatoide y granuloma postescabioso, por lo cual se toman biopsias de distintas partes del cuerpo, cuyo análisis histopatológico reporta: piel sin cambios importantes en su epitelio. En dermis se observa un infiltrado linfocítico en cuña, con disposición perivascular superficial y profunda, con hiperplasia del endotelio vascular. Se observan linfocitos atípicos con pleomorfismo nuclear compatibles con papulosis linfomatoide.

La inmunohistoquímica mostró células positivas para CD30, CD3, índice de proliferación bajo (10%) y células grandes positivas para CD30.

Otros laboratorios: anti-Ro, anti-Sm, anti-RPN, anti-La, crioglobulinas y ANA negativos. Uroanálisis y hemograma normales. Exámenes de extensión negativos.

Diagnóstico: papulosis linfomatoide.

Se valoró con hematología, se hacen exámenes de extensión que fueron negativos, indicando compromiso cutáneo únicamente. Se inició tratamiento con PUVA hace 9 meses con adecuada respuesta inicial (disminución de 95% de lesiones), pero sin lograr resolución absoluta de las lesiones, y con signos de recidiva de algunas lesiones principalmente en glúteos. Hace una semana se decidió iniciar metotrexate, a dosis de 15 mg semanales, previas pruebas hepáticas y renales normales.

La papulosis linfomatoide es definida como un linfoma de células T de bajo grado, que se caracteriza por erupciones cutáneas pápulonodulares autolimitadas, con características

histológicas similares a las de linfoma anaplásico de células grandes, micosis fungoide o enfermedad de Hodgkin.

Al examen físico se encuentran lesiones papulares, nodulares y pápulonecróticas, las cuales pueden remitir espontáneamente en 4-6 semanas y reaparecer posteriormente. El curso clínico es crónico y recidivante. La enfermedad puede durar de 4 meses hasta 40 años.

En 10-20% de pacientes se observa progresión a micosis fungoide, linfoma cutáneo de células T CD30+ o enfermedad de Hodgkin.

La histopatología es muy variable, presentando 3 tipos histológicos principales:

Tipo A. Muestra infiltrado epidermotrópico en forma de cuña, con grandes atipias que incluyen células multinucleadas similares a las de Reed-Stenberg, células tumorales CD30+ dispersas, o en pequeños grupos intercaladas con infiltrado inflamatorio.

Tipo B. Infiltrado epidermotrópico perivascular y en banda de linfocitos atípicos pequeños y medianos, con núcleos cerebriformes simulando estado de placa de micosis fungoide. Los tipos A y B pueden ocurrir simultáneamente en distintas lesiones.

Tipo C. Muestra población monótona de grandes grupos de células T CD30+, con pocas células inflamatorias.

La inmunohistoquímica muestra células CD3+, CD4+, CD5-, CD8-, CD30+, CD15-. Las células cerebriformes atípicas en lesión B tienen fenotipo CD3+, CD4+, CD8 y CD30-.

Se han empleado diferentes tratamientos entre los que se encuentran: PUVA, quimioterapia tópica o metotrexate a dosis bajas, pero la enfermedad generalmente recurre a los pocos meses de suspender el tratamiento.

Se presenta este caso por tratarse de una enfermedad poco común, crónica, recurrente, de difícil diagnóstico, y con potencial de transformarse en variedades más agresivas de linfomas cutáneos.

Andrés Alexis Andrade, RIII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Fabián Sandoval Pereira, Docente Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: **Andrés Andrade**, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, tel. 556 0233, fax 558 5412, Cali, Colombia. E-mail: andal98@hotmail.com

Minicasos

BIBLIOGRAFÍA

1. Drews R, Samel A, Kadin M. Lymphomatoid papulosis and anaplastic large cell lymphomas of the skin. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery* 2000; 19:109-117.
2. Beljaards RC, Willemze R. The prognosis of patients with lymphomatoid papulosis associated with malignant lymphomas. *Br J Dermatol* 1992; 126:596-602.
3. Willemze R, Beljaards RC. Spectrum of primary cutaneous CD30 (Ki-1)-positive lymphoproliferative disorders. A proposal for classification and guidelines for management and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28:973-980.
4. Cabanillas F, Armitage J, Pugh WC, et al. Lymphomatoid papulosis: A T-cell dyscrasia with a propensity to transform into malignant lymphoma. *Ann Intern Med* 1995; 122:210-217.

PORFIRIA ERITROPOYÉTICA

Beatriz Orozco
J. Arroyave
R. Restrepo

Se presenta un paciente de 6 años de edad con cuadro clínico desde el nacimiento, con máculas hiperpigmentadas, y desde el primer mes de vida aparición de ampollas tensas en cara, nariz y manos, con gran predisposición a la aparición de ampollas con el trauma.

Actualmente presenta hipertrichosis, dientes negros y uñas levemente distróficas secundarias a traumatismos, alopecia cicatricial, nariz pequeña. El abuelo y tía con el mismo cuadro, sin estudio.

Exámenes paraclínicos:
Hb: 10 mg/dl

Beatriz Orozco, Dermatóloga, Epidemióloga, Docente Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

J Arroyave, Residente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

R. Restrepo, Docente Dermatopatología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Beatriz Orozco, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

Eritrosedimentación de Westerngreen: 46
Hemosideruria: positiva
TP: 13.2 control 12.1
INR 130, Relación TP PTE/TP control: 1.09
Ácido deltaaminolevulínico en orina de 24 horas: 3.43
Porfobilinógeno en orina de 24 horas: positivo
Fosfatasas alcalinas: 194 µl/l
TGO: 82 TGP: 65
Aptoglobulina sérica por nefelometría: <5.83

BIBLIOGRAFÍA

1. Mascaró JM, Lym HW. Porphyrías. En: Harper J, Oranje A, Prose N. *Textbook of Pediatric Dermatology*, Oxford, Blackwell Science Ltd 2002: 905-920.
2. Pulkkinen L, Ringpfeil F, Vitto J. Progress in heritable skin diseases: Molecular bases and clinical implications. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47:91-104.
3. Harada F, Shwayderta, Desnick RJ, et al. Treatment of severe congenital erythropoietic porphyria by bone marrow transplantation. *J Am Acad Dermatol* 2002; 45:279-282.
4. Bickers DR, Pathak M, Lym HW. Porphyrías. En: Fitzpatrick's *Dermatology in General Medicine*, New York, McGraw-Hill 1999:1766-1803.
5. Black MM, Gawkrödger DJ. Metabolic and nutritional disorders. En: Rook, Wilkinson, Ebling. *Black Hell. Textbook of Dermatology*, Oxford, Champion, Burton & Ebling 1998:1854-1893.

SEUDOXANTOMA ELÁSTICO: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ximena Sánchez
Ximena Escovar

Paciente de 27 años, quien presenta desde hace 2 años lesiones amarillas asintomáticas en cuello, que han ido aumentando progresivamente en número.

Al examen físico presenta pequeñas pápulas entre 1-3 mm de diámetro, abundantes, confluentes, localizadas en el

Ximena Sánchez, Servicio Dermatología Hospital Militar Central, Bogotá, D.C.

Ximena Escovar, Servicio Dermatología Hospital Militar Central, Bogotá, D.C.

Minicasos

cuello lateral, simétricas, que se extienden hasta la zona clavicular formando una delgada capa reticulada amarilla.

Se evidencia hiperlaxitud de piel del cuello, la cual al estirla hace más evidente las pápulas. No hay antecedentes familiares de la enfermedad. El paciente niega cambios de su agudeza visual.

El examen histopatológico de la piel es confirmatorio de la enfermedad.

La valoración cardiológica y oftalmológica está pendiente, al igual que el examen de los familiares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Franceschetti P, Roulet EL. Le syndrome de Gronblad-Strandberg. Arch Ophthal 1936; 53:401.
2. Rook A, Wilkinson DS, Ebling F. Textbook of Dermatology. Londres, Blackwell Science 1998.
3. Sturk B, Nelder KH, Rao VS, et al. Mapping of both autosomal recessive and dominant variants of pseudoxanthoma elasticum to chromosome 16p13.1. Hum Mol Genet 1997; 6:1823.
4. Just M, Ferrándiz C. Seudoxantoma elástico. Piel. 2000; 15:38-43.

SARCOIDOSIS SOBRE CICATRIZ

Guillermo Jiménez C.
Ángela María Londoño G.
Rodrigo Restrepo M.

La sarcoidosis es una enfermedad de origen desconocido. La demostración de cuerpos extraños por medio de la luz polarizada, en general, excluye su diagnóstico; sin embargo, algunos investigadores han reportado sarcoidosis sistémica con manifestaciones cutáneas, en las cuales partículas polarizables fueron asociadas con formación de granulomas en la piel.

Se ha demostrado que el infiltrado linfóide que compone este tipo de granuloma es similar al hallado en la sarcoidosis, en donde el cuerpo extraño puede servir de estímulo inicial para su formación en casos seleccionados de la enfermedad, sugiriéndose así que pueden ser una forma benigna de sarcoidosis y una posible manifestación sistémica autoinmune, lo que obliga a un seguimiento estricto de los pacientes por parte del clínico.

Se presenta una paciente de 33 años, quien refiere lesión de 2 meses de evolución, asintomática, localizada en región frontal. Al examen físico se encuentran pápulas que rodean una cicatriz en forma lineal. Refiere que la cicatriz la tiene desde los 5 años cuando sufrió herida que debió ser suturada, y había permanecido estable hasta hace 2 meses.

La biopsia mostró presencia de células inflamatorias en dermis media y profunda, con formación de granulomas con células gigantes epitelioides, y presencia de abundante material extraño que refringe a la luz polarizada.

Con los anteriores hallazgos se hace el diagnóstico de sarcoidosis originada sobre una cicatriz. A la paciente se le realizan los exámenes de extensión para descartar compromiso sistémico, siendo todos ellos negativos, hasta el momento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chan Kim Y, Triffet M, Gibson L. Foreign Bodies in Sarcoidosis. Am J Dermatopathol 2000; 22:408-412.
2. Girao L, Bajanca R, Feio AB, et al. Systemic sarcoidosis revealed by the coexistence of scar and subcutaneous sarcoidosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2000; 14:428-430.
3. Cyrkiewicz A, Rajtar I, Wyszowska-Kmiecik M, et al. Sarcoidosis in the scar after a perineal surgery. Ginekol Pol 1997; 68:444-446.
4. Morhenn VB, Smoller BR. Immunophenotyping of a sarcoidal granuloma in a scar, a manifestation of a possible autoimmune process. J Cutan Med Surg 1998; 3:46-48.
5. Kaltenbach G, Chapelon-Abric C, Frances C, et al. Sarcoidosis in a cicatrix: apropos of 5 cases. Rev Med Interne 1993; 14:218-222.

Guillermo Jiménez C, Docente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Ángela María Londoño G, Residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo M, Dermatopatólogo, Docente Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: **Ángela María Londoño**, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, carrera 72-A No. 78B-50, telefax: 441 5749, Medellín, Colombia.

E-mail: angielo@geo.net.co

SÍNDROME DE LOS NEVUS AZULES CAUCHOSOS

María Stella Mantilla Caballero

Paciente de sexo masculino, 16 años, quien desde el mes de nacimiento presenta nódulos blandos, compresibles y violáceos localizados en región retroauricular izquierda y tronco, de 6 meses de evolución, con crecimiento de lesiones antiguas y aparición de nuevas. Dolor ocasional en las lesiones especialmente cuando hace frío.

Sin antecedentes de importancia para la enfermedad actual.

Exámenes: hemoleucograma y citoquímico de orina normales, sangre oculta en heces positiva.

Endoscopia de vías digestivas altas: en pared posterior de cuerpo gástrico lesión vascularizada de 5 mm violácea sobrelevantada (hemangioma gástrico).

Colonoscopia: hasta el ángulo hepático normal.

Los nevus azules cauchosos son malformaciones venosas frecuentemente dolorosas de la piel. Son suaves, blandos y compresibles, localizados comúnmente en el tronco y las extremidades.

El síndrome de los nevus azules cauchosos es una enfermedad rara pero distintiva, caracterizada por múltiples malformaciones venosas de la piel y el tracto gastrointestinal. Frecuentemente también afecta otros órganos y está comúnmente asociada con sangrado gastrointestinal y anemia. Las lesiones cutáneas pueden estar presentes al nacimiento o aparecen durante la infancia temprana.

Se han descrito en la piel tres clases de lesiones:

Sacos cauchosos, llenos de sangre, compresibles fácilmente y que se llenan de sangre rápidamente al liberar la presión.

Lesiones grandes cavernosas desfigurantes que comprometen estructuras vitales.

Máculas irregulares azules.

Las lesiones pueden ser solitarias, pero en otros casos pueden ser extremadamente numerosas y exprimir su contenido sanguíneo parcialmente con la presión firme. Las lesiones cutáneas rara vez sangran espontáneamente. Es característico que las lesiones sean espontáneamente dolorosas, particularmente en la noche, probablemente secundario a trombosis, aunque esta característica puede

estar ausente antes de la pubertad o no llegar a manifestarse nunca.

En contraste con las lesiones de la piel, las lesiones gastrointestinales usualmente sangran y pueden romperse espontáneamente, causando hemorragia aguda y muerte. Sin embargo, la mayoría de los sangrados son lentos, menores, crónicos y ocultos, resultando en anemia por deficiencia de hierro.

El examen histológico muestra vasos ectásicos correspondientes a malformaciones venosas de varios tamaños, con el lumen vascular lleno de sangre en la dermis profunda y en la grasa subcutánea. La luz está tapizada por células endoteliales cuboidales con músculo liso. Los canales vasculares están separados unos de otros por bandas de tejido conectivo. Las lesiones gastrointestinales son histológicamente similares a los canales vasculares observados en la lámina propia y submucosa.

El diagnóstico de las lesiones cutáneas es clínico, mientras que la sospecha de lesiones hemorrágicas en el tracto gastrointestinal se conforma con: colonoscopia, endoscopia superior, enteroscopia, técnicas radiográficas de contraste, resonancia nuclear magnética, hemoleucograma y sangre oculta en heces.

El tratamiento de las malformaciones venosas depende del número, localización, tamaño y sintomatología.

Las opciones de tratamiento para las lesiones cutáneas incluyen excisión quirúrgica, escleroterapia, crioterapia, electrodesecación y curetaje. Estas modalidades de tratamiento usualmente llevan a recurrencia o curación con cicatrización hipertrófica. El tratamiento exitoso se ha reportado con láser dye pulsado o CO₂ para las lesiones pequeñas. Se debe hacer seguimiento periódico de sangre oculta en heces y hemoleucograma, aunque el paciente no presente sintomatología.

Para las lesiones gastrointestinales el tratamiento es sintomático. Si la anemia no puede ser controlada con suplementos de hierro o transfusiones intermitentes, se recomienda cauterización endoscópica, esclerosis o resección intestinal, si es necesario.

María Stella Mantilla Caballero, RIII, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), teléf. 313 7635, Medellín Colombia.
E-mail: mariastella48@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Bak YT, OH CH, Kim JH, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: endoscopic removal of the gastrointestinal hemangiomas. *Gastrointest Endosc* 1997; 45:90-92.
2. Carr MM, Jamieson CG, Lal G. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Can J Surg* 1996; 39:59-62.
3. Fleischer AB Jr, Panzer SM, Wheeler CE. Blue rubber bleb nevus syndrome in black patient: a case report. *Cutis* 1990; 45:103-105.
4. Gallo SH, McClave SA. Blue rubber bleb nevus syndrome: gastrointestinal involvement and its endoscopic presentation. *Gastrointest Endosc* 1992; 38:72-76.
5. Garen PD, Sahn EE. Spinal cord compression in blue rubber bleb nevus syndrome. *Arch Dermatol* 1994; 130:934-935.
6. Hoffhuis WJ, Oranje AP, Bouquet J, et al. Blue rubber-bleb nevus syndrome: report of a case with consumption coagulopathy complicated by manifest thrombosis. *Eur J Pediatr* 1990; 149:526-528.
7. Jorizzo JR, Amparo EG. Rimaging of blue rubber bleb nevus syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10:686-688.
8. McCarthy JC, Goldberg MJ, Zimble S. Orthopaedic dysfunction in the blue rubber-bleb nevus syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64:280-283.
9. Moodley M, Ramdial P. Blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature. *Pediatrics* 1993; 92:160-162.
10. Morris L, Lynch PM, Gleason WA Jr. Blue rubber bleb nevus syndrome laser photocoagulation of colonic hemangiomas in a child with microcytic anemia. *Pediatr Dermatol* 1992; 9:91-94.
11. Munkvad M. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Dermatologica* 1983; 167:307-309.
12. Oksuzoglu BC, Oksuzoglu G, Cakir U, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Am J Gastroenterol* 1996; 91:780-782.
13. Olsen TG, Milroy SK, Goldman L. Laser surgery for blue rubber bleb nevus. *Arch Dermatol* 1979; 115:81-82.
14. Oranje AP. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatr Dermatol* 1986; 3:304-310.
15. Paules S, Back B, Levisonn D. Tender bluish papules on the trunk and extremities. Blue rubber-bleb nevus syndrome. *Arch Dermatol* 1993; 129:1505-1506, 1508-1509.
16. Rice JS, Fischer DS. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Arch Dermatol* 1962; 86:503-511.

SÍNDROME ÓCULOMUCOCUTÁNEO

César González Ardila
Ricardo Calvache

Reportamos el caso de una mujer de 34 años con cuadro de 8 meses de evolución de aparición de aftas múltiples de bordes bien delimitados, eritematosas, fondo fibrinoide, dolorosas en cavidad oral y región genital, artralgias en columna dorsolumbar y rodilla bilateral asociado con prurito y disminución de la agudeza visual bilateral.

Antecedentes médicos de importancia: síndrome anémico, artropatía en estudio, enfermedad pélvica inflamatoria; quirúrgicos: ligadura de trompas.

Se toma biopsia que reporta dermis con infiltrado linfocitario perivascular, vasculitis leucocitoclástica, extravación de eritrocitos y necrosis fibrinoide de la pared vascular. Fue valorada por oftalmología que diagnostica uveítis severa posterior bilateral.

Los síndromes óculomucocutáneos corresponden a entidades que comparten lesiones cutáneas similares y afección de los órganos descritos, pero con diferencias en cuanto a extensión, morfología, compromiso, distribución y respuesta al tratamiento que permite realizar el diagnóstico definitivo. Se revisan síndrome de Reiter, síndrome de Sweet, eritema multiforme, penfigo vulgar, penfigoide cicatricial y síndrome de Behcet enfocado hacia las características que permiten el diagnóstico diferencial.

El diagnóstico de síndrome de Behcet es establecido sobre la base de los hallazgos clínicos y paraclínicos, iniciándose tratamiento. Corresponde a una enfermedad crónica, inflamatoria, que afecta especialmente hombres de raza negra, caracterizada por la recurrencia de aftas orales asociada con otras manifestaciones que incluyen aftas genitales,

César González Ardila, *RI Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.*

Ricardo Calvache, *Docente Dermatología Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.*

Correspondencia: César González, Edificio El Bosque Calle 134 No. 13 83 Consultorio 1021 Tel: 259 0645, Bogotá DC, Colombia. Email: drcesarg@hotmail.com

Minicasos

compromiso ocular, lesiones cutáneas múltiples, afección neurológica, vascular y artritis. La etiología es desconocida, pudiendo ser un desorden multifactorial con una susceptibilidad genética determinada con un incremento de la expresión de HLAB51, asociación con ciertos agentes infecciosos y la generación de una respuesta inmunológica alterada.

Inicialmente las manifestaciones clínicas incluyen la aparición de aftas, que comprometen labios, lengua, carrillos y paladar blando y curan sin dejar cicatriz, y aftas en región genital de predominio en pene y escroto en hombres y vulva en mujeres, lesiones cutáneas que incluyen pápulas, pústulas, lesiones acneiformes, eritema nodoso, pioderma gangrenoso y púrpura palpable.

El compromiso ocular se caracteriza por uveítis posterior y anterior, vasculitis retinal e hipopion. Las manifestaciones de otros órganos incluyen meningitis aséptica, parálisis de nervios craneales, ataxia, formación de aneurismas, oclusión venosa y arterial, artritis asimétrica no erosiva, ulceración del íleo ciego y colon ascendente, pericarditis, miocarditis y compromiso renal.

El tratamiento se basa en el uso de corticoides, además de otros medicamentos que modulan la respuesta inmunológica, tales como colchicina, talidomida, azatriopina, ciclosporina y recientemente interferon alfa.

TIÑA INCÓGNITA EN NIÑOS INFORME DE DOS CASOS

Beatriz Orozco M.
Luz Marina Gómez V.
José Librado Vásquez L.
Diego Fernando Díaz B.

La tiña incógnita es una infección producida por dermatofitos, la cual suele ser precedida por el uso persistente de esteroides tópicos o sistémicos, algunas veces prescritos como resultado de un diagnóstico incorrecto, lo cual conlleva a la extensión lenta y progresiva de la infección; se presenta con bordes menos levantados, es menos descamativa, presenta pústulas, es más extensa y más irritativa.

Reportamos dos pacientes de sexo femenino, una de ellas de 4 años de edad, quien consulta por placa eritematosa de cuatro meses de evolución, con aumento progresivo en su tamaño, comprometiendo gran parte de la cara. Había recibido tratamiento con esteroides tópicos (clobetasol) y antihistamínicos vía oral (loratadina) dos meses atrás con empeoramiento de su cuadro.

Al examen físico se observa placa eritematosa, descamativa, con borde activo y compromiso total de la cara. Presenta también pápulas y pústulas en mejillas con zonas de atrofia y algunas telangiectasias. Se realiza examen directo de la lesión con hidróxido de potasio (KOH), el cual es informado como positivo. Al cultivo se identifica *Candida no albicans* y *Microsporum gypseum*.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gbate J, Jorizzo J. Behcet's disease and complex aphthosis. *Am J Clin Dermatol* 1999; 40:1-18.
2. Russell A, Lawson W, Haskard D. Potential New Therapeutic Options in Behcet's Syndrome *Bio Drugs* 2001; 15:25-35.
3. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, et al. Current Concepts: Behcet's Disease. *N Eng J Med* 1999; 341: 1284-1291.
4. Pickering M, Haskard D. Behcet's syndrome. *J Roy Col Phys* 2000; 34:169-177.
5. Whallett A, Thuraiarajan G, Hamburger J, et al. Behcet's syndrome: a multidisciplinary approach to clinical care. *QJM* 1999; 92: 727-740.

Beatriz Orozco M, Dermatóloga, Docente Epidemióloga Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.
Luz Marina Gómez V, Docente y Jefe Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.
José Librado Vásquez L, Residente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.
Diego Fernando Díaz, Interno, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.
Correspondencia: José Librado Vásquez, Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, carrera 72-A No. 78B-50, telefax 441 5749, Medellín, Colombia.
E-mail: jlibrado@epm.net.co

Minicasos

Se diagnostica tiña incógnita. Se inicia tratamiento con terbinafina en forma tópica alcanzando una respuesta adecuada.

La segunda niña de 5 años de edad consulta por presentar mácula eritematosa que se inició en la comisura labial izquierda y fue progresando en su tamaño hasta comprometer la mejilla y zona supralabial izquierda, con eritema y descamación. Consultó en varias ocasiones al médico general, quien ordenó tratamientos diversos con esteroides tópicos, humectantes e incluso esteroides sistémicos (prednisona), con lo cual la lesión remitió casi por completo, pero recidivó posteriormente. Se llevaron a cabo dos pruebas seriadas con KOH obteniéndose resultados negativos. Se reinició esteroide tópico y a las dos semanas se obtuvo crecimiento en el cultivo de *Trichophyton mentagrophytes*.

Se diagnostica tiña incógnita y se maneja con terbinafina, 125 mg por día vía oral, con una evolución satisfactoria y remisión completa.

consistencia dura y crecimiento rápido, que posteriormente se ulcera por lo cual consultan. No otros síntomas.

No hay antecedentes familiares ni personales de importancia.

Al examen físico se observó gran placa ulcerada de 10 x 45 cm ubicada centralmente en la región lumbar, con bordes eritematovioláceos, irregulares, bien definidos, con retracción de piel circunvecina, no móvil, y adherida a planos profundos.

Se hace impresión diagnóstica inicial: dermatofibrosarcoma, hipoderma gangrenoso.

Se tomó TAC de columna toracolumbar que mostró lesión hiperdensa, con alteración de la grasa subcutánea vecina a los procesos espinosos de las últimas vértebras lumbares, observándose dichos tejidos subcutáneos engrosados y aumentados de espesor, comprometiendo la parte más superficial de los músculos paraespinales.

Se toma biopsia amplia de la lesión, cuyo análisis histopatológico reporta epidermis hiperplásica con aumento de pigmento basal. En dermis se observa gran proliferación de células fusiformes, dispersas en haces que se entrecruzan con marcada hiperplasia, y formación nueva de colágeno que llega hasta hipodermis. Se hace diagnóstico patológico de dermatofibroma (histiocitoma fibroso benigno).

La paciente es llevada a cirugía por parte de cirugía pediátrica, quienes realizan resección amplia, pero análisis patológico posterior reporta márgenes comprometidos. Es llevada nuevamente a cirugía en 3 oportunidades, haciendo ampliaciones de bordes, pero en todos los casos presentó compromiso de bordes de resección, a pesar de que dichas resecciones llegaron hasta músculo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martín GA, Kobayashi SG. Superficial Fungal Infection: Dermatophytosis, Tinea Nigra, Piedra. En: Fitzpatrick Thomas B Eisen A, Wolf. K; et al. *Dermatology in General Medicine*, MacGraw-Hill, Inc 1999:2337-2348.
2. Hay RJ, Moore M. Mycology. En: Rook / Wilkinson / Ebling. *Textbook of Dermatology*, Blackwell Science 1998:1314-1327.
3. Romano C, Asta F, Massai L. Tinea incognita due to *Microsporum gypseum* in three children. *Pediatr Dermatol* 2000;17:41-44.
4. Falabella R. Micosis cutáneas superficiales. En: Vélez H, Rojas W, Borrero J, et al. *Fundamentos de Medicina. Dermatología*, Medellín. CIB- 1997:164-173.

DERMATOFIBROMA GIGANTE

Andrés Alexis Andrade
Ximena Hormaza Llanos
María del Rosario Barona

Paciente de 19 meses, sexo femenino, quien desde hace un año presenta lesión en placa en región lumbar, de

Andrés Alexis Andrade, RIII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Ximena Hormaza Llanos, RI Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

María del Rosario Barona, Docente Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Andrés Andrade, Hospital Universitario del Valle, tel. 556 0233, fax 558 5412, Cali, Colombia.

E-mail: andal_98@hotmail.com

Minicasos

Debido a la apariencia clínica y al persistente compromiso de bordes de resección, se decidió hacer inmunohistoquímica para S-100 y CD34, la cual fue negativa en células tumorales descartando un dermatofibrosarcoma *protuberans*.

Se deja como diagnóstico definitivo: dermatofibroma gigante. La paciente actualmente está en buenas condiciones y asiste a control periódico con buena evolución.

El dermatofibroma es una lesión cutánea común; puede afectar cualquier parte de la piel, pero es más frecuente en las piernas y hay predominio por el sexo femenino. Generalmente los dermatofibromas son pápulas o nódulos dérmicos circunscritos, solitarios, firmes, de crecimiento lento, con un halo café rojizo de la piel alrededor.

El dermatofibroma gigante es una variante muy poco común de dermatofibroma, >5 cm, de la cual hay muy pocos reportes en la literatura. generalmente no se sospecha el diagnóstico correcto debido al gran tamaño de la lesión y ocasionalmente por su aspecto maligno; sin embargo, el examen histológico de la lesión revela características de dermatofibroma convencional. Debido a su apariencia, muchas veces es confundido con tumores malignos, sin embargo, su curso generalmente es benigno y la escisión quirúrgica es curativa. En la literatura no se han reportado recurrencias, aún después de escisión incompleta.

Se trae este caso por tratarse de una presentación infrecuente de dermatofibroma, la cual por su gran tamaño y aspecto clínico frecuentemente es confundida con lesiones malignas, aunque su comportamiento es generalmente benigno.

HIPOPLASIA DÉRMICA FOCAL (SÍNDROME DE GOLTZ)

Andrés Alexis Andrade
María del Rosario Barona

Paciente de 17 días de edad, sexo femenino producto de madre de 16 años G₁P₁, embarazo a término no controlado, padre de 18 años sin consanguinidad con la madre del paciente. Consultan por múltiples malformaciones físicas.

Al examen físico de ingreso se encontró un neonato de sexo femenino, con bajo peso (2000 g), quien presenta microcefalia, áreas de alopecia parcial, puente nasal ancho, hipertelorismo, asimetría de globos oculares, labio y paladar hendido, hernia umbilical gigante, malformaciones óseas (clinodactilia, pulgar bífido derecho, displasia de cadera derecha) y alteraciones cutáneas consistentes en áreas de hipoplasia con patrón lineal, hipopigmentadas, con algunas telangiectasias, nódulos de características lipomatosas en áreas de atrofia cutánea y lesiones papilomatosas periorales.

Se tomaron exámenes de rayos X simple de extremidades, que muestran separación marcada de sínfisis púbica, acetábulo plano con displasia de cadera derecha y lateralización del fémur, sindactilia de primer y segundo dedos de pie derecho. Además, se observó sindactilia y pulgar bífido en mano derecha, y acortamiento de pulgar de mano izquierda. El TAC cerebral mostró asimetría de los ventrículos laterales, quiste aracnoideo de la fisura interhemisférica en el sitio del cuerpo calloso posterior, lo cual es sugestivo de disgenesia de cuerpo calloso posterior. El cariotipo mediante técnica de bandas G fue reportado como 46XX, sin alteraciones evidentes.

Se realizó biopsia de piel, cuyo análisis histopatológico reportó marcada hipoplasia dérmica, fibras colágenas

BIBLIOGRAFÍA

1. Gonzalez S, Duarte I. Benign fibrous histiocytoma of the skin: morphologic study of 290 cases. *Pathol Res Pract* 1982; 174:379-391.
2. Danckaert KB, Karassik SL. Dermatofibroma: an unusual presentation. *Cutis* 1975; 16:245-247.
3. Requena L, Fariña MC. Giant dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30:714-718.

Andrés Alexis Andrade, RIII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

María del Rosario Barona, Docente Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Andrés Andrade, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, teléf. 556 0233 fax: 558 5412, Cali, Colombia. E-mail: andal_98@hotmail.com

Minicasos

escasas, desorganizadas y agrupadas en haces irregulares, con remplazo de colágeno dérmico por tejido adiposo.

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se hizo diagnóstico de hipoplasia dérmica focal (Síndrome de Goltz).

La hipoplasia dérmica focal es un raro desorden mesoectodérmico, frecuentemente referido como síndrome de Goltz, quien lo describió en 1962. Aunque su origen genético continúa sin aclararse totalmente, el predominio de casos femeninos (>90%), y la ocurrencia de frecuentes abortos y mortinatos en afectados de sexo masculino hace pensar que se trata de un desorden ligado al X, con letalidad para los hombres afectados. La mayoría de los casos representan mutaciones de novo.

El compromiso cutáneo es esencial para el diagnóstico, sin embargo, es posible que ocurran algunos casos sin compromiso cutáneo que no sean diagnosticados.

Se observan lesiones cutáneas atróficas hipo o hiperpigmentadas, en distribución asimétrica, siguiendo las líneas de Blaschko, las cuales son características de este síndrome. También pueden presentarse en patrón reticulado o cribiforme. Frecuentemente se observa protrusión de tejido adiposo (hernias grasas), además de lesiones papilomatosas en áreas periféricas, dedos, laringe y esófago. Ocasionalmente se ha descrito una fase inflamatoria inicial en las lesiones hipoplásicas.

Los defectos esqueléticos comprometen principalmente manos y pies. Sindactilia se ha observado en dos tercios de los casos. Clinodactilia, polidactilia, o agenesia de dedos también son hallazgos comunes. Escoliosis y espina bífida oculta son hallazgos relativamente frecuentes.

El signo radiológico más frecuente es la osteopatía estriada, aunque no siempre está presente y tampoco es exclusiva de este síndrome.

Se reportan alteraciones dentarias en 40% de los casos, consistentes en defectos de esmalte, caries, anodoncia, displasia dentaria y espacios irregulares.

Los trastornos oculares son comunes. Colobomas, aniridia, microftalmos y enoftalmos han sido descritos; igualmente diferentes trastornos en tracto genitourinario y diferentes tipos de hernias como consecuencia de defectos en tejido conectivo.

Los mecanismos patogénicos que producen este amplio desorden mesoectodérmico no están completamente com-

prendidos; sin embargo, se ha demostrado compromiso en el crecimiento de fibroblastos dérmicos, y formación defectuosa de fibras de colágeno.

Se trae este caso por tratarse de un síndrome muy poco común, pero que debe tenerse en cuenta ante el hallazgo de algunas de las diversas manifestaciones referidas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hall EH, Terezhalmay GT. Focal dermal hypoplasia syndrome: case report and literature review. *J Am Acad Dermatol* 1983; 9:443-451.
2. Mann M, Weintraub R, Hashimoto K. Focal dermal hypoplasia with an initial inflammatory phase. *Pediatr Dermatol* 1990; 7:278-282.
3. Temple IK, MacDowall P, Baraitser M, et al. Focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome). *J Med Genet* 1990; 27:180-187.
4. Landa N, Oleaga JM, Raton JA. Focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome): an adult case with multisystemic involvement. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28:86-89.
5. Uitto J, Bauer EA, Santacruz DJ. Focal dermal hypoplasia: abnormal growth characteristics of skin fibroblasts in culture. *J Invest Dermatol* 1980; 75:170-175.

HTLV-1 Y LEUCEMIA-LINFOMA DE CÉLULAS T DEL ADULTO

Andrés Alexis Andrade
Ricardo Rueda

Paciente de 61 años, sexo masculino, procedente del área rural de Buenaventura, quien consultó por cuadro de más de 2 años de evolución de prurito intenso generalizado,

Andrés Alexis Andrade, RIII Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad del Valle, Cali.

Ricardo Rueda, Docente Dermatopatología, Facultad de Medicina, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Andrés Andrade, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, teléfono 556 0233, fax: 558 5412, Cali, Colombia. E-mail: andal_98@hotmail.com

con engrosamiento de la piel y eczemas a repetición, que no responde a tratamientos con esteroides, úrea, hidrocortisona y emolientes formulados por médicos generales y por dermatólogos.

Antecedentes personales: TBC pulmonar en 1987 para lo cual recibió tratamiento completo.

Herniorrafia inguinal bilateral

Fumador de 10 cigarrillos/día desde los 28 años.

Al examen físico de ingreso se encontró paciente en eritrodermia, con múltiples pápulas infiltradas, descamativas generalizadas y áreas de marcada liquenificación, principalmente en tronco y extremidades. No se palparon adenopatías.

Se tomaron exámenes de laboratorio: HIV negativo, HTLV-1 positivo a títulos altos. El resto de exámenes de extensión negativos.

Se tomó histopatología que mostró epitelio acantótico con hiperqueratosis y paraqueratosis focal. En dermis se observó proliferación de linfocitos maduros dispuestos en banda y con epidermotropismo. Se observa marcada atipia citológica.

Inmunohistoquímica positiva para CD5 y CD3 confirmando linaje T, negativa para CD43, CD30 y CD8. Índice de proliferación <5% con ki67.

Se hace diagnóstico de leucemia-linfoma del adulto asociada con infección por HTLV-1. Se valora en junta médica con oncología clínica y se decide iniciar tratamiento con fototerapia; PUVA 3 veces por semana con buena evolución hasta el momento, y mejoría parcial de síntomas.

Human T Cell Leukemia Virus (HTLV-1) fue el primer retrovirus patógeno en humanos descubierto (1980). Es endémico en el sur de Japón, Jamaica, Haití y en la costa pacífica colombiana.

La leucemia-linfoma de células T del adulto (LCTA) fue descrita en 1977 por Uchiyama y colaboradores como una enfermedad maligna de células T maduras, ocurriendo principalmente en personas nacidas en el suroeste de Japón. En 1980 se encontró relación con el HTLV-1 mediante demostración del provirus oligoclonal o monoclonal integrado en células leucémicas, al igual que por extensos estudios epidemiológicos.

Aunque la infección por HTLV-1 es prerrequisito para el desarrollo de LCTA, no siempre la infección lleva al desarrollo de la enfermedad. Más del 99% de personas infectadas permanecen asintomáticas. La incidencia anual de LCTA entre portadores de HTLV-1 en mayores de 40 años es 0.6-1.7 x 1000 en Japón. El período de latencia desde la infección hasta el desarrollo de la enfermedad es de 20 o más años.

Basados en el curso clínico y parámetros de laboratorio, la LCTA es clasificada en 4 subtipos: latente (5%), crónica (19%), tipo linfoma (19%), aguda o prototípica (57%). La piel se encuentra comprometida en todas las formas de LCTA, pero su compromiso es variable, desde máculas eritematosas inespecíficas hasta tumores y eritrodermia. Las lesiones cutáneas inespecíficas pueden anteceder el diagnóstico de la enfermedad hasta por 2 décadas.

En LCTA aguda se observan células multinucleadas "en trébol", que generalmente se distinguen fácilmente de linfocitos T de otros trastornos, aunque a veces son indistinguibles de las células de Sézary. Estas células se encuentran menos frecuentemente en las formas crónica y latente de LCTA, y en la tipo linfoma se observan en menos del 1% de los linfocitos.

El pronóstico de la enfermedad depende del subtipo. En los estudios más grandes, realizados por japoneses, la sobrevida a 4 años fue 5% para la forma aguda, 5.7% para la tipo linfoma, 26.9% para la crónica, y 62.8% para la tipo latente.

En cuanto a tratamiento, no se han realizado hasta el momento estudios controlados y aleatorizados, comparando diferentes protocolos de tratamiento para LCTA. Se han reportado diferentes regímenes de quimioterapia sin obtener remisiones a largo plazo, y con mínimos efectos sobre la sobrevida. También se ha reportado ocasionalmente tratamiento combinado de INFα y zidovudina como efectivo.

Actualmente se están haciendo estudios experimentales con inhibidores de topoisomerasa I y anticuerpos contra moléculas CD25.

El curso de las formas crónica y latente es menos dramático y con menor compromiso de órganos internos, al igual que tienen mejor pronóstico que la forma aguda, por lo cual el tratamiento con quimioterapia no es sugerido, a menos que pasen a un cuadro más agresivo de su enfermedad.

Minicasos

Se presenta este caso clínico por tratarse de una enfermedad poco común, en la cual hay clara asociación causal con el virus HTLV-1, el cual es endémico en la costa pacífica colombiana.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zaninovic V. HTLV Truth and Questions. Fundación MAR, COLCIENCIAS 1996.
2. Richardson JL et al. In vivo cellular tropism of human T-cell leukemia virus type I. *J Virol* 1990; 64:5682.
3. Kondo T Risk of adult T-cell leukemia/lymphoma in HTLV-1 carriers. *Lancet* 1987; 2:159.
4. Shimoyama M. Diagnostic criteria and classification of clinical subtypes of adult T-cell leukemia-lymphoma. A report from the Lymphoma Study Group. *Br J Haematol* 1991; 79:428.
5. Marsh BJ. Infectious complications of human T cell leukemia/lymphoma virus type I infection. *Clin Infect Dis* 1996; 23:138.
6. Tsuda H et al. Treatment of adult T-cell leukemia-lymphoma with irinotecan hydrochloride. CPT-11 Study Group on Hematological Malignancy. *Br J Cancer* 1994; 70:771.

PUSTULOSIS PALMOPLANTAR

Juan Carlos Maya U.
Ricardo Rueda P.

Paciente de sexo femenino, 70 años, quien después de cuadro respiratorio viral presenta súbitamente cuadro de pústulas múltiples, tanto en palmas como en plantas. La paciente refería prurito, leve sensación dolorosa táctil, las lesiones secaban y luego aparecían otras nuevas. Antecedentes patológicos, personales y familiares para psoriasis negativos.

Se ordenan los siguientes exámenes de laboratorio: hemograma: WBC 12.500/mm³, neutrófilos 60%, linfocitos 34%, hemoglobina 14.2g/100ml, plaquetas normales, glicemia 90 mg/dl, creatinina 0.9, BUN normal.

Directo, gram y KOH de pústulas: negativo. Cultivo para bacterias y hongos: negativo.

Se toma biopsia de piel que informa: epitelio acantótico, hay hiper y paraqueratosis. En varios focos hay espongiosis y formación de micropústulas espongíóticas, con abundantes polimorfonucleares, neutrófilos y eosinófilos en su contenido. En la dermis se observa un infiltrado mixto, con linfocitos, eosinófilos y neutrófilos.

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se hace diagnóstico de pustulosis palmoplantar. En un principio, mientras llegaban los exámenes de laboratorio, se inició manejo con pantomicina, 600 mg 2 veces al día. Cuando llegan los exámenes y la mejoría es discreta con pantomicina, se inicia manejo con metotrexate, 7.5 mg/semana, y a las 3 semanas se logra la cura completa de sus lesiones. En el momento continúa con 5 mg/semana de metotrexate (1 mes) sin haberse observado recaída.

La PPP es una enfermedad de adultos y rara en niños. Inicialmente inicia en la quinta o sexta década de la vida. En la mayoría de las series ha sido más preponderante en mujeres. La enfermedad se presenta con una o más placas bien definidas en las manos, la eminencia tenar es el sitio más común, en los pies, el empeine y el borde lateral o medial del pie. Las lesiones digitales no son comunes. Una simetría marcada de las lesiones en las manos y los pies es común, pero a veces una lesión solitaria persiste por semanas antes de que las otras aparezcan.

Las áreas afectadas tienen un rojo pulverulento y a menudo descamación. Dentro de estas placas numerosas pústulas están presentes, usualmente de 2-5 mm de diámetro. Las pústulas frescas son amarillas, las más viejas amarillo-café o café oscuro. Normalmente se observan pustulas en todos los estadios de evolución. El prurito es variable, más a menudo los pacientes se quejan de disconfort de "quemadura" en las lesiones.

La relación de la PPP con la psoriasis vulgar es controversial. A veces la presencia de psoriasis típica en cualquier

Juan Carlos Maya U, R III Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad del Valle, Cali.

Ricardo Rueda P, Docente Dermatopatología, Hospital Universitario del Valle, Cali.

Correspondencia: Juan Carlos Maya, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, telef. 556 0233, fax 558 5412, Cali, Colombia. E-mail: jcmusubillaga@hotmail.com

Minicazos

parte, o una fuerte historia familiar o personal de psoriasis, o el desarrollo futuro de psoriasis vulgar, establece la relación. Sin embargo, una PPP típica a menudo ocurre en ausencia de dicha evidencia. Esto, y la ausencia de una asociación de HLA característicos de psoriasis, sugiere que alguna forma de PPP puede representar una entidad distinta y separada. Los hallazgos de una carencia de asociación de PPP con HLA B-13 y B-17 refuerzan el punto de vista que PPP es genéticamente distinta de la psoriasis vulgar.

La PPP generalmente comienza sin una provocación previa. Los focos sépticos han sido culpados, pero su remoción puede no curar la erupción. La enfermedad ha aparecido por primera vez después de varios meses de tratamiento con litio. Los otorrinos japoneses permanecen interesados en las amígdalas como un sitio relevante de infección local.

Una incidencia significativa de hipertiroidismo e hipotiroidismo ha sido encontrada en asociación con PPP. Hay una gran tendencia a desarrollar diabetes. Hace parte del síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pústulos, hiperostosis y osteitis). El curso generalmente es prolongado. A menudo pueden ocurrir remisiones espontáneas pero es temporal y una diseminación lenta de la extensión puede ser refractaria al tratamiento.

La PPP es difícil de tratar; el tratamiento después de la remisión debe centrarse en la prevención de nuevas lesiones. Se ha demostrado que la tetraciclina oral durante períodos de hasta 4 semanas suprime la formación de nuevas pústulas. El PUVA tópico o sistémico habitualmente conduce a la remisión de las lesiones y puede producir remisiones prolongadas. Puede administrarse metotrexate, 10-15 mg/semana en los casos severos. El acitretin retinoide de segunda generación puede ser dramáticamente efectivo, a dosis de 10-25 mg día como monoterapia o en combinación con PUVA o UVB. La colchicina, un potente inhibidor de polimorfonucleares neutrófilos, también ha resultado eficaz en la supresión de la formación de pústulas, con dosis de 0.5-1.0 mg, 2 veces al día, durante las exacerbaciones agudas.

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 70 años, previamente asintomática, que después de cuadro respiratorio viral presenta múltiples pústulas palmoplantares, con antecedentes personales y familiares negativos para psoriasis, haciéndose el diagnóstico de pustulosis palmoplantar (PPP), que es una entidad poco frecuente y de difícil manejo por ser una enfermedad crónica recurrente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baker H. Pustular Psoriasis. *Dermatol Clin* 1984; 2:453-470.
2. Thomsen K, Osterbye P. Pustulosis palmaris et plantaris. *Br J Dermatol* 1973; 89:293-296.
3. Reitamo S, Erkkö P, et al. Pustulosis palmoplantar. *Eur J Dermatol* 1992; 2: 311-314.
4. Christophers E. Erupciones pustulosas de palmas y plantas. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ. *Dermatology in General Medicine*. New York, McGraw-Hill 1999:682-687.
5. Camp RDR. Palmoplantar pustulosis. En: Rook, Champion RH, Burton JL. *Textbook of Dermatology*. Oxford, Blackwell Science 1998:1634-1635.

AMILOIDOSIS CUTÁNEA NODULAR LOCALIZADA

Liliana Eugenia Muñoz García

Paciente de 71 años de edad, sexo femenino, quien consulta por cuadro clínico de 4 meses de evolución, por presentar nódulos en miembros inferiores. Los nódulos habían crecido lentamente; uno de ellos localizado en la parte posterior de la pierna derecha creció más rápidamente, tornándose inflamatorio y hemorrágico. El resto de lesiones eran de color pálido, de menor tamaño y asintomáticas, excepto a la palpación con los dedos, la cual era dolorosa.

Al examen físico presentaba lesión nodular de 5 cm de diámetro, hemorrágica, con edema moderado en la periferia y dolorosa a la palpación, localizada en la parte posterior de la pierna derecha. El resto de lesiones eran más pequeñas y menos nodulares.

La biopsia de piel muestra en dermis superior depósitos gruesos eosinófilos e irregulares, hallazgo compatible con

Liliana Eugenia Muñoz García, RII Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad del Valle, Cali. Correspondencia: Hospital Universitario del Valle, Dermatología, teléfono 556 0233, fax. 558 5412, Cali, Colombia.

Minicasos

amiloidosis nodular. Dichos depósitos se disponen adicionalmente alrededor de anexos. Posteriormente se realiza coloración de rojo congo, positiva para sustancia amiloide, lo que permite confirmar el diagnóstico. Al establecer el diagnóstico de amiloidosis nodular, se realizan estudios adicionales que descartan amiloidosis sistémica y discrasia de células plasmáticas.

Se procedió a hacer infiltraciones con triamcinolona, pero no presentó una mejoría apreciable. Por la poca respuesta al tratamiento, se propone a la paciente excisión quirúrgica y cierre por segunda intención.

Se define como el depósito anormal de sustancia amiloide en uno o varios tejidos del organismo. Pueden aparecer nódulos o placas únicos o múltiples en una extremidad o en el tronco. La afectación suele limitarse a piel, si bien se ha informado de algunos casos en los que ha progresado a amiloidosis sistémica.

La amiloidosis cutánea localizada puede ser primaria (ACLP) (amiloide nodular y macular, amiloidosis liquenoide) o de tipo secundario.

La ACLP nodular puede ser considerada como un análogo del plasmocitoma extramedular, dado que las fibrillas que lo componen son del tipo inmunoglobulina AL, y se piensa que aparecen como resultado de una producción local aberrante de cadenas livianas a través de una expansión clonal de células plasmáticas.

Esta forma de amiloidosis se presenta clínicamente como lesiones únicas o en forma más común múltiples, en las extremidades, el rostro, el tronco o los genitales. Presenta lesiones con un tamaño que varía de algunos milímetros a varios centímetros. Puede presentar una evolución benigna que se prolonga por varios años; sin embargo, algunos pacientes desarrollan más tarde una paraproteinemia con amiloidosis sistémica evidente.

El laboratorio clínico evidencia en el cuadro hemático una anemia no muy marcada. En más del 10% de los pacientes hay una trombocitosis superior a las 500.000/u/mm². Existe hipoalbuminemia, la creatinina está elevada en un 50% y se presenta en un 80% de los pacientes.

Los depósitos en la ACLP nodular pueden ser extirpados en forma quirúrgica o tratados con curetaje y cauterización, con crioterapia o con láser de dióxido de carbono, con tendencia a recidivar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Breathnach SM. Amyloidosis of the skin. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York, McGraw-Hill 1999: 1756-1765.
2. Maize J, Metcalf J. Metabolic diseases of the skin. En: Lever WF, Shaumburg-Lever G. Histopathology of the Skin, Philadelphia, Lippincott 1997:369-402
3. Hawkins PN. The diagnosis, natural history and treatment of amyloidosis. J R Coll Physicians Lond 31, 1997: 552
4. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. Br J Dermatol, 2001: 105-109.

ANGIOSARCOMA DE CABEZA Y CUELLO CON METÁSTASIS POR SIEMBRA DIRECTA

Catalina Restrepo

Elkin Peñaranda

Alvaro Acosta de Hart

Paciente de 60 años, con historia de 5 meses de evolución de lesión violácea de crecimiento progresivo en cuero cabelludo; consulta a otra institución en donde se le realiza refección quirúrgica de la lesión con cierre por colgajo músculo cutáneo de antebrazo izquierdo, dejando el colgajo adherido al defecto en cuero cabelludo por 15 días y cierre de defecto de antebrazo con injerto; 5 meses después de la cirugía presenta crecimiento progresivo de lesión violácea en cuero cabelludo sobre el sitio de la resección quirúrgica anterior, y 2 meses después presenta aparición de nódulo violáceo de crecimiento progresivo sobre cicatriz de antebrazo izquierdo en el sitio donde se tomó el colgajo; tres meses después consulta al Instituto de Cancerología

Catalina Restrepo, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Elkin Peñaranda, Instructor Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C.

Alvaro Acosta de Hart, Jefe Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Catalina Restrepo, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

cuando se encuentra un paciente que entra caminando por sus propios medios, pálido, en aceptables condiciones generales.

En cuero cabelludo presenta una placa violácea >50% de la extensión del cuero cabelludo con una gran ulceración que compromete la región occipital y parietal, la tabla ósea y la región témporoparietal con exposición de meninges. La lesión es de sangrado fácil. En antebrazo izquierdo presenta, sobre cicatriz de injerto, un nódulo violáceo de consistencia firme, no doloroso a la palpación, de 4x3 cm de diámetro. Se realiza biopsia de ambas lesiones dando como resultado angiosarcoma.

El angiosarcoma es un tumor vascular maligno que se origina tanto en el endotelio vascular como en el linfático; representa < 1% de todos los cánceres del organismo y sólo el 2% de los tumores vasculares. Existen 4 tipos de angiosarcoma: el de cabeza y cuello, el cual representa el 55% de los angiosarcomas, el asociado con angioedema crónico, el angiosarcoma en área previamente irradiada y el angiosarcoma epiteliode.

El angiosarcoma de cabeza y cuello se presenta principalmente en ancianos con una edad media de 74 años, es más frecuente en hombres, se localiza en cuero cabelludo o en frente, y hasta ahora no se conoce factor desencadenante, aunque se ha postulado el fotodaño como factor importante.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de una área azulada de bordes bien definidos muy semejante a un hematoma. En algunas ocasiones el cuadro se inicia en la cara como un edema facial localizado principalmente en párpados, acompañado de edema; posteriormente aparecen placas induradas ocasionalmente úlceras con lesiones satélites en la periferia. El crecimiento de las lesiones es rápido, comprometiendo grandes áreas de cuero cabelludo, cara y cuello.

El pronóstico de estos pacientes es malo, con 12% vivos en 5 años, de los cuales el 50% mueren en los primeros 15 meses. Los sitios más comunes de metástasis son, en orden de frecuencia: pulmón, hígado, nódulos linfáticos regionales, hueso, piel, cerebro, glándulas adrenales, riñón y corazón.

El tratamiento de elección es la cirugía, si es posible cirugía de Mohs, acompañado de radioterapia. Existen trabajos con doxirrubina liposomal asociada con radioterapia, con buenos resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzgerald DA. Cancer precursors. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery* 1998; 2:108-113.
2. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:143-168.
3. Tanioka M, Ikoma A, Morita K, et al. Angiosarcoma of the scalp. *Br J Dermatol* 2001; 144:3780-3783.
4. Bullen R, Larson PO, Landeck AE, et al. Angiosarcoma of the head and neck managed by a combination of multiple biopsys to determine tumor margin and radiation therapy. Report of three cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 1998; 24:1105-1110.
5. Wolliana U, Fuller J, Greafe T, et al. Angiosarcoma of the scalp: treatment with liposomal boxirubicin and radiotherapy. *J Cancer Oncol* 2001; 127:396-399.

CARCINOMA BASOCELULAR GIGANTE EN VULVA: REPORTE DE UN CASO

Lina María Arango Álvarez
Gustavo Pérez Ruiz
Xavier Rueda Cadena
Álvaro Acosta de Hart

Se presenta el caso de una mujer de 84 años de edad con un carcinoma basocelular gigante en vulva. El examen

Lina María Arango Álvarez, RIII Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Gustavo Pérez Ruiz, Instructor Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá.

Xavier Rueda Cadena, Dermatólogo Oncólogo, Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá.

Álvaro Acosta de Hart, Jefe Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá.

Correspondencia: **Lina María Arango**, Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, tel. 422 3321, fax 234 7971, E-mail: linamarango@epm.net.co

Minicasos

histopatológico reveló nidos y trabéculas de células basaloideas con esclerosis del estroma circundante. Se decide tratamiento con crioterapia paliativa, debido a lo extenso de la lesión y a las condiciones generales de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benedet JL, Miller DM, Ehlen TG. Basal cell carcinoma of the vulva: Clinical features and treatment results in 28 patients. *Obstet Gynecol* 1997; 90:765-768.
2. Hoffman MS, Roberts WS, Ruffolo EH. Basal cell carcinoma of the vulva with inguinal lymph node metastases. *Gynecol Oncol* 1988; 29:113-119.
3. Ishizawa T. Basal cell carcinoma within vulvar Paget's disease. *Dermatology* 1998; 197:388-390.
4. Feakins RM. Basal cell carcinoma of the vulva: a clinicopathologic study of 45 cases. *Int J Gynecol Pathol* 1997; 16:319-324.
5. Miller ES. Vulvar basal cell carcinoma. *Dermatol Surg* 1997; 23:207-209.

CARCINOMA CANALICULAR DE MAMA EN HOMBRE

Natalia Pabón Vesga

Luis Alfredo Paz Murillo

Paciente de 74 años, quien llega a consulta por presentar una masa en mama derecha que ha ido aumentando de tamaño sin alguna sintomatología. Antecedente de hipotiroidismo y diabetes mellitus, para lo cual toma levotiroxina 50 mg/día y glibenclamida 1/2 tab/barra día.

Se realiza biopsia de lesión que reporta una lesión tumoral en dermis superficial y profunda constituida por numerosos túbulos pequeños, irregulares, con células gigantes pleomórficas, moderadamente diferenciado, con diagnóstico de carcinoma canalicular infiltrante moderadamente diferenciado.

Se tomaron exámenes paraclínicos y clínicamente se clasificó en T4 N0 Mx. El paciente es remitido a cirugía oncológica para manejo.

El carcinoma de seno en hombres es una entidad muy rara, con una incidencia de aproximadamente 1% de todos los carcinoma de mama, y un promedio de edad de ocurrencia de 60 años o más. Las metástasis pueden ser latentes, manifestándose muchos años después. Como en las mujeres, la influencia hormonal probablemente se relaciona con el desarrollo de carcinoma de seno en hombres. Ocasionalmente se asocia con otras malignidades primarias, especialmente en pacientes con historia familiar de carcinoma de seno. En nuestro caso, es un paciente de 74 años sin metástasis aparente y sin antecedente familiar.

Los hallazgos clínicos más comunes son: secreción del pezón, retracción, erosión o ulceración. Al examen usualmente muestra masa no dolorosa, mal definida, dura en el pezón o la areola.

No es común la presencia de ginecomastia previa a la presencia de cáncer de seno en hombres, ni secreción del pezón en el cáncer de hombres pero sí en las mujeres. En el paciente nuestro, sólo presentaba la masa que afectaba la piel y tejidos profundos, sin presencia de ginecomastia o secreción del pezón.

Desafortunadamente el cáncer de seno en hombres es frecuentemente diagnosticado en etapas tardías, porque hay una mínima conciencia de la presentación clínica y de los síntomas por parte del paciente, recurriendo tardíamente a la consulta médica; por eso el pronóstico es muy desfavorable. Con una tasa de supervivencia en todas las etapas de 5 a 10 años de 36% y 17%.

El tratamiento va encaminado según el estadio de la neoplasia: la mastectomía radical modificada en etapas iniciales, las metástasis localizadas deben ser irradiadas como paso inicial, y la quimioterapia en etapas tardías. La terapia endocrina debe valorarse como parte del manejo, principalmente con tamoxifen y terapia estrogénica (dietilestilbestrol).

Natalia Pabón Vesga, Dermatóloga Promédica, Bogotá, D.C.

Luis Alfredo Paz Murillo, Dermatólogo Promédico, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Natalia Pabón, Promédica, tel. 625 0636, Bogotá D.C. E-mail: natapr@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Ozet A, Yavuz AA, Homurcus M, et al. Bilateral male breast cancer and prostate cancer; a case report. *Jpn J Clin Oncol* 2000; 30:188-190.
2. Imoto S, Hasebe T. Intracystic papillary carcinoma of the breast in male: a case report and review of the Japanese literature. *Jpn J Clin Oncol* 1998; 28:517-520.
3. Anon H, Okazaki M, Fujimitsu R. Intracystic papillary carcinoma in the male breast. A case report. *Acta Radiol* 2000; 41:227-229.
4. Spigel JJ, Evans WP, Grant MD, et al. Male inflammatory breast cancer. *Clin Breast Cancer* 2001; 2:153-155.
5. Simmons RM. Male ductal carcinoma *in situ* presenting as bloody nipple discharge, a case report and literature review. *Breast J* 2002; 8:112-114.
6. Di Benedetto G, Pierangeli M, Bertani A. Carcinoma of the male breast: an underestimated killer. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102:696-700.
7. Lawrence W, Way MD. *Current Surgical Diagnosis and Treatment*. Appleton & Lange 1994:293-313.

CASO FATAL DE MICOSIS FUNGOIDES

Gustavo Pérez Ruiz

Xavier Rueda Cadena

Álvaro Acosta de Hart

Paciente de 34 años, negro, con cuadro de 5 años de evolución de placas pruriginosas eritemato-descamativas infiltradas, rojo-violáceas, que comprometían más del 10% de la piel del tronco y las extremidades, con diagnóstico histológico de micosis fungoides, clasificado como T2N0M0, estado IB.

Se inició manejo con puvaterapia y esteroides tópicos, sin obtener aclaramiento clínico; por el contrario, presentó progresión de la enfermedad con aparición de tumores, por lo cual recibió manejo con monoquimioterapia con

clorambucilo, poliquimioterapia con CHOP e interferón. Se practicó radioterapia de los tumores con buena respuesta de los mismos. Posteriormente se evidenció compromiso medular de la micosis fungoides. Finalmente presentó compromiso pulmonar masivo por la enfermedad, con aparición de un cuadro de dificultad respiratoria severa, por lo que debió ser internado en la UCI donde a pesar de quimioterapia de rescate VIP, falleció.

Se presenta un caso ilustrativo donde se demuestra una progresión indolente inicial de una micosis fungoides con transformación a una enfermedad sistémica extremadamente agresiva y compromiso pulmonar con desenlace fatal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miller S, Maloney M. *Cutaneous Oncology*. Blackwell Science 1988:921-953.
2. Knowles D. *Neoplastic Hematopathology*. Lippincott Williams and Williams 2001:1183-1225.
3. Bunn PA, Hubberman M, Whang-Peng J. Prospective evaluation of patients with cutaneous T cell lymphomas. Demonstration of a high frequency of extracutaneous dissemination. *Ann Intern Med* 1980; 93:223-230.
4. Sausville E, Eddy J, Makuch R. Histopathologic staging at initial diagnosis of mycosis fungoides and Sézary syndrome: Definition of three distinctive prognostic groups. *Ann Intern Med* 1988; 109:372-382.

Gustavo Pérez Ruiz, Instructor Dermatología Oncológica
Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C.

Xavier Rueda Cadena, Dermatólogo Oncólogo, Instituto
Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C.

Álvaro Acosta de Hart, Jefe Dermatología Oncológica,
Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Gustavo Pérez Ruiz, Dermatología
Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá,
D.C., telef. 315 5346. E-mail: guperu1@latinmail.com

CRYPTOCOCOSIS SUBCUTÁNEA - UNA PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE, EN PACIENTE TRASPLANTADO RENAL

Catalina Restrepo

Beatriz Orozco

Rodrigo Restrepo

Paciente de 49 años, quien consulta por cuadro de 4 meses de evolución de placa eritematosa, asintomática, de crecimiento progresivo localizada en flanco izquierdo.

Como antecedentes personales al paciente se le diagnosticó insuficiencia renal crónica en 1990, de causa desconocida, se le realizó transplante renal de cadáver en 1995 y en 1997 se le diagnosticó hepatitis C crónica. Recibe tratamiento con prednisona, 10 mg día, ciclosporina 100 mg día, captopril, calcio y verapamilo, entre otros medicamentos. El paciente se hospitaliza por descompensación de su hepatitis crónica e insuficiencia renal.

Al examen físico en piel se encontró una placa eritematosa de bordes mal definidos, infiltrada, en la cual se palpaban nódulos subcutáneos, firmes, de disposición lineal, localizada en flanco izquierdo, la placa era asintomática a la palpación, sin cambios de temperatura y de aproximadamente 10 x 5 cm de diámetro.

Se le realizó directo de la lesión de piel utilizando coloración con tinta china, donde se observaron levaduras encapsuladas; igualmente se hizo cultivo donde se obtuvo crecimiento de *Cryptococcus neoformans* y biopsia de lesión cutánea usando coloración de tinta china y plata metenamina, donde se observaron levaduras encapsuladas; todo lo anterior hizo el diagnóstico de cryptococosis cutánea.

Se realizó rayos x de tórax los cuales fueron normales, látex de líquido cefalorraquídeo no reactivo (LCR), cultivo de LCR donde no se obtuvo crecimiento de ningún microorganismo; el látex de suero fue no reactivo.

Se comenzó tratamiento con fluconazol, 400 mg al día, por 6 meses, con mejoría completa del cuadro clínico.

La cryptococosis es una infección oportunista causada por el *cryptococcus neoformans* var *neoformans*, la infección

se presenta en pacientes inmunocomprometidos sin SIDA, es producida principalmente por *cryptococcus neoformans* var *neoformans* serotipo D y la forma cutánea se presenta en sólo el 10-20% de los pacientes. Existen algunos factores predisponentes para desarrollar la cryptococosis cutánea en pacientes, como la presencia de neoplasias principalmente linforreticulares, la sarcoidosis, enfermedades del colágeno, principalmente el lupus eritematoso sistémico, el uso prolongado de corticoesteroides u otros tratamientos inmunosupresores y, por último, se han reportado casos de cryptococosis cutánea después de un accidente con material infectado donde hay herida cutánea.

Se han descrito 6 formas de compromiso cutáneo por *cryptococcus neoformans* en pacientes inmunocomprometidos sin SIDA:

1. Granulomas con costras
2. Úlceras
3. Edema subcutáneo
4. Celulitis
5. Placa dérmica o nódulos
6. Similar a hipoderma gangrenosa

El diagnóstico de la cryptococosis se puede realizar por examen directo más tinta china, cultivo de material extraído por aspirado o de biopsia. Siempre se debe descartar compromiso sistémico

El tratamiento de elección para formas cutáneas es fluconazol, 400/mg/día por 6 meses; se puede dar, como segunda alternativa, itraconazol 200-400/mg/día por 6 a 12 meses.

Para pacientes con compromiso sistémico importante el tratamiento de elección es con anfotericina B, a dosis de 0.5-1 mg/kg/día por 6 a 10 semanas, seguido por fluconazol oral. Otro tratamiento menos utilizado es con anfotericina B más 5 flucitocina.

Catalina Restrepo, UPB, Medellín.

Beatriz Orozco, Medellín

Rodrigo Restrepo, Medellín

BIBLIOGRAFÍA

1. Nishikawa MM, Wanke B. Possible primary ecological niche of *Cryptococcus neoformans*. *Med Mycol* 2000; 38:379-383.
2. Anderson DJ, Schmidt C, Goodman J, et al. Cryptococcal disease presenting as cellulites. *Clin Inf Dis* 1999; 199:91-96.
3. Lauerma AI, Jeskanen L, Rantanen T, et al. Cryptococcosis during systemic glucocorticosteroid treatment. *Dermatology* 1999; 199:180-182.
4. Pene K, Diaz J, Guerraet L, et al. disseminated cutaneous cryptococosis. *Arch InterMed* 1994; 9:1032-1035.
5. Durden FM, Elewski B. Cutaneous involvement with *cryptococcus neoformans* in AIDS. *J Am Acad Dermatol* 1994; 1025-1026.
6. Anderson DJ, Schmidt C, Goodman J, et al. Cryptococcal disease presenting as cellulites. *Clin Infect Dis* 1992; 666-672.
7. Abraham KA, Little MA, Casey R, et al. A novel presentation of cryptococcal infection in a renal allograft recipient. *Ir Med J* 2000; 82-84.
8. Saag MS, Graybill RJ, Larsen RA, et al. Practice guidelines for the management of cryptococcal disease. *Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis* 2000; 710-718.

INFECCIÓN POR MICOBACTERIA CHELONAE EN SITIOS DE APLICACIÓN DE INSULINA

Verónica Molina
Beatriz Orozco
Rodrigo Restrepo

Se presenta el caso de una paciente de 60 años de edad, sexo femenino, quien consulta por presentar nódulos y abscesos en brazos y abdomen de 4 meses de evolución, acompañados de prurito. Manejada inicialmente con antibióticos como dicloxacilina y penicilina procaína sin ninguna mejoría.

Antecedentes personales: diabetes mellitus tipo II en tratamiento con insulina NPH y cristalina hace 9 años, mal controlada.

Al examen físico se observan placas, úlceras y nódulos eritematosos supurativos, algunos con costra central en hombros, abdomen y muslos, sitios exactos donde se aplica la paciente la insulina, dolorosos a la palpación. La paciente no relata ningún síntoma sistémico.

Exámenes: glicemia en ayunas de 186 mg/dl.

Se toma biopsia de piel de lesión nodular supurativa de brazo para estudio anatomopatológico, y se observa epidermis con hiper y paraqueratosis sin acantosis importante, con ulceración focal recubierta por fibrina, neutrófilos y detritos celulares. En la dermis se observa en continuidad con la úlcera un denso infiltrado inflamatorio de tipo mixto, neutrófilos y linfoplasmocitario, que involucra todo su espesor. No se observan granulomas ni células gigantes. Las coloraciones de Z-N y plata metenamina son negativas para BAAR y hongos respectivamente. De la secreción purulenta se toma muestra para gram que es negativo, KOH negativo, Z-N donde se observan escasos bacilos alcohol-resistentes y en el cultivo crece la micobacteria chelonei.

Se toma biopsia de piel para cultivo de hongos: negativo, piógenos: negativo y micobacterias: positivo para la micobacteria chelonei. Se cultivó el alcohol con el cual la paciente se realizaba la asepsia para colocarse la insulina y es negativo, no se pudo cultivar la insulina porque la paciente la desechó.

Se hace el diagnóstico de una infección cutánea por micobacteria chelonei en sitios de aplicación de insulina. Se inicia tratamiento con doxiciclina, 100 mg 2/día, y ciprofloxacina, 500 mg 2 /día, con mejoría parcial. En el

Verónica Molina, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Beatriz Orozco, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Rodrigo Restrepo, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Correspondencia: Verónica Molina,
E-mail: ramiroalvarez@tutopia.com

Minicasos

antibiograma aparece resistencia a ambos antibióticos, por lo que se le cambia a clatritromicina, 250 mg 2/día y se sigue con la doxiciclina por su respuesta clínica parcial. Con este esquema la paciente se recupera satisfactoriamente.

La infección cutánea por *Micobacteria chelonae* usualmente se presenta posterior a una injuria penetrante, con la formación de abscesos localizados, siendo la inyección la puerta de entrada más común. Ante la sospecha clínica, siempre se debe cultivar la micobacteria para un buen diagnóstico y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ellen L, Lesia R, Patricia A. Recurrent infection of continuous subcutaneous insulin infusion sites with *Mycobacterium fortuitum*. *Diabetes Care* 1995; 18:1284-1285.
2. Whittam LR, Rao GG, Smith CH. *Mycobacterium chelonae* infection in a patient with chronic active hepatitis. *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 238-239.
3. Epstein ME, Sadick NS. Antimicrobial agents for the dermatologist. II. Macrolides, fluoroquinolones, rifamycins, tetracyclines, trimethoprim-sulfamethoxazole, and clindamycin. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:365-381.

MANIFESTACIÓN CLÍNICA POCO FRECUENTE DE CITOMEGALOVIRUS EN PACIENTE INMUNOSUPRIMIDA

Catalina Restrepo Llano

Se presenta el caso de una paciente de 44 años con un cuadro de 1 mes de evolución de úlcera dolorosa localizada en lengua; recibió tratamiento con aciclovir sin mejoría.

Como antecedentes personales la paciente recibió trasplante renal 2 meses antes del inicio de la úlcera y está en tratamiento con ciclosporina, 200 mg día, y prednisona, 25 mg al día.

Al examen físico presentaba una úlcera de 0.8 x 0.8 cm de diámetro, de bordes bien definidos y fondo limpio, localizada en el dorso de la lengua.

Se toma biopsia de la lesión y se observan células gigantes multinucleadas, con inclusiones intranucleares rodeadas por un halo claro.

Se inicia tratamiento con ganciclovir por 14 días, con una rápida mejoría de la lesión.

El *citomegalovirus* pertenece a la familia *Herpesviridae* junto con el *herpes virus* 1,2,6,7 y 8 el virus de la *Varicela Zoster* y *Epstein Barr*. El reservorio es el hombre, se adquiere por contacto estrecho y se ha encontrado el virus en leche materna, semen, secreción cervical, sangre, linfocitos, heces y lágrimas.

Tiene 2 períodos de riesgo para la infección: el primero en el período neonatal e infancia y el segundo en la edad reproductiva donde se realiza la transmisión sexual; por lo anterior, se ve un aumento con la edad, con el número de relaciones sexuales, con el sexo anal y en países subdesarrollados llevando a presentarse en los ancianos anticuerpos en el 90-100%.

La infección generalmente es asintomática, pero se vuelve sintomática si existe alguna inmunosupresión, donde puede llegar a ser muy severa y hasta fatal.

La principal causa de reactivación es el trasplante renal, donde se presenta la infección en el 50% de estos pacientes; de éstos, el 35% tienen leucopenia, el 20% falla del injerto y el 25% muere por infección severa debido al virus. En estos pacientes y en inmunosuprimidos en general se pueden presentar las siguientes manifestaciones clínicas: neumonitis, úlcera gastrointestinal, retinitis, hepatitis, compromiso del sistema nervioso central, leucopenia, trombocitopenia y compromiso de piel, el cual es más raro.

Entre las formas cutáneas están: vesículas, nódulos, lesiones urticariformes, eritema nodoso, placas verrucosas,

Catalina Restrepo, Clínica Universitaria Bolivariana, Medellín.

Minicases

erupción morbiliforme, púrpura, petequias, y lesiones como pioderma gangrenoso.

Entre las úlceras cutáneas las más frecuentes son las perianales, genitales y perigenitales, seguidas por úlceras en muslos, perine y glúteos, generalmente coexisten con *herpes virus* y con bacterias que la sobreinfectan.

Las úlceras orales son raras, son más frecuentes en pacientes con SIDA con recuento de linfocitos <100/mm y se caracterizan por ser grandes, dolorosas y se asocian con HSV, histoplasma o *Candida*.

En pacientes con trasplante de médula ósea se han reportado 5 casos y en trasplantados renales no se encontró ningún caso reportado en la literatura revisada.

El diagnóstico se hace por histología, cultivos celulares, anticuerpos monoclonales y PCR.

NECROSIS EPIDÉRMICA POR ADRENALINA EN LACTANTE MENOR

Natalia Hernández
Ximena Escovar

Paciente de 4 meses de edad con diagnósticos de bronquiolitis y otitis media bilateral, hospitalizado en la unidad de cuidados intensivos pediátricos por síndrome de falla orgánica multisistémica secundaria, quien requirió para su manejo infusión de adrenalina, la cual se colocó por vena periférica en miembro inferior derecho. Veinticuatro horas después presenta aparición de 2 máculas pálidas en pierna derecha, que evolucionan a lesiones eritematovioláceas que culminan en necrosis epidérmica.

Los paraclínicos demuestran cuadro hemático, pruebas de coagulación, química sanguínea y productos de degradación de la fibrina dentro de límites normales. Se estudió mediante biopsia de piel que informó isquemia asociada con trombosis en la microcirculación.

El paciente no presenta empeoramiento de las lesiones cutáneas y evoluciona hacia la mejoría de su cuadro clínico de base.

Se trae este caso para recordar las lesiones cutáneas secundarias a la aplicación periférica de catecolaminas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dogo F, Aragone MG, Lugani C, et al. Cytomegalovirus infection in normal and immunocompromised humans. A review. *Dermatol* 2000; 200:189-195.
2. Michaelides A, Liolios L, Glare EM, et al. Increased human cytomegalovirus (HCMV) DNA load in peripheral blood leukocytes after lung transplantation correlates with HCMV pneumonitis. *Transplant* 2001; 72:141-147.
3. Trimarchi H, Casas G, Jordan R, et al. Cytomegalovirus maculopapular eruption in a kidney transplant patient. *Transpl Infect Dis* 2001; 3:47-50.
4. Dauden E, Fernandez-Buezo G, Fraga J, et al. Mucocutaneous presence of cytomegalovirus associated with human immunodeficiency virus infection: discussion regarding its pathogenetic role. *Arch Dermatol* 2001; 137:443-448.
5. Fischl K, Hanza A, Eximan, et al. Differential diagnostic use of interleukin patterns in patients being monitored after transplantation. *Clinic Acta* 2001; 1:63.
6. Resniks, Di Leonardo M, Maillet M. Histopathologic finding in cutaneous cytomegalovirus infection. *Am J Dermatopathol* 2001; 19:23-34.
7. McGavin JK, Goa KL. Ganciclovir: an update of its use in the prevention of cytomegalovirus infection and disease in transplant recipients. *Drugs* 2001; 61:1145-1150.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alvarez T, Olarte F, Aristizabal H, et al. Cirugía y Anestesiología. Medellín; Editorial Universidad de Antioquia 1995.
2. Tierney L, McPhee S, Papadakis M. Current of Medical Diagnosis and Treatment. San Francisco CA; McGraw Hill 2000.

Natalia Hernández, Servicio Dermatología, Hospital Militar Central, Bogotá, D.C.
Ximena Escovar, Servicio Dermatología, Hospital Militar Central

3. PDR Physicians Desk Reference. Montvale NJ. Medical Economics 2001.
4. Gonzalez M, Lopera W, Arango A. Manual de Tera-péutica. Medellín, CIB 2000.

TUBERCULOSIS VULVAR

Clara María Escobar S.
Beatriz Orozco Mora

Paciente de 23 años, soltera, sin hijos, con vida sexual activa quien consultó por 6 meses de evolución de pequeña úlcera en el labio mayor derecho que era ligeramente dolorosa y con escasa supuración. Además, luego de 2 meses de iniciado el cuadro, presentó adenopatías inguinales bilaterales, una de las cuales se tornó de mayor tamaño, absedándose y con secreción de pus en cantidad moderada. La paciente recibió múltiples tratamientos con antibióticos e incluso Bencetazil con sospecha de un chancro sifilítico con respuesta parcial. El resto del examen físico era normal. No se encontraron antecedentes personales ni familiares de importancia.

Se realizaron las siguientes pruebas de laboratorio:

Serología para HIV, VDRL, FTAABS, campo oscuro, cultivo para *Haemophilus ducreyi*, los cuales fueron todos negativos.

También se realizó cultivo para hongos y cultivos para bacterias aerobias y anaerobias los cuales fueron negativos.

El ZN de la secreción purulenta de la úlcera fue negativo, pero el ZN de la secreción purulenta de la adenopatía fue positivo, mostrando escasos bacilos ácido-alcohol-resistentes (BAAR).

Se cultivaron las secreciones de la úlcera genital y las adenopatías fistulizadas y en ambos se obtuvo crecimiento de *Micobacterium tuberculosis*.

El cultivo de orina fue negativo para *M tuberculosis*. Se realizó tratamiento con la terapia convencional por 6 meses, con mejoría completa del cuadro.

La tuberculosis vulvar hace parte del espectro de las infecciones cutáneas causadas por la *Micobacteria tuberculosis*. Este es un bacilo ácido- alcohol-resistente (BAAR), débilmente gram-positivo, no esporulante. Perteneció a la familia de las Mycobacteriaceae que sólo tienen un género: *Micobacteria*, el cual incluye el patógeno obligado humano *M. tuberculosis* y los estrechamente relacionados *M. bovis*, *M. africanum*, *M. microti* y *M. Leprae*; además, otro número de patógenos facultativos, especies no patógenas y micobacterias atípicas.

La tuberculosis de la piel es causada por la *M. tuberculosis*, *M. bovis* y bajo determinadas condiciones por el bacilo Calmette-Guérin (BCG), que es una especie atenuada de *M. bovis*. Las manifestaciones clínicas comprenden un gran número de cambios en la piel que se clasifican en diferentes formas de la enfermedad, dependiendo del modo de adquirir la infección, del estado inmune del hospedero y de la morfología de las lesiones.

Actualmente la forma más usada de clasificación se hace dependiendo de si la infección es adquirida de forma exógena o por diseminación endógena; también se incluyen condiciones causadas por vacunación y un grupo de erupciones denominadas tuberculides, las cuales nosológica y patológicamente no son aún bien comprendidas.

La infección **exógena** comprende básicamente dos formas: la tuberculosis por inoculación primaria que se da en un hospedero sin inmunidad previa, y la tuberculosis verrucosa cutis en huésped con inmunidad.

La infección por diseminación endógena comprende el lupus vulgaris, escrofuloderma, los abscesos tuberculosos metastásicos, la tuberculosis miliar aguda y la tuberculosis orificialis. Es en el grupo de las tuberculosis orificialis donde podemos incluir el caso de nuestra paciente con tuberculosis vulvar.

Clara María Escobar S, RIII Dermatología, CES, Medellín, Colombia.

Beatriz Orozco Mora, Dermatóloga, Clínica Las Américas, Medellín

En el caso de la tuberculosis anal, ésta está generalmente relacionada con la presencia de infección intestinal.

Minicasos

La tuberculosis orificialis es una forma rara de tuberculosis de las membranas mucosas y de la piel periorificial, debida a autoinoculación de micobacteria por tuberculosis progresiva de órganos internos. La enfermedad subyacente es generalmente pulmonar, intestinal y en pocas ocasiones del tracto génitourinario. La inoculación se da generalmente luego de un trauma. La mayoría de los pacientes muestran reacción de tuberculina intradérmica positiva, pero en estados terminales ésta se puede tornar alérgica.

La presentación más frecuente es de la boca, siendo la lengua la estructura más afectada en sus márgenes laterales, también el paladar blando y duro, en casos muy avanzados afecta los labios. Generalmente es secundaria a la presencia de una tuberculosis ulcerativa de la laringe o faringe.

Las drogas utilizadas son la rifampicina a dosis de 450-600 mg/día, etambutol 15 mg/kg/día e isoniazida 300 mg/día. Los primeros 3 meses se dan los tres medicamentos, después se suspende el etambutol y se continúa la rifampicina e isoniazida, hasta completar 6 meses de tratamiento.

En el caso de lesiones hipertróficas o que luego de 1 año de tratamiento no resuelven, puede ser necesario el tratamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bhattacharya, P. Hypertrophic Tuberculosis of the vulva. *Obstetrics and Gynecology* 1978, 51:1 (suplemento).
2. Chattopadhyay SK. The pattern of female genital tuberculosis in Riyadh, Saudi Arabia. *Br J Obst Gynecol* 1986, 93:367-371.
3. Falk V. Genital tuberculosis in women. *Am J Obstet Gynecol* 1998, 138:974-976.
4. Hunter DC. Pelvic tuberculosis: a case of delayed diagnosis. *Acta Obstet et Gynecol Scand* 2001; 80:281-282.
5. Jeffrey F. Miliary tuberculosis with unusual cutaneous manifestations. *JAMA* 1977; 238:241-242.
6. Nogalez-Ortiz F. The pathology of female genital tuberculosis. *Obstet Gynecol* 1979; 53:422-428.
7. Sheafer G. Female genital tuberculosis *Clin Obst Gynecol* 1976; 19:223-239.
8. Sutherland A. Postmenopausal Tuberculosis of the Female Genital Tract. *Obstet Gynecol* 1982; 59:S54-55.
9. Tham SN. Primary tuberculous chancre in a renal transplant patient. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:342-344.
10. Vani R. A rare location of extrapulmonary tuberculosis: the vulva. *Tubercle and Lung Disease* 1993; 74:64-67.

ACROQUERATOSIS VERRUCIFORME DE HOPF. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Mariana Romero
Michel Faizal
Luis Fernando Palma

La acroqueratosis verruciforme de Hopf es una entidad clínica que se caracteriza por la presencia de pápulas planas de diferentes tamaños, que comprometen principalmente el dorso de las extremidades. No se conoce con exactitud su incidencia, pero se trata de un cuadro de presentación poco frecuente. El patrón de herencia es autosómico dominante, aunque muchos casos corresponden a mutaciones espontáneas.

Presentamos el caso de una paciente adolescente, en la que se realizó este diagnóstico como hallazgo incidental, sin encontrar historia familiar de las lesiones características. Adicionalmente se comentan las modalidades terapéuticas referidas en la literatura y los resultados obtenidos en el manejo de esta paciente con la técnica de rasurado.

Mariana Romero Tapia, RII Dermatología, Universidad Nacional, Bogotá, D.C.

Michel Faizal, Docente Unidad Dermatología, Universidad Nacional, Bogotá, D.C.

Luis Fernando Palma, Dermatopatólogo, Universidad Nacional, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Mariana Romero, carrera 69D No. 40-27, interior 26, apartamento 501, teléf. 263 8254, Bogotá, D.C., Colombia.

E-mail: marianaromero100@Latinmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Panja RK. Acrokeratosis verruciformis (Hopf)-a clinical entity?. Br J Dermatol 1977; 96:643-652.
2. Blanchet-Bardon C, Durand-Delorme M, Nazzaro V, et al. Acrokeratose Verruciforme de Hopf, ou maladie de Darier acrale. Ann Dermatol Vénéréol 1988; 115:1229-1232.
3. Torne-Escasany R, López-Gil F. Acroqueratosis verruciforme, comunicación de un caso no familiar. Med Cutan Ibero Lat Am 1987; 15:441-443.
4. Niedelmann ML, McKusick VA. Acrokeratosis verruciformis (hopf). A follow-up study. Arch Dermatol 1962; 86: 779-782.
5. Schueller WA. Acrokeratosis Verruciformis of Hopf. Arch Dermatol 1972; 106: 81-83.

APLASIA CUTIS**Vesna Garavito Jurin**

Paciente de 4 años de edad quien es llevado por sus padres al servicio de Dermatología por presentar tres áreas alopécicas en piel cabelluda, desde el nacimiento, asintomáticas.

Antecedentes personales: recién nacido sano, con APGAR de 9/10, peso 3200 g, y talla 46 cm.

Al examen físico se encuentra un paciente en buen estado general, presenta tres placas alopécicas de superficie lisa, brillante, de consistencia cauchosa, bordes bien delimitados y de color piel, localizadas dos en vertex y una en región occipital, cuyos diámetros son 6, 3 y 8 cm, respectivamente.

Se hace una impresión diagnóstica de aplasia cutis. Para confirmar este diagnóstico se toma una biopsia escisional de una de las placas, la cual reporta epidermis atrófica, ortoqueratosis y en la dermis notoria fibrosis y neovascularización perpendicular a la superficie, hallazgos de cicatriz hipertrófica. Haciendo la correlación clínico patológica se concluye que se trata de una aplasia cutis.

Al paciente se le han practicado dos resecciones quirúrgicas de las lesiones alopécicas, con muy buenos resultados.

La aplasia cutis es la incapacidad de formar alguna o todas las capas de la piel (epidermis, dermis, tejido celular subcutáneo). Ocurre en 1 de cada 3000 niños nacidos vivos, no tiene preferencia de sexo, puede corresponder a un defecto autosómico dominante o estar asociada con una serie de malformaciones, dentro de las cuales se encuentran principalmente labio leporino, sindactilia, ausencia de dedos, anomalías oculares y cardiopatía congénita.

Las lesiones de la aplasia cutis son áreas deprimidas ovoides, bien delimitadas, de 1-2 cm, localizadas principalmente en la línea media y posterior de la piel cabelluda; en estas áreas hay ausencia de pelo, algunas veces puede formar úlceras o puede estar cubierta por una membrana epitelial fina, blanda y rugosa.

El diagnóstico se hace por historia clínica, examen físico y se confirma por biopsia de piel. Como diagnóstico diferencial es importante tener presente el trauma obstétrico, ya que puede presentar lesiones similares.

Se realiza resección quirúrgica y movilización de cuero cabelludo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tennessee Craneofacial Center, Chattanooga 37403: Aplasia cutis congenital of the scalp. J Pediatr Surg 1990; 25:1211-1213.
2. Caksen H, Kurtogly S. Our experience with aplasia cutis congenita. J Dermatol 2002; 29:376-379.
3. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: clinical review and proposal for classification. J Am Acad Dermatol 1986; 14:646-660.
4. Kham JY, Moss C, Roper HP. Aplasia cutis congenital with chromosome 12q abnormality. Arch Dis Childhood 1995; 72:205-206.
5. Ross DA, Laurie SW, Coombs CJ et al. Plast Reconstr Surg 1995; 95:124-129.

Vesna Garavito Jurin, RI Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

DERMATOSIS PERFORANTE ADQUIRIDA

María Cristina Bohórquez Cubillos
Héctor José Castellanos Lorduy
Carlos Humberto Colegial

Una gran variedad de desórdenes cutáneos pueden presentar en un momentado el fenómeno de eliminación transepidermica. Existe un grupo de enfermedades definidas como "clásicas," en las cuales el fenómeno de eliminación es una constante. Se consideran 4 entidades diferenciadas por el cuadro clínico y la histopatología las cuales son: la elastosis perforans serpiginosa, colagenosis perforante reactiva, folliculitis perforante y la enfermedad de Kyrle. Desde hace 15 años se han sumado a éstas la dermatosis perforante adquirida como una alteración estrechamente asociada con la insuficiencia renal crónica, la nefropatía diabética y los procedimientos de hemodiálisis. Su etiología no está completamente establecida y se atribuye a depósito de compuestos que desencadenan una respuesta inflamatoria en la dermis que lesiona la membrana basal epidérmica hasta destruirla, produciendo el fenómeno de "eliminación transepidermica".

Presentamos el caso de una paciente de 44 años, hipertensa, que desarrolló una insuficiencia renal crónica tratada al momento de la consulta con diálisis peritoneal continua ambulatoria, quien acude por un cuadro de pápulas eritematosas, firmes, que exhibían un tapón de queratina central, localizadas en zonas extensoras de muslos, brazos y glúteos, intensamente pruriginosas.

María Cristina Bohórquez Cubillos, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Héctor José Castellanos Lorduy, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Carlos Humberto Colegial, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Correspondencia: María Cristina Bohórquez, Av 1° de Mayo N° 39-50, teléf. 2025401, 2021173, Bogotá D.C., Colombia.
E-mail: cristinabohorquez @dermaweb.com.co

Histopatológicamente se evidenciaba un folículo piloso dilatado, ocupado por queratina laminada y detritus celulares, acúmulo de neutrófilos a su alrededor permeando el epitelio y fibrosis circundante, constituyendo el cuadro de una dermatosis perforante adquirida asociada con insuficiencia renal crónica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hurwitz RM, Melton ME, Creech FD, et al. Perforating folliculitis in association with hemodialysis. *J Am Acad Dermatol* 1982; 4: 101-108.
2. Morton CA, Henderson IS, Jones MC, et al. Acquired perforating dermatosis in a British Dialysis Population. *Br J Dermatol* 1996; 135: 671-677.
3. Haftek M, Euvard S, Kanitakis J, et al. Acquired perforating dermatosis of diabetes mellitus and renal failure: further ultrastructural clues to its pathogenesis. *J Cut Pathol* 1993; 20:350-355.
4. Nightingale K, Davies M. Acquired perforating dermatosis showing the Koebner phenomenon. *Br J Dermatol* 1997; 137:472-473.
5. Baselga E, Pujol RM, Cuatrecasas M, et al. Dermatitis perforante adquirida. *Actas Dermosifiliogr* 1993; 84: 338-392.
6. Robinson-Boston L, DiGiovanna J. Cutaneous manifestations of end-stage renal disease. *J Am Acad of Dermatol* 2000; 43:975-990.

ELASTOSIS PERFORANS SERPIGINOSA

Angélica María Acosta Aristizábal
Lucía Van den Enden Medina

Paciente de 23 años, cuadro de un año de evolución, aparición de lesiones papulares coalescentes, formando

Angélica María Acosta Aristizábal. Residente II año Dermatología, Universidad de Caldas.

Lucía Van den Enden Medina, Docente Dermatología, Universidad de Caldas.

Correspondencia: Angélica María Acosta Aristizábal, Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

Minicasos

placas circinadas de aproximadamente 5 cm de diámetro, asintomáticas, a nivel de brazo izquierdo. El diagnóstico clínico de elastosis perforans serpiginosa fue confirmado por la histopatología.

Se inicia manejo con infiltración con triamcinolona 10 mg/ml, sin respuesta, posteriormente se realizó crioterapia sin obtener buenos resultados. Por último se realiza manejo con una mezcla de betametasona crema más ácido retinóico 0.05% aplicados tópicamente bajo oclusión, presentando buena respuesta, con evidencia de aplanamiento de las lesiones en un período de 4 meses.

La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis crónica e infrecuente caracterizada por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas alteradas originadas en la dermis.

Dentro del grupo de desórdenes perforantes primarios encontramos la enfermedad de Kyrle, foliculitis perforante, colagenosis perforante reactiva y la elastosis perforante serpiginosa, todas con una histología característica común.

Su causa es desconocida, pero en diferentes estudios realizados se ha detectado una anormalidad primaria en la elastina dérmica, la cual produce una respuesta celular que lleva a la expulsión de tejido elástico anormal a través de la epidermis.

Predomina en hombres, iniciando en la adolescencia, y se ha asociado con desórdenes de tejido conectivo, síndrome de Marfan, osteogénesis imperfecta y acrogeria, además en pacientes con déficit intelectual como en el síndrome de Down y pacientes con antecedentes de ingesta de D-penicilamina.

Clínicamente la lesión primaria se caracteriza por ser una pápula de 2-4 mm de diámetro, lisa, con tapón queratótico central y borde elevado, dando una apariencia crateriforme. Generalmente son múltiples, confluentes, dispuestas en patrón linear o serpiginoso. Se observan principalmente en cuello, pero también puede encontrarse en brazos y

muslos. Las lesiones pueden involucionar espontáneamente dejando cicatrices atróficas, retiformes.

Microscópicamente la característica cardinal de las dermatosis perforantes es la eliminación transepitelial de sustancias dérmicas alteradas, en nuestro caso la elastina, a través de canales epidérmicos sin disrupción de estructuras adyacentes.

Se han propuesto diferentes tratamientos para el manejo de esta condición, tales como la remoción con cureta, la dermabrasión, crioterapia, con riesgo de producir cicatrización anormal o formación de queloides, los retinoides orales en un paciente con síndrome de Down y deficiencia de vitamina A, uso de láser pulsado, triamcinolona 10 mg/ml en infiltración y el uso de esteroides tópicos potentes bajo oclusión, con resultados desalentadores.

En el caso actualmente descrito encontramos una respuesta satisfactoria a la asociación de esteroide y ácido retinóico tópico bajo oclusión, luego de haber efectuado diferentes métodos terapéuticos descritos en la literatura sin obtener mejoría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burton JL, Lovell CL. Desórdenes del tejido conectivo. Rook. Textbook of Dermatology 1998; 3:2066-2067.
2. Waisman M. Clinical Dermatology. D Joseph Demis 1998:40.
3. Rubio FA, Herranz P. Perforating Folliculitis. Report of a case in a HIV – infected man. J Am Acad Dermatol 1999; 40:
4. Kaufman AJ. Treatment of elastosis perforans serpiginosa with the flashlamp pulsed dye laser. Dermatol Surg 2000; 1:1060-1062.
5. Patterson JW. The perforating disorders. J Am Acad Dermatol 1984; 10:561-581.

ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA ASOCIADA CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Natalia Pabón Vesga
Concepción Ochoa

Paciente de 17 años quien consulta al médico de familia por presentar desde hace aproximadamente 1 año lesiones en brazos bilaterales y asintomáticas, pero que estéticamente le molestaban; se indica biopsia de piel, el cual fue interpretado como un proceso granulomatoso inespecífico. Ante la dificultad de precisar bien la muestra, es remitida al Centro de Referencia de Anatomía Patológica. Se revisan detenidamente las láminas y el bloqueo de la muestra, dando como diagnóstico histológico una dermatosis perforante de eliminación transepidermica de material elástico, siendo necesario precisar la clínica del paciente. Es citado al Departamento de Anatomía Patológica, evidenciando pápulas hiperqueratósicas, duras, umbilicadas, de color rojizo que miden de 2-4 mm en un patrón anular con tendencia a progresión periférica y a la curación central, asintomáticas, localizadas en ambos brazos; en el brazo derecho, donde se tomó la biopsia, muestra una cicatriz hipertrófica.

La madre tuvo una osteogénesis imperfecta que el hijo también padece. Además evidenciamos escleróticas azules en las dos personas. Al recoger estos datos y revisando las láminas, damos como diagnóstico una elastosis perforante serpiginosa. Posteriormente es llevado al Departamento de Dermatología, confirmando el diagnóstico.

La elastosis perforante serpiginosa es una enfermedad rara, benigna, vista en niños y adultos jóvenes usualmente; de causa desconocida, con posible factor genético, asociada en un 40% con desórdenes del tejido conectivo: pseudoxantoma elástico, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, osteogénesis imperfecta y acrogeria. Además se asocia con otras entidades como el síndrome de Down y a la toma de penicilamina.

La causa es desconocida, pero se plantea que las fibras elásticas actúen como un irritante mecánico o "cuerpo extraño" y provoque una respuesta epidérmica en forma de hiperplasia. La epidermis luego envuelve el material

irritante y lo elimina a través de los canales transepidermicos. La degeneración de las fibras elásticas en los canales es probablemente causada por enzimas proteolíticas de las células inflamatorias.

Es importante el diagnóstico diferencial clínico con el granuloma anular perforante, la poroqueratosis de Mibelli, el lupus eritematoso discoide, sarcoidosis y tiñas. En cuanto al diagnóstico diferencial histológico, con las otras dermatosis perforantes como la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante.

El tratamiento es dado a lesiones cosméticamente desagradables. Se ha realizado excisión quirúrgica, electrocirugía, crioterapia con nitrógeno líquido, vendaje oclusivo con celofán, glucocorticoides intralesionales. En la literatura últimamente se ha usado el láser dye pulsado con buenos resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rapini R. Perforating Disorders. En: Arndt K, Leboit P, Robinson J, et al. Cutaneous Medicine and Surgery. An integrated program in dermatology. WB Saunders Company Philadelphia 1996: 407-411.
2. Siragusa M, Romano C, Cavallari V, et al. Localized elastosis perforans serpiginosa in a boy with Down syndrome. *Pediatr Dermatol* 1997; 14:244-246.
3. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, et al. Dermatología. Springer-Verlag Iberica. Barcelona 1995: 564-565.
4. Armstrong DK, Walsh MY, Allen GE. Elastosis perforans serpiginosa associated with unilateral atrophoderma of Pasini and Pierini in an individual with 47, XYY karyotype. *Br J Dermatol* 1997; 137:158-160.
5. Hill VA, Seymour CA, Mortimer PS. Penicillamine-induced elastosis perforans serpiginosa and cutis

Natalia Pabón Vesga, Dermatóloga Promédica, Bogotá, D.C.
Concepción Ochoa, Dermatóloga Promédica, Bogotá, D.C.
Correspondencia: Natalia Pabón, Promédica, Bogotá D.C.,
teléf. 625 0636. E-mail: natapr@hotmail.com

- laxa in Wilson' disease. Br J Dermatol 2000; 142:560-561.
6. Heilman E, Friedman R. Degenerative Diseases and Perforating disorders. En: Elder D. Lever' Histopathology of the Skin. Lippincott- Raven Publishers Philadelphia 1997:341-354.
 7. Kaufman AJ. Treatment of elastosis perforans serpiginosa with the flashlamp pulsed dye laser. Dermatol Surg 2000; 26:1060-1062.
 8. Abdullah A, Colloby PS, Foulds IS, et al. Localized idiopathic elastosis perforans serpiginosa effectively treated by the coherent ultrapulse 5000C aesthetic laser. Int J Dermatol 2000; 39:719-720.

HIDROCISTOMAS ECRINOS MÚLTIPLES REPORTE DE DOS CASOS

Angélica María Acosta Aristizabal
Ana María Hoyos Zuluaga

Caso 1 - Paciente de 48 años, sexo femenino, quien consultó por cuadro de dos meses de evolución, consistente en aparición de pápulas en frente, área bimalar y mentón, eucromicas, lisas, tensas, en forma de domo, con tendencia a confluir, pruriginosas. Diámetro de las lesiones entre 1-5 mm, exacerbación de los síntomas con el calor y la exposición solar.

Caso 2 - Paciente de 57 años, sexo femenino, con cuadro de 2 meses de evolución, consistente en aparición de lesiones papulares en área bimalar, área maxilar y periorbitaria pruriginosas, de tonalidad azulada, lisas, tensas, en forma de domo, sin cambios epidérmicos asociados. Diámetro de las lesiones entre 1-5 mm. Empeoramiento del cuadro con el calor y el ejercicio. Disminución del tamaño de las lesiones en ambientes frescos y con el reposo.

Se realizó biopsia en cada una de las pacientes. Diagnóstico histológico: hidrocistomas ecrinos. No evidencia de actividad apocrina.

Se decide iniciar manejos diferentes en cada una de las pacientes para evaluar la respuesta obtenida:

En la paciente No. 1 se inicia manejo con solución de atropina tópica al 2%, aplicación 2 veces al día.

En la paciente No. 2 se inicia manejo con ácido retinóico tópico al 0.025% en hemicara derecha y con clorhidrato de aluminio en hemicara izquierda.

Los hidrocistomas ecrinos múltiples son una patología poco frecuente; se han descrito aproximadamente 30 casos en la literatura mundial.

Mayor afección en mujeres luego de la cuarta década de la vida, con antecedente de exposición solar crónica y oficios que demanden esfuerzo físico o exposición a altas temperaturas. Son descritos como quistes de 1-3 mm de diámetro, simétricamente distribuidos en frente, área bimalar y cuello. La lesión individual es redondeada, lisa, en forma de domo, tensa, color amarillo ámbar y tienden a aumentar su tamaño y a producir sintomatología en los pacientes, con la exposición a ambientes que aumenten la sudoración y desaparecen con la disminución de la temperatura.

En la histopatología se encuentra un espacio quístico en dermis, lleno de fluido claro, dentro de una pared compuesta por dos capas de células aplanadas o cuboidales. No hay evidencia de secreción por decapitación.

Para el tratamiento de este tipo de quistes de origen ecrino se ha avocado por tratamientos médicos, tales como la aplicación de atropina tópica al 1 y 2%, resección quirúrgica si se trata de lesiones únicas o en poco número, hasta uso de láser pulsado, con resultados variables en los diferentes estudios revisados.

Angélica María Acosta Aristizabal, RII Dermatología, Universidad de Caldas.

Ana María Hoyos Zuluaga, Docente Dermatología Universidad de Caldas.

Correspondencia: Angélica María Acosta, Dermatología Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Luckasen JR, Goltz RN. Tumor of sweat gland origin. En: Demis J. Clinical Dermatology, Philadelphia; Harper & Row Publishers 1998: unit 22, 4-5.
2. Sanz T, Dauden E, Perez A. Eruptive pruritic syringomas: treatment with topical atropine. J Am Acad Dermatol 2001; 44:148-149 (carta al editor).
3. Smith JD, Chernosky ME. Hydrocistomas. Arch Dermatol 1973; 108:676-679.
4. Shelley WB. Classics in Dermatology. Hydrocistomas W.B. Saunders Co. Philadelphia 1983, 268-271.
5. Hutchinson J. Case illustrating the neurotic origin of hydrocistomas. Br J Dermatol 1985; 7:137-141.
6. Robinson AR. Original communications. Hydrocistoma. J Cutan Genitour Dis 1983; 11:293-303.
7. Adam J. Hydrocistoma. Br J Dermatol 1985; 7:169-175.
8. Asan MO, Khan MA. Ultrastructure of eccrine cystadenoma. Arch Dermatol 1979; 115:1217-1221.
9. Dostrovsky A, Sagher F. Experimentally induced disappearance and reappearance of lesions of hydrocistomas. J Invest Dermatol 1942; 5:167-172.
10. Tanzi E, Alster TS. Pulsed dye laser treatment of multiple eccrine hydrocistomas. A novel approach. Dermatol Surg 2001; 898-900.
11. Alfadley A, Al Aboud K, Tulba A. Multiple eccrine hydrocistomas of the face. Int J Dermatol 2001; 40:125-129.

LÉNTIGO MALIGNO MELANOMA AMELANÓTICO

Isabel Vásquez Yasser

Paciente de 53 años de edad, sexo femenino, ama de casa, que consulta por cuadro clínico de 2 años de evolución de lesión eritematosa, asintomática, localizada en el dorso del antebrazo izquierdo. No tiene antecedentes personales ni familiares de importancia.

Al examen físico se observa una placa eritematosa, levemente palpable, sin infiltración, de bordes mal definidos, localizada en dorso del antebrazo izquierdo.

El melanoma es un tumor cutáneo que usualmente se sospecha por sus características clínicas: asimetría, bordes irregulares, diámetro y una de las más llamativas: los cambios pigmentarios. Debido a la ausencia del pigmento del melanoma amelanótico, generalmente no se sospecha su malignidad basándose solamente en su apariencia clínica, y su diagnóstico se hace principalmente por los hallazgos histológicos.

El léntigo maligno representa un 4-15% de los melanomas malignos, y los melanomas amelanóticos comprenden sólo el 2% de éstos.

La lesión se puede presentar como una mácula o pápula eritematosa, sin pigmento, que puede acompañarse de eritema, prurito o edema. El prurito puede ser secundario a la inflamación producida por las células malignas y es la razón más común de consulta.

Esta entidad puede confundirse con lesiones benignas como nevus melanocítico intradérmico, queratosis seborreica, verruga vulgar, granuloma piógeno, nevus despigmentado, granuloma anular, cicatriz. Entre las lesiones malignas su diagnóstico diferencial debe hacerse con carcinoma basocelular, queratoacantoma, enfermedad de Bowen, etc.

Existen algunas claves para llegar a un diagnóstico certero:

- Generalmente se presenta en mujeres con piel clara y ocasionalmente en hombres.
- Mayor riesgo en mujeres >40 años y hombres en edad más avanzada.
- Se localiza en áreas expuestas a la radiación ultravioleta.
- La lesión es generalmente plana.
- Puede estar acompañada de prurito y descamación.
- El borde de la lesión puede estar ligeramente sobreelevado.

Isabel Vásquez Yasser, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín, telef. 317 1860, fax 3171860.
E-mail: isabelitayasser@hotmail.com

Minicasos

- Son lesiones con presentación clínica inusual.
- Los tratamientos de rutina son inefectivos.
- La duración de la lesión es de varios meses.

El origen más común de la lesión puede ser por metástasis de un melanoma pigmentado primario, o por recurrencia de un melanoma pigmentado previo, o ser un melanoma primario.

Algunos factores de riesgo para desarrollar melanoma amelanótico son: radiación ultravioleta acumulativa; piel clara, principalmente fototipos I y II; historia de quemadura solar severa y exposición a radiación con rayos X.

El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica, los márgenes de la lesión son difíciles de delinear por falta de pigmento.

La cirugía micrográfica de Mohs ha mostrado tasas altas de curación, en contraste con la cirugía tradicional, porque puede detectar enfermedad subclínica más allá de los márgenes visuales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Conrad N, Jackson B, Goldberg L. Amelanotic lentigo maligna melanoma: a unique case presentation. *Dermatol Surg* 1999; 25:408-411.
2. Holder JE, Colloby PS, Fletcher A, et al. Amelanotic superficial spreading malignant melanoma mimicking Bowen's disease. *Br J Dermatol* 1996; 134:519-521.
3. Koch SE, Lange JR. Amelanotic melanoma: The great masquerader. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:731-734.
4. Rahbari H, Nabai H, Mehregan AH, et al. Amelanotic lentigo maligna melanoma: a diagnostic conundrum presentation of four new cases. *Cáncer* 1996; 77:2052-2057.
5. Kaufmann R, Nikelski K, Weber L, et al. Amelanotic lentigo maligna melanoma. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32:339-342.

NECROSIS SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO

Perla Furman

Paciente recién nacido, sexo masculino, fruto de un tercer embarazo de madre de 31 años, con controles prenatales normales y parto por cesárea por sufrimiento fetal agudo.

En el nacimiento se encuentra líquido meconiado grado III, y un recién nacido a término con meconio en cavidad oral y cuerdas vocales. Se realizan maniobras de reanimación: masaje cardíaco, intubación orotraqueal y aplicación de adrenalina, consiguiendo un apgar de 2 al minuto, 2 a los 5 minutos y 2 a los 10 minutos. Con diagnóstico de aspiración de meconio y asfisia perinatal severa, el paciente es llevado a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales para manejo de su estado ventilatorio, encontrándose un neumotórax derecho, hipertensión pulmonar moderada, bradicardia, hipoglicemia y acidosis metabólica, recibiendo manejo para ello. Al cuarto día de vida empieza a presentar extensas placas y nódulos indurados, pardo-violáceos y dolorosos a la palpación distribuidos en toda la superficie corporal.

El paciente es valorado por el servicio de Dermatología considerando la posibilidad de una paniculitis de origen a determinar. En busca de su etiología se toma una biopsia de piel, encontrando paniculitis granulomatosa supurativa constituida por células gigantes multinucleadas con inclusiones en forma de aguja y numerosos eosinófilos. Se hace un diagnóstico definitivo de necrosis subcutánea del recién nacido, y se inicia manejo con analgésicos: acetaminofen a dosis de 15 mg/kg/dosis y tramadol a 0.5 mg/kg/dosis con adecuada mejoría de su sintomatología. La trombocitopenia que inicialmente presentó el paciente cedió espontáneamente, y siempre se realizó una vigilancia estrecha de su estado metabólico. La evolución clínica del paciente fue satisfactoria, las lesiones en piel fueron

Perla Furman, RII Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Dpto. de Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C. Colombia.

Minicasos

involucionando y a los 45 días de vida se da salida con fórmula de analgésicos, leche materna exclusiva y recomendaciones sobre los cuidados de la piel.

La necrosis subcutánea del recién nacido es un trastorno poco común y transitorio, caracterizado por áreas focales de necrosis grasa, más frecuentemente se afecta la grasa parda que acompaña en un alto porcentaje a los neonatos, causándoles lesiones nodulares en la piel. Generalmente aparece en recién nacidos a término o postérmino con adecuado peso para su edad gestacional, en las primeras seis semanas de vida. Los factores que se han incriminado en su patogénesis son: pre-eclampsia, diabetes materna, trauma obstétrico, hipoxia perinatal e hipotermia. En este paciente la hipoxia perinatal fue su principal factor desencadenante, llevando a disminución de la irrigación arterial e hipoxia tisular. Hay una relación entre necrosis subcutánea del recién nacido e hipercalcemia y aumento de PGE1 en orina, lo cual no fue un hallazgo positivo en este paciente.

Histológicamente las lesiones presentan parches de necrosis con inflamación granulomatosa tipo cuerpo extraño, fibrosis y comúnmente depósitos de calcio. La trombocitopenia en las fases iniciales es común por secuestro de plaquetas en los sitios lesionados. Clínicamente las lesiones son nódulos redondeados u ovals en nalgas, muslos, hombros, espalda, brazos y mejillas que miden pocos centímetros, son cauchosos y dolorosos; pueden confluir formando placas y finalmente resuelven de manera espontánea. No se requiere ningún tratamiento, a excepción del manejo sintomático. Si se detecta hipercalcemia debe ser estudiada y manejada. La mortalidad es baja, a menos que se encuentre morbilidad asociada.

Actualmente el paciente tiene 6 meses de vida, con resolución completa de su patología pulmonar y evolución favorable de sus lesiones en piel, con persistencia de escasas dos lesiones en la región posterior de ambos muslos.

2. Du Vivier MK Kee. Atlas de Dermatología Clínica, Madrid. Mosby/Doyma Libros 2000.
3. Jorizzo C. Dermatological Signs of Internal Disease. Philadelphia, WB Saunder Co. 2001.
4. Lever WF. Histopathology of the Skin. Lippincott Co. Philadelphia 1997:940.
5. Le Boit, Wintroub, Robinson. Cutaneous Medicine and Surgery. Philadelphia. WB Saunders Co. 1996.

LINFEDEMA CONGÉNITO

Perla Furman

Paciente de 4 años de edad, sexo femenino, fruto de un tercer embarazo de madre de 41 años, con controles prenatales normales y cesárea electiva. Desde los tres días de vida presenta edema en miembros superiores, principalmente del lado derecho, y desde los tres años exacerbación del cuadro de predominio vespertino y aparición de parestesias en manos. Como antecedente de importancia, la paciente presentó una celulitis en miembro superior derecho a los 2 años de vida que requirió hospitalización durante 5 días.

Al examen físico actual se encuentra una paciente en buenas condiciones generales, con edema y aumento del tamaño a expensas de tejido blando en miembros superiores y región pectoral, de predominio derecho, sin limitación funcional.

Se hace impresión diagnóstica de un trastorno congénito del sistema linfático y se solicitan exámenes diagnósticos: ecografía doppler venosa reportada como normal, radiografía de tórax normal y resto de exámenes de laboratorio totalmente normales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Atherton DJ. The Neonate. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJC. Textbook of Dermatology 1998:482-484.

Perla Furman, RII Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Depto. de Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia

Minicasos

El diagnóstico definitivo es linfedema primario congénito, y en conjunto con los servicios de cirugía vascular y fisioterapia se inicia manejo con compresión elástica externa en miembros superiores, tórax y masaje linfático especializado.

La evolución clínica ha sido satisfactoria, en el plazo de 6 meses de uso continuado de la terapia, la enfermedad se ha estabilizado e incluso ha habido mejoría clínica significativa.

El linfedema congénito aparece como una anomalía intrínseca del sistema linfático, presente al nacimiento o durante el primer año de vida. Se caracteriza por edema duro que afecta principalmente los pies y las piernas, y en menor medida los brazos, cara y genitales.

Los pacientes afectados por linfedema congénito pueden mostrar anomalías linfáticas internas como linfangiomas, enteropatías perdedoras de proteínas y otras complicaciones relacionadas con el quilo. La linfangiografía usualmente muestra vasos linfáticos dilatados, hiperplásicos e incompetentes. Siempre es importante descartar alguna malformación vascular asociada; en esta paciente no se encontró ninguna, descartando un Klippel-Trenaunay.

Los síndromes genéticos como el Turner o el Noonan pueden estar asociados con un linfedema congénito, por eso, siempre deben descartarse. Nuestra paciente recibió valoración por el servicio de genética, descartando con un examen clínico minucioso y un cariotipo algún síndrome asociado con su patología. La incompetencia valvular de los vasos linfáticos puede dar origen a reflujo de linfa y quilo, produciendo vesículas en la piel.

El linfedema es esencialmente irreversible e incurable, pero es muy importante dejar en claro que no es una condición fatal y enseñar al paciente que debe vivir con ella. Mucho se puede hacer para mejorar la calidad de vida de estos pacientes; existen muchas modalidades terapéuticas, pero la piedra angular del manejo es la compresión externa con un programa de ejercicios complementarios y masaje linfático especializado. La cirugía está destinada a aquellos pacientes con un linfedema de tamaño considerable que interfiere con la movilidad de la extremidad. La prevención de las infecciones, particularmente la linfangitis y la celulitis, es crucial para la prevención del linfedema. Son importantes

las recomendaciones acerca de los cuidados de la piel, la buena higiene y las normas de antisepsia después de trauma y heridas menores. El manejo interdisciplinario instaurado en esta paciente condujo a su mejoría clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mortimer PS Disorders of Lymphatic Vessels. :2277-2296.
2. Grevelink SV, Mulliken JB. Vascular Anomalies. En: Fitzpatrick T. Dermatology in General Medicine. McGraw-Hill, New York 1999:1175-1194.
3. Arndt, Le Boit, Robinson, Wintrob. Cutaneous Medicine and Surgery. Philadelphia. W.B. Saunders Company. 1996.
4. Harrison. Principios de Medicina Interna. España. Interamericana, McGraw-Hill. 1994
5. Kinmonth JB. The lymphatics: Diseases, Lymphography and Surgery. Baltimore. Williams and Wilkins. 1972.

LUPUS CHILBLAIN

Joaquín Campo Castro

Beatriz Torres

René Rodríguez

Adriana Marín

Paciente de 17 años, de sexo masculino, que presenta lesiones tipo máculas de un año de evolución, eritemato-violáceas, necróticas y pruriginosas en los pabellones

Joaquín Campo Castro, RIII Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Beatriz Torres, RIII Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

René Rodríguez, Instructor Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Adriana Marín, Instructor Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Joaquín Campo, Dermatología Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., telef. 212 3896, fax 212 3899, E-mail: joaquincampo@hotmail.com

Minicasos

auriculares, punta nasal y porción distal de los dedos de las manos. Se observa fenómeno de Raynaud en manos y livedo reticularis en ambas piernas. Sin antecedentes de importancia.

Se hace una impresión diagnóstica de lupus eritematoso Chilblain vs. eritema pernio.

Se solicita biopsia de piel y laboratorios clínicos. En la biopsia de piel de pabellón auricular y punta nasal se observa una epidermis atrófica, tapones córneos foliculares, cambio vascular de la basal y engrosamiento de la membrana basal. En la dermis superficial y profunda se encontró un infiltrado linfocitario.

Diagnóstico: lupus eritematoso discoide en ambas biopsias.

En los laboratorios se reporta ANAS no reactivos, C3 y C4 normales, VDRL no reactivo, parcial de orina normal, BUN y creatinina normal, crioglobulinas normales, cuadro hemático normal.

Con todos los anteriores hallazgos se hace un diagnóstico de Lupus Chilblain.

Se inicia tratamiento con protector solar y cloroquina 250 mg/día.

Se realiza control al mes de tratamiento, encontrándose mejoría de las lesiones dada por ausencia de áreas necróticas y de máculas violáceas, con persistencia de eritema leve.

El Chilblain es una patología inflamatoria cutánea que ocurre principalmente en períodos de humedad y frío. Puede ser de origen idiopático (Chilblain idiopático) o estar relacionado con el lupus eritematoso (lupus Chilblain).

El lupus Chilblain fue descrito inicialmente por Hutchinson; es una enfermedad que se caracteriza por estar asociada con el lupus eritematoso en un 20.5%. También puede asociarse con otras enfermedades de tejido conectivo, tales como la enfermedad de Bechet, púrpura hipergammaglobulinémica y leucemia mielomonocítica.

Cerca del 6% de los pacientes con lupus eritematoso discoide desarrollan Chilblain, afectando principalmente mujeres. Consiste en lesiones inflamatorias, eritematosas, purpúricas, necróticas, únicas o múltiples, asociadas ocasionalmente con prurito, ardor o dolor afectando nariz, orejas, áreas acrales, talón, rodillas y tobillos.

Usualmente las lesiones ocurren algunos años antes de las manifestaciones de lupus discoide. Estas pueden manifestarse durante el embarazo. Cuando mejoran con el tratamiento de las lesiones del lupus discoide, las lesiones Chilblain pueden persistir. Un 15% de estos pacientes desarrollan lupus eritematoso sistémico.

La histología e inmunohistología son de un lupus eritematoso discoide y la piel no lesionada presenta un test de banda negativo. Se debe solicitar test de aglutininas frías y criofibrinogenemia para establecer un diagnóstico diferencial.

Para el lupus Chilblain se recomienda manejo profiláctico con ropa adecuada para un mantenimiento adecuado de la temperatura, reposo, corticoides tópicos y antimaláricos como la cloroquina. Algunos sugieren el uso de vasodilatadores como los anticálcicos y el uso de protector solar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cribier B, Djeridi N, Peltre B, et al. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:6.
2. Viguier M, Pinquier M, Cavelier-Balloy, et al. Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. *Medicine* 2001; 80:3.
3. Ackerman B, Mones J. Ackerman's Resolving Quandaries in Dermatology. Pathology and Dermopathology, Mosby 2001:290-293.
4. Sontheimer RD. Lupus Erythematosus. En: Fitzpatrick T. *Dermatology in General Medicine*, McGraw-Hill 1999:1993-2009.
5. Rowell NR, Goodfield MJD. The Connective Tissue Diseases. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJC. *Textbook of Dermatology* 1998:2440-2442.

MELANOSIS POR FRICCIÓN**Blanca Lilia Lesmes R.**

Se presenta el caso de un hombre de 39 años, quien presentaba placas extensas eritemato-pigmentadas en región escapular bilateral, y lesiones similares en parte inferior de tórax anterior y abdomen, de 3 años de evolución, producidas por el uso de estropajo y cepillo para limpiar su piel.

El diagnóstico clínico es el de melanosis por fricción. Se discute su posible relación con la amiloidosis macular.

La patología muestra epidermis que presenta pigmentación de la capa basal sin vacuolización, dermis superficial con ligero infiltrado linfocitario perivascular con melanófagos. No se observa amiloide ni esclerosis en dermis, tampoco enfermedad activa para establecer diagnóstico específico. Rojo Congo Negativo. Diagnóstico: alteración pigmentaria postinflamatoria.

El tratamiento consiste en suspender el uso de estropajo y cepillo y desonida crema al 0.1% tópica 3 veces/día/10 días. El eritema desapareció y la pigmentación paulatinamente disminuyó obteniéndose mejoría; cuatro años después permanece sin lesiones.

Es importante que las siguientes condiciones se cumplan para la amiloidosis macular y por fricción: una región ósea, un trauma adecuado por fricción y un dispositivo particular para frotar. La piel sobre la región del hueso está entre una fuerza de fricción activa y una superficie rígida. "En efecto, nunca ha sido observada sobre el abdomen donde no hay plano óseo debajo".

En este caso no hay depósitos de amiloide, el rojo Congo fue negativo (no se hizo microscopía electrónica). El paciente sí presentaba lesiones abdominales, aunque no hay plano óseo debajo. La aplicación repetida de un estímulo mecánico moderado por un largo tiempo puede producir pigmentación y eritema. Al suspender el trauma físico, la pigmentación de la piel desapareció. Los autores consultados no hablan de la evolución de sus pacientes al suspender el trauma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mizuguchi M, Okamura, Hidano A. Six cases of macular amyloidosis mimicking pigmentation of friction melanosis (Japanese). *Hifuka Rinsho* (Tokio). 1986; 28:173-179.
2. Wong CK, Shiling C. Friction Amiloidosis. *Int J Dermatol* 1988; 27:302-307.
3. Siragusa M, Vittorio C, Schepis C. Macular amyloidosis due to friction by a horsehair glove. *Dermatology* 2000; 200:82-83.
4. Magaña García M et al. Hiperpigmentation of the clavicular zone: A variant of friction melanosis. *Int J Dermatol* 1989; 28:119-122.
5. Sody Naimar, Akiva Trattner et al: Davener's dermatosis: A variant of friction hipermelanosis. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:442-445.
6. Steciuk A, Domp martin A, Troussard X, et al. Cutaneous amyloidosis and possible association with systemic amyloidosis. *Int J Dermatol* 2002; 41: 127-132.
7. Eswaramoorthy, Kaur, Das, Kumar: Macular amyloidosis: etiological factors. *J Dermatol*. 1999; 26: 305-310.
8. Picken M. The changing concepts of amyloid. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125:38-43.

REACCIÓN MEDICAMENTOSA A RIFAMPICINA TÓPICA**Blanca Lilia Lesmes R.**

Se describe el caso de un hombre de 43 años de edad, quien presentó lesiones ampollasas en pies y manos y lesiones pápulo-vesiculosas en abdomen, después de

Blanca Lilia Lesmes R., Dermatóloga, Colsánitas, carrera 14 No. 98-95, consultorio 202, Bogotá, D.C. teléf. 610 9043, fax 610 7878.

aplicarse rifampicina (R) tópica en una pequeña herida de pierna derecha. Se comenta sobre las reacciones cutáneas a drogas, aspectos inmunológicos y la implicación de los linfocitos T en su patogénesis.

Probablemente muchos fármacos pueden producir erupciones cutáneas, algunos las producen con más frecuencia, por ejemplo los antibióticos son frecuentes productores de erupciones cutáneas. Las reacciones alérgicas a la R no son comunes, pero varios reportes han descrito reacción anafiláctica, urticaria o dermatitis de contacto después de aplicación tópica de R.

El estudio histopatológico reporta una ampolla intraepidérmica subcórnea con fibrina y células polimorfonucleares predominantemente eosinófilos. Dermis superficial y media muestra infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular con eosinófilos. No se observan células acantolíticas disqueratóticas. Inmunofluorescencia muestra fibrinógeno dentro de la ampolla intraepidérmica (+). En la membrana basal hay fijación de anti C3(+) e Ig M segmentaria (+). Es negativa para IgG, IgA, C1q y C4.

El patrón débil, lineal, interrumpido y granular de IgM en la unión dermoepidérmica ha sido reportado en piel expuesta al sol, en adultos normales y en un grupo heterogéneo de enfermedades. Su hallazgo puede ser coincidencial y no de significado diagnóstico.

Se formula prednisona, 30 mg día por corto tiempo, con desaparición rápida del cuadro clínico.

Las reacciones medicamentosas son frecuentes, los fármacos pueden ser consumidos unas semanas previas a la erupción, a veces el medicamento se ha suspendido días antes de la erupción. El problema es identificar el agente causal en un paciente que ha recibido muchos medicamentos. Los hallazgos clínicos son inespecíficos, con una amplia variedad de diferencias en la morfología y la distribución como el exantema máculo-papular que es el tipo más frecuente de reacción medicamentosa, semejando a los exantemas inducidos por infecciones víricas o bacterianas. Otras son específicas y fáciles de diagnosticar como la erupción fija a drogas. Otras: urticaria, eritema multiforme, S. Steven Jonson, D. exfoliativa, vasculitis leucocitoclástica, eritema acral, necrólisis epidérmica tóxica

(NET), erupción liquenoide, fotoalérgica, púrpura trombocitopénica, pustulosis exantematosa aguda generalizada, etc.

Los fármacos que con más frecuencia producen estas reacciones son: antimicrobianos (amoxicilina, trimetropin-sulfametoxazole, cloxacilina, etc.); antipiréticos, antiinflamatorios no esteroideos; drogas que actúan sobre el sistema nervioso central: anticonvulsivantes. La lista es extensa con muchos más fármacos implicados.

La identificación de la droga ofensora puede basarse en: 1) suspender la droga obteniendo la involución de las lesiones, el problema es cuando el paciente toma varias drogas; 2) el test de provocación oral (reexposición a la droga), pero puede causar un cuadro más severo, lo que es muy peligroso para el paciente y podría tener implicaciones médico-legales. Podría ser usada en formas benignas de reacción a drogas; 3) prueba de parche usada en algunas: erupciones fijas, eczematosas y algunas máculo-papulares; 4) test de radioalergosorbente y los otros ya nombrados antes, relacionados con la actividad de las células T.

El objetivo final al tratar las reacciones adversas a fármacos es prevenir la recidiva, con la identificación de la droga ofensora, que se dificulta cuando el paciente recibe varios medicamentos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kulthanan K, Pinkaew S, Suthipinittharp. Diagnostic Value of IgM deposition at the dermo-epidermal junction. *Int J Dermatol* 1998; 37:201-205.
2. Puavilai S, Choonhakarn C. Drug eruptions in Bangkok: a 1 year study at Ramathibodi Hospital. *Int J Dermatol* 1998; 37:747-751.
3. Spivok D, Orion E. Bullous pemphigoid possibly triggered and exacerbated by ophthalmic preparations. *Int J Dermatol* 2000; 39:554-556.
4. Suárez Fernández et al. Pénfigo inducido por medicamentos. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3:82-88.
5. Goldberg I, Kashman Y, Brenner S. The induction of pemphigus by phenol drugs. *Int J Dermatol* 1999; 38:888-892.

Minicasos

6. Scala E, et al. Multiple drug allergy Syndrome: severe anaphylactic reaction due to topical Rifamycin SV in a patient with hypersensitivity to ciprofloxacin. *Int J Dermatol* 2001; 40: 597-604.
7. Martínez E, Muñoz E. Evidence implicating Rifampin-independent antiplatelet antibodies in the pathogenesis of rifampin-induced immune thrombocytopenia. *Clin Infect Dis* 1994; 19: 351-353.
8. Descamps V, Valance A, et al. Association of Human Herpes virus 6 infection with drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms. *Arch Dermatol* 2001; 137:301-304.
9. Halevy S, Cohen A, Liuni E. The diagnostic role of the in vitro drug-induced interferon and release test in Stevens Johnson syndrome. *Int J Dermatol* 1999; 38:835-840.

MICOSIS FUNGOIDE FOLICULAR

Clara Yvonne Soto Abi-Saab
Felipe Jaramillo Ayerbe

La micosis fungoide es la forma de linfoma cutáneo de células T más común. Es considerada un linfoma indolente no Hodgkin CD4+, que afecta primariamente la piel de manera ampliamente variable con máculas, placas y tumores. Aparte de la forma clásica, se han reportado varios subtipos clínicos e histológicos que incluyen las formas hipopigmentada, vesicular, pustular, granulomatosa, ampollosa, hiperqueratótica, palmoplantar, entre otras. Recientemente un nuevo tipo ha sido descrito: micosis fungoide folicular.

Presentamos el caso de un paciente de 66 años de edad, quien consultó por un cuadro clínico de 3 años de evolución consistente en la aparición de lesiones cutáneas, ocasionalmente pruriginosas, en cara, tronco y miembros superiores que progresivamente aumentaron en número y tamaño. Al examen físico se encontró comprometido el 60% del tegumento cutáneo por algunas nodulaciones confluentes y lobuladas, con contenido amarillento y superficie telangiectásica; además, placas eritematosas y descamativas. No se evidenciaron adenopatías. El estudio histopatológico mostraba hiperplasia epidérmica irregular y una infiltración

dérmica densa y difusa de linfocitos atípicos sin epidermotropismo y asociados con histiocitos, plasmocitos y una gran cantidad de polimorfonucleares eosinófilos; el epitelio folicular exhibía espongiosis y en algunas áreas depósitos gránulofibrilares basofílicos, así mismo, numerosas células mononucleares pleomórficas e hiperclomáticas entre el epitelio folicular y muy abundantes a nivel del lumen. Se diagnosticó micosis fungoide folicular con mucinosis folicular asociada. Los exámenes paraclínicos descartaron compromiso sistémico y se inició monoquimioterapia con ciclofosfamida 100 mg/día.

Nuestro caso es representativo de un subtipo de micosis fungoide recientemente caracterizado como micosis fungoide folicular, que puede o no asociarse con mucinosis folicular. Sus aspectos distintivos incluyen localización preferente en cara y cuello, compromiso marcado de folículos pilosos con pápulas, pústulas o tumores de contenido queratinoso. Histológicamente hay infiltrados mononucleares densos asociados con plasmocitos y eosinófilos con marcado folículotropismo, cambios foliculares y escaso epidermotropismo. Característicamente su respuesta al tratamiento, progresión extracutánea y sobrevida son de peor pronóstico en esta forma que en la clásica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sangüeza OP. Mycosis Fungoides. New insights into an old problem. *Arch Dermatol* 2002; 138:244-246.
2. Van Doorn R, Scheffer E, Wyllemze R. Follicular mycosis fungoides: a distinct disease with or without associated follicular mucinosis. A clinicopathologic and follow-up study of 51 patients. *Arch Dermatol* 2002; 138:191-198.

Clara Yvonne Soto Abi-Saab, Dermatología Universidad de Caldas.

Felipe Jaramillo Ayerbe, Jefe Depto. Dermatología Universidad de Caldas.

Correspondencia: Clara Yvonne Soto Abi-Saab, Dermatología Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

NEVUS LIPOMATOSO CUTÁNEO SUPERFICIAL

Ana María Aristizábal Dávila

Paciente de sexo femenino, de 28 años de edad, con lesión en el glúteo izquierdo papilomatosa, irregular, húmeda, que se presentó desde el nacimiento, aumentando de tamaño con el embarazo hasta hacerse gigante.

Al examen físico se encuentran lesiones nodulares que confluyen formando una placa mamelonada, donde algunos de los elementos son de superficie lisa y otros rugosos o amarillentos, al tacto son blandos y algunos se dejan deprimir fácilmente.

En la radiografía se aprecia una gran masa de tejidos blandos que mide en su diámetro mayor más de 30 cm y transversal entre 25 y 30 cm, se extiende desde la cresta ilíaca anterosuperior hasta el extremo proximal del muslo izquierdo, hay zonas de tipo nodular de mayor densidad con otras de menor densidad. No se demostró compromiso óseo ilíaco, el fémur ni la articulación coxofemoral. En la histología se observan células grasas maduras en la dermis, algunas zonas con dilatación capilar con el colágeno menos compacto.

El nevus lipomatoso cutáneo superficial fue descrito por primera vez por Hoffman y Zurhelle en 1921. Es una enfermedad relativamente rara, de la cual se encuentran al menos 130 casos reportados en la literatura. Se caracteriza por un grupo de células grasas ectópicas localizadas en la dermis papilar o reticular; puede presentar anomalías asociadas del tejido conectivo, los vasos y los apéndices de la piel. Generalmente se presenta desde el nacimiento, no tiene predilección por algún sexo, ni tendencia a heredarse y los pacientes suelen tener buena salud.

Dos formas clínicas han sido identificadas: la forma múltiple o tipo clásico, caracterizada por múltiples pápulas, nódulos o placas color piel, asintomáticas. Usualmente se desarrollan después del nacimiento o durante las primeras dos décadas de la vida. Se localizan principalmente en los glúteos, la región lumbar, la cadera y los muslos, rara vez cruzan la línea media, unos presentan hipertrichosis y otros lesiones semejantes a comedones en su superficie. Pueden continuar creciendo toda la vida.

La forma solitaria se caracteriza por ser una pápula o nódulo sésil en forma de domo que se desarrolla en la vida adulta, generalmente después de los 20 años. No tiene localización preferencial; se ha descrito como una forma frustrada del tipo múltiple.

La histología muestra células grasas maduras entre el colágeno dérmico, algunas con disposición perivascular. La dermis es remplazada por tejido graso ectópico entre el 10-50%, la epidermis puede ser normal o hiperqueratótica, el colágeno es menos compacto que el de la piel normal. La coloración con PAS es positiva alrededor de los vasos.

Es fundamental diferenciar esta entidad de los lipomas, el papiloma fibroepitelial, los neurofibromas, los nevus verrucosos y los nevus sebáceos.

Se han encontrado asociaciones importantes con manchas café con leche y con el síndrome del bebé Michelin. Este fue descrito en 1969, en un bebé con pliegues generalizados y nevus lipomatoso en la base. Histológicamente se vieron lóbulos de grasa que se extendían a la epidermis como los hallazgos del nevus lipomatoso superficial. Por esta razón, varios autores han comparado este síndrome con el nevus lipomatoso.

El tratamiento del nevus lipomatoso es necesario sólo por razones cosméticas. La excisión simple no ha mostrado recurrencias y la cirugía ha sido exitosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jones EW, Marks R. Naevus superficialis lipomatosus. Br J Dermatol 1975; 93:121-133.
2. Weitzner S. Solitary naevus lipomatosus cutaneus superficialis of scalp. Arch Dermatol 1968; 97: 540-542.

Ana María Aristizábal, Dermatología CES, tel. 312 0313
fax 288 4072, Medellín, Colombia.
E-mail: aristy@epm.net.co

3. Pierini D. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Arch Arg Dermatol 1970; 339:33-37.
4. Reymond JL. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis. J Cutan Pathol 1980; 7:295-301
5. Warren D. Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis. Arch Dermatol 1984; 120: 376-379.

PENFIGOIDE CICATRIZAL ASOCIADO CON SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Clara Yvonne Soto Abi-Saab
Germán Santacoloma Osorio

Presentamos el caso clínico de una mujer de 31 años de edad, quien después de sufrir un síndrome de Stevens-Johnson, secundario a piremetamina, desarrolló un penfigoide cicatrizal con compromiso de conjuntivas y mucosa oral, es manejada exitosamente con dapsona.

El penfigoide cicatrizal (PC) o penfigoide benigno de las mucosas es una enfermedad ampollosa crónica y recurrente que afecta las membranas mucosas y áreas reducidas de piel, la cual deja cicatrización permanente, principalmente en la conjuntiva.

Se considera como una enfermedad autoinmune, en la que autoanticuerpos tipo IgG (isotipos Ig1 e Ig4) y con menor frecuencia IgA, reaccionan contra proteínas asociadas con los hemidesmosomas (PB180, PB230, laminina 5 – subunidad alfa-).

Clínicamente se caracteriza por la presencia de ampollas recurrentes en las mucosas ocular, nasal, oral, faríngea, esofágica, génitoanal y piel perioroficial. El compromiso ocular inicia como una conjuntivitis simple, con posterior formación de simblefaron, sinequias conjuntivo-palpebrales y daño conjuntival.

El tratamiento del PC es difícil, se han utilizado esteroides tópicos, infiltraciones subconjuntivales con esteroides, azatioprina, ciclofosfamida, dapsona, sulfapirimidina, tetraciclinas, ciclosporina.

El examen histológico muestra ampollamiento subepidérmico y un infiltrado linfohistiocítico en dermis, con escasos

eosinófilos. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos lineares en la membrana basal de IgG, C3 y con menor frecuencia de IgA e IgM.

El Síndrome de Stevens Johnson (SSJ) es una dermatosis inflamatoria, sistémica, reactiva, aguda, con manifestaciones mucocutáneas importantes y potencialmente mortal.

La mayoría de los casos son debidos a medicamentos, ocasionalmente a infección por Mycoplasma y menos frecuentemente a otras causas. Se sugieren dos posibles mecanismos fisiopatogénicos: el primero habla de un metabolismo anormal de las drogas involucradas, con la acumulación de metabolitos reactivos, los cuales actúan como haptenos adhiriéndose a las proteínas o células epidérmicas, con la inducción de una respuesta inmunológica. El segundo considera una reacción citotóxica mediada por células, dirigida contra la epidermis.

Es característico el compromiso sistémico, con manifestaciones iniciales inespecíficas como fiebre alta, tos, odinofagia, fotofobia, artralgias, vómito y diarrea, las cuales son seguidas en 1-3 días por erosión de dos o más membranas mucosas y por lesiones cutáneas diseminadas, consistentes en vesículas sobre máculas o placas eritematosas o purpúricas. Se pueden presentar ampollas. Otros sistemas que pueden estar afectados son el respiratorio, gastrointestinal y renal.

El aspecto más importante en el tratamiento es retirar inmediatamente el posible medicamento responsable. Las medidas iniciales incluyen reemplazo de líquidos, alivio sintomático del prurito y dolor, y el manejo local de las lesiones mucocutáneas. En un intento por suprimir la progresión de la enfermedad se han utilizado esteroides sistémicos, inmunoglobulinas, plasmaféresis, ciclofosfamida, ciclosporina, acetilcisteína y talidomida. El SSJ puede tener una mortalidad del 5% al 15%, generalmente relacionada con septicemia o falla renal.

Clara Yvonne Soto Abi-Saab, Dermatología Universidad de Caldas.

Germán Santacoloma Osorio, Dermatología Universidad de Caldas.

Correspondencia: Clara Yvonne Soto Abi-Saab, Dermatología Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

Minicasos

La asociación de SSJ y PC es muy rara. En la literatura revisada solamente encontramos el reporte de 5 casos clínicos de PC ocular como secuela de SSJ.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wojnarowska F, Eady RAJ, Burge S. Bullous Eruptions. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al. Textbook of Dermatology. Londres, Blackwell Science 1998: 1817-1897.
2. Dahl MV. Clinical Immunodermatology. YearBook Medical Publishers 1988: 194-218.
3. Roujeau JC, Stern RS. Severe adverse cutaneous reactions to drugs. New Engl J Med 1994; 331: 1272-1285.
4. Fritsch P, Sidoroff A. Síndrome de Stevens-Johnson inducido por fármacos/necrólisis epidérmica tóxica. Am J Clin Dermatol 2001; 2:27-40.
5. Chan L, Soong K, Foster S, et al. Ocular cicatricial pemphigoid occurring as a sequela of Stevens-Johnson syndrome. JAMA 1991; 266:1543-1546.

PIODERMA GANGRENOSO CON COMPROMISO GENITAL

María Cristina Bohórquez Cubillos
Héctor José Castellanos Lorduy
Luis Fernando Palma Escobar

El pioderma gangrenoso es una entidad autoinmune, caracterizada por úlceras de difícil manejo que comprometen clásicamente los miembros inferiores; clínicamente se presentan con un borde violáceo, bien definido (en sacabocado) y de aspecto cribiforme. El compromiso de los genitales masculinos es extremadamente raro.

Las características histopatológicas no son específicas. Se evidencia infiltración neutrofílica masiva, hemorragia y necrosis epidérmica. Puede encontrarse infiltración de los vasos de mediano calibre, pero la vasculitis severa debe hacer pensar en una vasculopatía primaria como causante de las úlceras. La utilidad de la histopatología se basa en la posibilidad de descartar otras entidades.

Presentamos el caso de un paciente de 72 años que consulta por un cuadro de 6 meses de evolución de dos úlceras (una en muslo izquierdo y otra en pierna derecha) manejadas por tiempo prolongado con múltiples antibióticos sin evidenciar respuesta adecuada. Las características clínicas eran compatibles con pioderma gangrenoso. Además, presentaba una úlcera con bordes bien definidos y fondo limpio localizada en glándula.

Al momento del examen clínico se evidenciaban deformidades en manos sugestivas de artritis reumatoidea que no habían sido estudiadas hasta ese momento. Histopatológicamente se evidenciaba un infiltrado neutrofílico en dermis, necrosis de la epidermis. No había presencia de vasculitis.

Con la impresión diagnóstica de pioderma gangrenoso se inició manejo con prednisona a dosis de 1 mg/kg, con respuesta adecuada de las úlceras de miembros inferiores y de glándula.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bigler LR, Flint ID, Davis LS. Painful ulcers of the scrotum. Arch Dermatol 1995; 131: 609-614.
2. Callen JP. Pyoderma gangrenosum. The Lancet 1998; 351:581-585.
3. Shah M, Lewis F, Harrington C. Scrotal pyoderma gangrenosum associated with dermatomyositis. Clin Exp Dermatol 1996; 21:151-153.

María Cristina Bohórquez Cubillos, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Héctor José Castellanos Lorduy, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Luis Fernando Palma Escobar, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Correspondencia: **María Cristina Bohórquez**, Av 1° de Mayo N° 39-50, telef. 2025401, 2021173, Bogotá, Colombia.
E-mail: cristinabohorquez@dermaweb.com.co

Minicasos

4. Baskin LS, Dixon C, Stoller ML, et al. Pyoderma gangrenosum presenting as Fournier's gangrene. *J Urol* 1990; 144:984-986.

PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO

Magda Reyes Oróstegui

Hombre de 47 años con cuadro de 2 años de evolución consistente en la aparición de pápulas amarillas, pruriginosas en cuello, sin tratamiento previo. Antecedentes negativos.

Al examen físico se observa un paciente normotenso, quien al fondo de ojo presenta en retina estrías angioides bilaterales y simétricas. En piel extensas placas reticuladas elevadas de color amarillo en región anterior y lateral de cuello, en menor proporción en axilas.

Se toma biopsia que informa en la dermis profunda conglomerados festonados de fibras elásticas mezcladas con fibras de colágeno, lo que confirma el diagnóstico de pseudoxantoma elástico.

El pseudoxantoma elástico es un desorden hereditario, de etiología autosómica dominante o recesiva, la edad de comienzo es antes de los 30 años. El defecto básico no es conocido, pero se ha encontrado alteración de los glucosaminoglicanos y proteoglicanos asociado con un defecto en el gen de la elastina. El síndrome completo consiste en: lesiones en piel, cambios en la retina (estrías angioides) y compromiso cardiovascular.

Los cambios característicos en la piel son pequeñas pápulas amarillas, distribuidas en patrón lineal o reticular, que confluyen formando placas, la piel es suave, laxa, brillante y arrugada. Los sitios de predilección son el cuello, la parte baja de las clavículas, las axilas, el abdomen, la ingle, el periné y las piernas. Puede ocurrir pigmentación reticulada del abdomen y numerosas lesiones acneiformes, como también cambios similares en el paladar blando, labios, vagina y recto.

El compromiso puede generalizarse sobre todo en los vasos sanguíneos largos, el mesenterio y las arterias viscerales. La calcificación de la lámina elástica interna causa oclusión vascular, llevando al paciente a presentar IAM, ACV, HTA, angina, hemorragia intestinal masiva, entre otros.

Entre los cambios oculares se observan estrías angioides de la retina, hemorragia, coroiditis y ceguera.

El objetivo en la presentación de este caso es resaltar el papel fundamental del dermatólogo en el reconocimiento temprano de lesiones cutáneas de enfermedades sistémicas, y de esta forma contribuir a la prevención de ciertas complicaciones causadas por las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sherer DW. Pseudoxanthoma elasticum: significance of limited phenotypic expression in parents of affected offspring. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44:534-537.
2. Just M, Ferrandiz C. Seudoxantoma elástico. *Piel* 2000; 2:1572-1577.
3. Priolenau PG. Pseudoxanthoma elasticum and mitral valve prolapse. *N Eng J Med* 1982; 307:228-231.
4. Lebwohl M, Neldner K, Pope M, et al. Classification of pseudoxanthoma elasticum: report of a consensus conference. *J Am Dermatol* 1994; 30:103-107.
5. Lebwohl M, Phelps RG, Yannuzzi L, et al. Diagnosis of pseudoxanthoma elasticum by sacral biopsy in patient without characteristic skin lesions. *N Engl J Med* 1987; 317:347-350.

Magda Reyes Oróstegui, Residente Dermatología Universidad El Bosque- Hospital Simón Bolívar, Bogotá, D.C., telef. 258 5090. E-mail: mreyes@yahoo.com

SÍNDROME DE HAY-WELLS

Claudia Marcela Rojas

Héctor José Castellanos Lourdy

Gerzaín Rodríguez Toro

El síndrome de Hay-Wells o síndrome AEC (anquiloblé-faron, displasia ectodérmica y labio y/o paladar hendido) fue descrito por Hay y Wells en 1976. Existen en la literatura aproximadamente 24 reportes de este raro síndrome. El modo de herencia parece ser autosómico dominante, con una expresión clínica variable. El defecto básico es desconocido, pero estudios recientes sugieren la mutación en el gen p63.

Presentamos el caso de un niño de 31 meses de edad, con dermatosis generalizada desde el nacimiento caracterizada por escaso cabello ralo, quebradizo y erosiones en cuero cabelludo, lesiones oculares consistentes en estenosis de conducto lacrimal, úlceras corneales a repetición, engrosamiento de ángulo externo de párpados, pestañas ausentes y cejas escasas, hipoplasia de la columnela, pabellón auricular de implantación normal, hipoplasia del lóbulo, hipoplasia de alas nasales, oncodisplasia de manos y pies, hipohidrosis, labio y paladar fisurado, compromiso genital caracterizado por hipospadia. Desde los 5 meses de edad presenta lesiones ampollosas secundarias a traumas menores localizadas principalmente en codos y rodillas. La histopatología demostró ampollas subepidérmicas sugestivas de epidermólisis ampollosa. El cuadro clínico completo sugiere el Síndrome de Hay-Wells, en este caso particular asociado con epidermólisis ampollosa congénita

Claudia Marcela Rojas, RI Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C.

Héctor José Castellanos Lourdy, Docente Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C.

Gerzaín Rodríguez Toro, Docente Dermatopatología, Universidad Nacional de Colombia, Jefe Lab. Patología Instituto Nacional de Salud, Bogotá, D.C.

Correspondencia: **Claudia Marcela Rojas**, carrera 71 No. 7B-35, telef. 261 7741, Bogotá, D.C., Colombia. E-mail: marcela@hotmail.com

pendiente de su caracterización, asociación hasta ahora no encontrada en la literatura revisada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bertola D, Kim C, Sugayama S, et al. AEC Síndrome and CHAND Síndrome: Further Evidence of Clinical Overlapping in the Ectodermal Dysplasias. *Pediatric Dermatology* 2000; 17:218-221.
2. Irvine A, Wesagowit V, Atherton D, et al. Molecular Basis of Hay-Wells (AEC) Syndrome: Heterozygous Germline Missense Mutations in the Sterile-Alpha-Motif (SAM) Domain of the p63 Gene 2000, 115:53.
3. Zenteno J, Vanegas C, Kofman-Alfaro S. *Pediatric Dermatology* 1999; 16:103-107.
4. Scott W, Kurt S, Jean L. Ectodermal dysplasia associated with clefting: Significance of scalp dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:250-256.

SÍNDROME DE GOLTZ

Angélica María Domínguez

Fernando Suárez O.

Paciente femenino de 3 meses de edad, producto del primer embarazo, controlado, cursó con amenaza de aborto en el primer trimestre y se le realizó cesárea a la semana 36 de gestación. Al nacimiento presenta blefarofimosis izquierda, sindactilia cutánea y ósea del 3er. y 4º. dedo de la mano derecha, hipoplasia ungueal de la mano izquierda, polisindactilia del pie izquierdo y polibraquidactilia del pie derecho.

Angélica María Domínguez. Residente de Dermatología. Universidad El Bosque, Bogotá D.C.

Fernando Suarez O. Médico Genetista. Hospital San Ignacio, Servicio de Dermatología, Hospital Simón Bolívar.

Minicasos

En piel se evidencian lesiones papilomatosas en mucosa labial y piel del mentón, atrofia cutánea en región periorbitaria, malar y perioral. Atrofia cutánea axilar bilateral, con bordes hiperpigmentados, extendiéndose hacia la cara interna de los muslos, además de múltiples placas atróficas distribuidas en toda la superficie cutánea. Herniación de la grasa a través de las lesiones cutáneas.

El examen histopatológico confirma el diagnóstico de síndrome de Goltz o hipoplasia dérmica focal.

El síndrome de Goltz es un trastorno dominante ligado a X, con heterogenicidad genética, letal in utero en el sexo masculino, aunque se han descrito algunos casos en hombres, que se pueden explicar por mosaicismo. Las principales características son la atrofia e hiperpigmentación lineal de la piel, herniación de la grasa subcutánea, a través de los defectos dérmicos y múltiples papilomas en las membranas mucosas o en la piel.

Adicionalmente presentan anomalías en las extremidades, como sindactilia, polidactilia, alteraciones óseas como bifurcación de las costillas, espina bífida y cifoesclerosis. El retardo mental se presenta en la mayoría de los pacientes.

Se desconoce la causa de este síndrome, encontrándose como única alteración cromosómica hasta el momento la delección distal del brazo corto del cromosoma X.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miteva L. Focal dermal hypoplasia syndrome in a male. *Acta Derm Venereol* 2001; 81:218-219.
2. Hardman C, Garioch J, Eady R, et al. Focal dermal hypoplasia. *Clin Exp Dermatol* 1998; 23:281-285.
3. Gima Y, Khoo B. GAT syndrome is this? Focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome). *Pediatr Dermatol* 1998; 15:399-402.
4. Ishii N, Baba N, Kanaizuka I. Histopathological study of focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome). *Clin Exp Dermatol* 1992; 17:24-26.
5. Goltz RW. Focal dermal hypoplasia syndrome. An update. *Arch Dermatol* 1992; 128:1108-1111.

SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD A ANTICONVULSIVANTES SECUNDARIO A ÁCIDO VALPRÓICO

María Cristina Bohórquez Cubillos

Michel Faizal Gea-Gea

Luis Fernando Palma Escobar

El síndrome de hipersensibilidad a medicamentos es una reacción severa caracterizada por: exantema morbiliforme, dermatitis exfoliativa, fiebre, linfadenopatías, eosinofilia, linfocitosis atípica, compromiso visceral, hepatitis, nefritis, neumonitis, miocarditis y pericarditis, entre otras alteraciones.

Los medicamentos inculcados inicialmente fueron los anticonvulsivantes de constitución aromática, pero actualmente también han sido reconocidos otros como la dapsona, alopurinol, minociclina y sulfametoxazol. El mecanismo patogénico está relacionado con los mecanismos de detoxificación de algunos medicamentos, susceptibilidad genética, mediación inmunológica y posiblemente infecciones virales. El pronóstico depende del compromiso orgánico, principalmente del desarrollo de falla hepática aguda.

Reconociendo la similitud con el síndrome hipereosinofílico idiopático, está indicado el tratamiento con córticoesteroides sistémicos, especialmente si este compromiso amenaza la vida.

María Cristina Bohórquez Cubillos, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Michel Faizal Gea-Gea, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Luis Fernando Palma Escobar, Unidad de Dermatología, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.

Correspondencia: María Cristina Bohórquez Cubillos, Av 1° de Mayo N° 39-50, telef. 2025401, 2021173, Bogotá, Colombia. E-mail: cristinabohorquez@dermaweb.com.co

El término "síndrome de hipersensibilidad" es ambiguo, designando cualquier reacción a medicamentos mediada inmunológicamente, por ejemplo: exantemas, eritrodermia, lupus eritematoso sistémico inducido por medicamentos, síndrome de Stevens-Johnson o necrólisis epidérmica tóxica. El término que actualmente se propone y que representa una información precisa y clínicamente relevante es el acrónimo DRESS (Drug Rash or Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) Reacción a medicamentos con compromiso sistémico y eosinofilia.

En el caso de los anticonvulsivantes, se involucran principalmente los de estructura aromática como la carbamazepina y el fenobarbital, siendo la alternativa terapéutica en estos casos el ácido valproico.

Presentamos el caso de una mujer que desarrolló un síndrome de hipersensibilidad a anticonvulsivantes secundario al ácido valproico, caracterizado por: fiebre, eritrodermia, linfadenopatía, alteraciones neurológicas, hematológicas y hepáticas con un patrón histológico cutáneo liquenoide. La paciente presentó respuesta adecuada a la suspensión del medicamento y a la terapia sistémica con córticoesteroides.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yoo JH, Kang DS, Chun WH, et al. Anticonvulsant hypersensitivity syndrome with an epoxide hydrolase defect. *Br J Dermatol* 1999; 140:168-192.
2. Conilleau V, Dompormartin A, Verneuil L, et al. Hypersensitivity syndrome due to 2 anticonvulsant drugs. *Contact Dermatitis* 1999; 41:141-144.
3. Sullivan JR, Shear NH. The drug hypersensitivity syndrome. What is pathogenesis?. *Arch Dermatol* 2001; 137: 357-364
4. Yawalkar N, Egli F, Hari Y, et al. Infiltration of cytotoxic T cells in drug induced cutaneous eruptions. *Clin Exp Allergy* 2000; 30:847-855.
5. Descamps V, Bouscarat F, Laglenne S, et al. Human herpesvirus 6 infection associated with anticonvulsant hypersensitivity syndrome and reactive haemophagocytic syndrome. *Br J Dermatol* 1997; 137:605-608.

SÍNDROME DE SCHIMMELPENNING

María Adelaida Echeverri

Paciente de 40 días de nacido, sexo masculino, que desde el nacimiento presenta pápulas confluentes formando placas amarillas, lineales o circulares de superficie lisa que comprometen la mejilla izquierda, dorso de nariz y región preauricular; en párpado superior izquierdo presenta nódulo de las mismas características de 0.5 x 0.5 cm, por encima del cual surgen folículos pilosos. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

El paciente a los cuarenta días de nacido presenta una convulsión tónico-clónica generalizada, por lo que fue hospitalizado. Se le realiza TAC de cráneo que reporta: quiste aracnoideo temporal izquierdo y RM de ojo izquierdo que muestra lesión calcificada en la inserción del recto interno. Ecografía de órbita reporta quiste dermoide bilateral. En la histología se observó un aumento en el número de glándulas sebáceas en la dermis, hallazgos compatibles con nevus sebáceo de Jadassohn.

El síndrome de Schimmelpenning se caracteriza por presentar: nevus sebáceo, anomalías cerebrales, oculares y/o músculo-esqueléticas. También llamado síndrome de Feuserstein y Mims o Solomon, síndrome de nevus sebáceo lineal, síndrome de nevus organoide.

Se presenta en forma esporádica, afectando el 0.3% de recién nacidos vivos y por igual a ambos sexos. Se ha visto que el 16% de los pacientes presentan dos anomalías extracutáneas, 10% tres y 5% más de cinco.

Su forma de transmisión fue descrita por Happle en 1986, como una mutación letal autosómica que sobrevive el mosaicismo, en la embriogénesis temprana de células ectodérmicas, siendo éste no heredable.

María Adelaida Echeverri, CES, teléf. 317 0614, fax 265 8013, Medellín, Colombia.
E-mail: maryecheverri@hotmail.com

Minicasos

Sus manifestaciones clínicas son:

- Cambios mucocutáneos: nevus sebáceo que compromete principalmente cara y cuero cabelludo, presenta poca diferenciación organoide antes de la pubertad y puede degenerarse en el 5% de los casos a carcinoma basocelular y en el 15% de los casos a siringocistoadenoma papilífero.
- Anormalidades neurológicas: retardo mental, convulsiones (50%), atrofia cortical, ceguera cortical, encefalocele, hemiparesias, hidrocefalia, etc.
- Anormalidades oculares: cataratas, colobomas, glándulas lacrimales ectópicas, micro o macroftalmia, nistagmus, hipoplasia del nervio óptico, entre otros.
- Anormalidades esqueléticas: quistes óseos, hiperplasia o hipertrofia de hueso, condroblastomas, espina bífida, sindactilia, polidactilia, raquitismo por resistencia a la vitamina D (nevus produce factor fosfatúrico).
- Otras anormalidades reportadas son: teratomas, atresia anal, estenosis pilórica, pubertad precoz, criptorquidia, aneurismas y coartación de aorta, entre otras.

El tratamiento se realiza con programas multidisciplinarios regulares de seguimiento.

Se debe realizar biopsia, EEG, TAC, RM y Rx de huesos. En conclusión, por los hallazgos de nevus sebáceo con alteraciones neurológicas y oculares se realiza el diagnóstico de síndrome de Schimmelpenning.

BIBLIOGRAFÍA

1. Happle R. Epidermal nevus syndromes. J Am Acad Dermatol 1991; 25:550-555.
2. Happle R. How many epidermal nevus syndromes exist? A clinicogenetic classification. Seminars in Dermatology 1995; 14:111-121.
3. Happle R. Mosaicism in human skin. Arch Dermatol 1993; 129:1460-1468.
4. Hamm H. Cutaneal mosaicism of lethal mutations. Am J Med Genet 1999; 85:342-345.
5. Stosiek N, Ulmer R, Von den Driesch P, et al. Chromosomal mosaicism in two patients with epidermal verrucous nevus. Demonstration of chromosomal breakpoint. J Am Acad Dermatol 1994; 3:622-625.
6. Ho Vincent CY. Benign epithelial tumors En: Fitzpatrick T. Dermatology in General Medicine McGraw-Hill, New York 1999: 881-882.
7. Tay YK, Weston WL, Ganong CA, et al. Epidermal nevus syndrome. Association with central precocious puberty and woolly hair nevus. J Am Acad Dermatol 1996; 35:839-842.

USO DE INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA PARA EL MANEJO DE NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA

Angélica María Domínguez
Manuel Forero

Niña de 5 años que ingresa a la unidad de cuidados intensivos del Hospital de la Misericordia por un cuadro agudo consistente en la aparición de ampollas flácidas en la cara, tronco, parte distal de las extremidades, mucosa orofaríngea, oftálmica y genital, que compromete >40% de su superficie corporal; el signo de Nicolsky es francamente positivo, acompañado de un intenso dolor cutáneo. Como antecedentes presenta un cuadro gripal leve de 15 días de evolución. No se evidencia ninguna alteración de importancia en los exámenes paraclínicos realizados.

Se diagnostica una necrólisis epidérmica tóxica de posible etiología viral, y desde el primer día del ingreso se maneja con IgIV a una dosis de 500 mg/kg/4 días. No se evidencia ningún efecto secundario y presenta un importante bloqueo en la progresión de la enfermedad, sin la aparición de nuevas lesiones. La evolución es satisfactoria y 10 días después de iniciado el cuadro la paciente muestra signos de reepitelización de las áreas denudadas y 5 días más tarde es dada de alta.

Angélica María Domínguez, Residente Dermatología. Universidad El Bosque, Bogotá, D.C.

Manuel Forero, Dermatólogo, Hospital de la Misericordia, Bogotá, D.C.

Correspondencia: Angélica María Domínguez, Dermatología Universidad El Bosque, teléf. 627 3765, fax: 520 3035, Bogotá, D.C., Colombia.

E-mail: amdominguezd@hotmail.com

La necrólisis epidérmica tóxica (NET), también conocida como síndrome de Lyell, es una rara y grave patología cutánea, que se caracteriza por un desprendimiento epidérmico extenso >30% de la superficie corporal. La NET es una entidad que causa gran morbilidad y una tasa de mortalidad de casi un 30 - 40% en los mejores centros de atención para la insuficiencia cutánea aguda.

En la etiopatogenia de esta entidad se han involucrado diversas condiciones, pero la que con más frecuencia se ha visto implicada es la reacción adversa a medicamentos, entre los que se encuentran antibióticos como las sulfas, anticonvulsivantes y AINES, entre otros; también existe una clara asociación con agentes infecciosos como el *Mycoplasma pneumoniae* y algunos virus; en otras oportunidades no se ha podido establecer una relación clara con algún desencadenante, denominándose NET idiopática.

La patogenia de la NET es desconocida; las investigaciones se dirigen en dos direcciones: 1) la mayoría de los pacientes con NET presentan alteraciones en el metabolismo de algunos fármacos desencadenantes de este proceso, con una alteración en su detoxificación, y 2) existen mecanismos de necrosis de los queratinocitos mediados por citotoxicidad.

La apoptosis o muerte celular programada es un proceso activo y fisiológico determinado genéticamente, desencadenado por diversos factores entre los que se destacan el FNT alfa, los ligantes Fas, los glucocorticoides, los retinoides, la vitamina D, el calcio, el déficit de zinc, el frío, virus, radiación ultravioleta o los fármacos quimioterapéuticos.

Los queratinocitos en condiciones basales, al igual que otras células del organismo, expresan un receptor de muerte celular o receptor Fas (CD95) y la molécula ligante para Fas o Fas ligando (Fas L) en pequeñas cantidades, que no tienen capacidad lítica en estado de reposo. La activación de la célula que expresa Fas L, con su posterior unión al receptor Fas de otra, lleva a la célula a apoptosis inducida por activación. Se ha evidenciado *in vitro* que los pacientes con NET poseen altas concentraciones en suero de Fas L vs. los controles sanos.

En múltiples estudios se han publicado los óptimos resultados obtenidos al tratar estos pacientes con inmunoglobulina humana intravenosa (IgIV), la cual es un concentrado de anticuerpos, citoquinas y factores inmunomoduladores. El 95% está compuesto por las cuatro subunidades de IgG (1-4) y posee cantidades trazas de IgA e IgM; también se pueden detectar INF y y FNT alfa.

Se han propuesto diversos mecanismos de acción para la IgIV que incluyen:

- Bloqueo funcional de los receptores Fc.
- Eliminación de complejos inmunes circulantes.
- Supresión idiopática de autoanticuerpos.
- Inhibición del daño mediado por el complemento.
- Neutralización de microorganismos o sus toxinas
- Neutralización de superantígenos.
- Efectos de modulación en la producción y liberación de antagonistas de citoquinas.
- Disminución de la IL1, FNT alfa. IL4, IL6 y aumento de la IL1ra, IL10 y TGF beta.
- Regulación de los efectos de la respuesta inmune celular.

Recientemente se ha propuesto otro posible mecanismo de acción, que es el bloqueo del receptor Fas "de la muerte" en la superficie celular del queratinocito y su ligando específico, el Fas L o CD 95L, evitando que la célula vaya a apoptosis, ya que se inhibe la interacción entre Fas y Fas L, mediante un bloqueo del receptor Fas del queratinocito.

Las dosis recomendadas en NET son entre 0.2-0.75 g/kg/día durante 4 días, observándose una significativa mejoría a las 48 horas de su inicio.

Las preparaciones de Ig usualmente son bien toleradas y en general los efectos adversos al tratamiento dependen básicamente de su vida media al ser aplicada y éstos son autolimitados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wolkenstein P, Revuz J. Toxic epidermal necrolysis. *Dermatol Clin* 2000; 18:485-494.
2. Avakian R, Flowers FP, Araujo OE, et al. Toxic epidermal necrolysis: A review. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25:69-79.

Minicasos

3. Virad I, Wehrli P, Bullani R, et al. Inhibition of toxic epidermal necrolysis by blockade of CD95 with human intravenous immunoglobulin. *Science* 1998; 282:490-493.
4. Colsky A. Intravenous immunoglobulin in autoimmune and inflammatory dermatoses. A review of proposed mechanisms of action and therapeutic applications. *Dermatol Clin* 2000; 18:720-731.
5. Rutter A, Luger T. High-dose intravenous immunoglobulins: An approach to treat severe immune-mediated and autoimmune diseases of the skin. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44:59-66.

XERODERMA PIGMENTOSO. TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINARIO

Magda Reyes Oróstegui

Paciente hombre de 9 años, quien desde los 4 meses de edad presenta múltiples máculas hiperpigmentadas diseminadas en todo el cuerpo, xerodermia generalizada y ectropión bilateral; asociado con esto, conjuntivitis a repetición y disminución de la agudeza visual; lesión tumoral exofítica en labio inferior y placas eritematosas en filtrum de un mes de evolución.

Antecedentes: consanguinidad paterna, hermana fallece a los tres años por enfermedad similar.

Se diagnostica xeroderma pigmentoso y carcinomas escamocelulares en labio superior e inferior y basocelular en filtrum, los cuales se confirmaron mediante estudio anatomopatológico.

Es valorado por oftalmología quienes encuentran neovascularización de la córnea y queratitis secundaria.

En conjunto con cirugía plástica se realiza resección de lesiones tumorales y peeling químico en cara con solución de Jessner y ATA al 30%.

Magda Reyes Oróstegui, Residente Dermatología, Universidad El Bosque -Servicio de Cirugía Plástica Hospital Simón Bolívar, Bogotá, D.C., telef. 258 5090.
E-mail: mreyes@yahoo.com

El objetivo es la presentación de un caso clínico con sus manifestaciones principales y el seguimiento terapéutico de las lesiones premalignas y malignas.

BIBLIOGRAFÍA

1. JI Harper. Genetics and genodermatosis. En: FS Ebling, A Rook, DS Wilkinson. Textbook of Dermatology. Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al. Londres, Blackwell Science, 1998:407-412.
2. Kraemer KH. Heritable Diseases with increased sensitivity to cellular injury. En: Fitzpatrick's. Dermatology in General Medicine. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al. New York, McGraw-Hill 1999:1848-1854.
3. Kraemer KH, DiGiovanna JJ. Prevention of skin cancer in xeroderma pigmentosum with the use of oral isotretinoin. *N Eng J Med* 1988; 318:1633-1637.
4. Anolik JH, DiGiovanna JJ. Effect of isotretinoin therapy on natural killer cell activity in patients with xeroderma pigmentosum. *Br J Dermatol* 1998; 138:236-241.

ERUPCIÓN LIQUENOIDE ACRAL E HIPERPIGMENTACIÓN MUCOCUTÁNEA Y UNGUEAL SECUNDARIAS A HIDROXIÚREA

Sandra Liliana Cortés Vera
Álvaro Acosta de Hart
Xavier Rueda

RESUMEN

La hidroxiúrea es un antimetabolito oral utilizado en el tratamiento de la leucemia mieloide crónica. Sus efectos adversos se presentan con la administración prolongada,

Sandra Liliana Cortés Vera, Dermatóloga, Universidad Nacional de Colombia.
Álvaro Acosta de Hart, Jefe Unidad de Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología.
Xavier Rueda, Docente de Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología.

son de intensidad leve en la mayoría de los casos y se dividen en efectos sistémicos y dermatológicos. Se ha descrito una reacción cutánea única a la hidroxiúrea consistente en una erupción liquenoide sobre el dorso de las manos y los dedos, con atrofia, eritema y descamación en las áreas acrales. La hiperpigmentación cutánea difusa se presenta en el 14% de los pacientes, se acentúa en las zonas fotoexpuestas y las palmas, y en algunos casos puede acompañarse de pigmentación en la lengua, la mucosa oral y las uñas, produciendo melanoniquia en bandas y difusa. Se describe el caso de un hombre con leucemia mieloide crónica en tratamiento con hidroxiúrea, quien presenta un cuadro de hiperpigmentación difusa en piel y mucosa oral, melanoniquia mixta en manos y pies y una erupción liquenoide acral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Montefusco E, Alimena G, Gastaldi R et al. Unusual dermatologic toxicity of long-term therapy with hydroxyurea in chronic myelogenous leukemia. *Tumori* 1986; 72: 317-21.
2. Daoud MS, Gibson LE, Pittelkow MR. Hydroxyurea dermatopathy: A unique lichenoid eruption complicating long-term therapy with hydroxyurea. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 178-82.
3. Weinlich G, Schuler G, Greil R et al. Leg ulcers associated with long-term hydroxyurea therapy. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 372-4.
4. Salmon-Ehr V, Leborgne G, Vilque JP et al. Secondary cutaneous effects of hydroxyurea: prospective study of 26 patients from a dermatology consultation. *Rev Med Interne* 2000; 21: 30-4.
5. Sanmartín O, Botella R, Guillén C. Efectos adversos cutáneos de la quimioterapia. *Piel* 1996; 11: 406-18.
6. Susser W, Whitaker-Worth DL, Grant-Kels JM. Mucocutaneous reactions to chemotherapy. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 367-98.
7. Weber L, Schick E, Merkel M et al. Dermatomyositis-like skin changes with long-term hydroxyurea (Litalir) therapy. *Hautarzt* 1995; 46: 717-21.