



REVISTA
Asociación Colombiana de
**DERMATOLOGÍA
& CIRUGÍA DERMATOLÓGICA**

**Educación Médica
Continuada**

**Revisión
de tema**

**Artículo
original**

Minicasos

Alopecias cicatrizales primarias

Superantígenos

*Epidermodisplasia verruciforme
¿Una genodermatosis
con comportamiento benigno?*

Reporte de seis casos

Acrodermatitis enteropática

*Amputación en niña
con pioderma gangrenoso
por diagnóstico inicial errado*





Asociación Colombiana de

DERMATOLOGÍA
& CIRUGÍA DERMATOLÓGICA



Asociación Colombiana de

DERMATOLOGÍA & CIRUGÍA DERMATOLÓGICA

Directivas

2004 - 2006

Presidente

Antonio Barrera

(Bogotá, D.C.)

Presidente honorario

Mariano López

(Bogotá, D.C.)

Vicepresidente

Luis Hernando Moreno

(Cali)

Presidente del XXVI Congreso Colombiano de Dermatología

Esperanza Meléndez

(Barranquilla)

Secretaria

Patricia De Castro

(Bogotá, D.C.)

Tesorera

Clara Inés Ortiz

(Bogotá, D.C.)

Vocales

Mónica María Escobar (Medellín)

Ángela Seidel Arango (Armenia)

Armando Vásquez (Bucaramanga)

Alfonso Rebolledo (Pasto)

César Burgos (Bogotá)

Jairo Fuentes Carrascal (Barranquilla)



Asociación Colombiana de

DERMATOLOGÍA & CIRUGÍA DERMATOLÓGICA

Comité

editorial

Editor - Jefe

Rodolfo Augusto Trujillo Méndez

Director Comercial

Carlos Horacio González

Armenia

Ángela Seidel

Pablo Tróchez

Jairo Victoria

Barranquilla

Álvaro Julio Correa

Jairo Fuentes

Esperanza Meléndez

Adelita Vargas

Cartagena

Gonzalo Marrugo

Manizales

Felipe Jaramillo

Lucía van den Enden

Bogotá, D.C.

Álvaro Acosta de Hart

Antonio Barrera

Héctor Castellanos

Juan Guillermo Chalela

Gaby Flórez

Evelyne Halpert

Mariano López

Gerzaín Rodríguez

María Claudia Torres

Andrés Luque

Diego Roselli

Medellín

Ángela Zuluaga de Cadena

Stella Prada de Castañeda

Alonso Cortés

José Ignacio Gómez

Flavio Gómez

Luz Marina Gómez

Diego Jaramillo

Walter León

Rodrigo José Núñez Rinta

Ángela Restrepo

Gloria Sanclemente

Fernando Vallejo

Juan Pedro Velásquez

Bucaramanga

Luz Stella Montoya

Miguel Zárate

Montería

Víctor Otero

Cali

Alberto Alzate

Adriana Arrunátegui

Martha H. Campo

Doralda Castro

Claudia Covelli

Rafael Falabella

Luis F. Balcázar

María Isabel Barona

Lucy García

Ana Francisca Ramírez

Luis Hernando Moreno

Ricardo Rueda

Pasto

César Arroyo

Pereira

Adolfo Hormaza

Hernán Duque

Popayán

Édgar Altuzarra

Santa Marta

Teresita Diaz Granados

Índice

EDITORIAL 8

EDUCACIÓN CONTINUADA

Alopecias cicatrizales primarias 11

María Soledad Aluma Tenorio

Luz Marina Gómez Vargas

Rodrigo Restrepo Molina

Medellín

REVISIÓN DE TEMA

Superantígenos 29

Guillermo González Rodríguez

Cali

ARTÍCULO ORIGINAL

Carcinoma basocelular en pacientes jóvenes. Serie de 39 casos. 39

Ana Francisca Ramírez, Álvaro E. Acosta

Xavier Rueda, Gustavo Pérez

Bogotá

Epidermodisplasia verruciforme: ¿Una genodermatosis con comportamiento benigno? Reporte de seis casos 49

Ángela María Londoño García, Ana Francisca Ramírez

Escobar, Xavier Rueda, Alvaro Acosta

Medellín - Bogotá

MINICASOS

Acrodermatitis enteropática 63

Silvia Emelia Herrera Higueta, Sandra María Vélez Ortiz,

Luis Alfonso Correa Londoño

Medellín

Amputación en niña con pioderma gangrenoso por diagnóstico inicial errado

Ana María Bravo Vélez, Adriana Motta Beltrán

Bogotá

| | | | |
|--|-----------|--|------------|
| Dermopatía restrictiva | 73 | Necrólisis epidérmica tóxica “día a día” | 93 |
| Gerardo Arellano Sánchez, Amparo Ochoa Bravo, Luis Alfonso Correa Londoño, Juan Carlos Wolff Idárraga Medellín | | Milton Javier González Quiroga Bogotá. | |
| Eritroqueratodermia progresiva simétrica | 77 | Porocarcinoma | 97 |
| Alejandra Sañudo Pérez, Luis Fernando Gómez Echeverri, Juan Carlos Wolff Idárraga, Luis Alfonso Correa Londoño Medellín | | Andrés Luque, Doris Adriana Téllez Bogotá | |
| Esporotricosis : | | Síndrome de Reiter | 99 |
| presentación en área urbana de Bogotá | 81 | Gener A. Mancilla D., Luis Alfonso Correa L. Luis Fernando Gómez, Juan Carlos Wolf I. Medellín | |
| Andrés Luque, Adriana Téllez Gerzaín Rodríguez, Leticia Sopó Bogotá | | Esporotricosis cutánea fija | 103 |
| Lobomycosis diseminada: | | Lina María Llanos Mena, Adriana Marín Moreno Adriana Motta Beltrán Bogotá | |
| presentación diseminada | 85 | HISTORIA DE LA MEDICINA EN INTERNET | 107 |
| Ana María Rebolledo A., Alfonso Rebolledo M. Gerzaín Rodríguez T. Bogotá | | <hr/> | |
| Macrolipodistrofia: Reporte de dos casos | 89 | RESÚMENES DE LA LITERATURA | 109 |
| Alejandra Sañudo Pérez, Amparo Ochoa Bravo Juan Carlos Wolff Idárraga, Luis Alfonso Correa Londoño Medellín | | <hr/> | |
| | | Guillermo González R. | |
| | | PONGA A PRUEBA SUS CONOCIMIENTOS | 115 |
| | | <hr/> | |

Información general

Los Editores y la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica no asumen ninguna responsabilidad por cualquier daño o injuria a personas u objetos resultantes de la utilización o aplicación de cualquier producto, procedimiento, cirugías, instrucciones o ideas contenidas en el material publicado en esta revista. Ningún procedimiento, prueba o terapia deben ser llevados a cabo a menos que, a juicio del lector, se justifique el riesgo.

Debido a los frecuentes cambios y adelantos en la ciencia médica, se recomienda que se haga una verificación independiente de diagnósticos y dosificaciones de medicamentos. Los productos mencionados y sus dosis son responsabilidad de los autores.

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

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

Copyright 1991

Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

Todos los derechos reservados.

Depósito legal: 2377 S

Versión electrónica: www.asocolderma.org

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES



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

Rodolfo Augusto Trujillo M., Editor - Jefe
 Revista Asociación Colombiana de Dermatología
 y Cirugía Dermatológica
 Edificio Consumédico, Cali
 Calle 5 No. 38-14 • Consultorio 601
 Teléfono: 558 2816

La Revista acoge las normas publicadas por el *International Committee of Medical Journal Editors* en su *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals* y las incorpora en su proceso de revisión y publicación. La versión electrónica oficial en inglés de estas normas se encuentra disponible en: www.icmje.org

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

1. Profesor invitado

Tema y extensión libres.

2. Revisión de temas (monografías)

Hasta seis mil palabras; serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, pero con una extensión bibliográfica no mayor de setenta referencias. Incluirán: introducción, material y métodos, comentarios y conclusiones según los trabajos revisados y los propios del autor. El resumen, en español y en inglés, no será

mayor de doscientas cincuenta palabras. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

3. Artículo original

Debe tener una extensión máxima de cinco mil palabras. Incluir: Introducción, material y métodos o informe de casos, resultados, comentarios y referencias. Requiere un resumen de máximo ciento cincuenta palabras en español e inglés. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

4. Investigación clínico-terapéutica

Con una extensión máxima de dos mil quinientas palabras, sobre evaluaciones de drogas. Puede añadirse un máximo de cuatro gráficos o cuadros y dos fotografías clínicas a color. Su metodología es similar a la de los artículos originales.

5. Investigación epidemiológica

Debe tener una extensión máxima de dos mil quinientas palabras. Incluir: introducción, material y métodos o informe de casos, resultados, comentarios y referencias. Requiere un resumen de mínimo ciento cincuenta palabras en español o inglés. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

6. Ciencias básicas

No mayores de seis mil palabras; serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, pero con una extensión bibliográfica no mayor de setenta referencias. Incluirán: introducción, material y métodos, comentarios y conclusiones según los trabajos revisados y los propios del autor. El resumen, en español y en inglés, no será mayor de doscientas cincuenta palabras. (Deben indicarse 2-3 «palabras clave»).

7. Educación médica continuada

Es un artículo de revisión completa sobre algún tema. Extensión máxima de cinco mil palabras.

8. Trabajos del concurso de residentes

Presentación de las investigaciones llevadas a cabo por los residentes de las diferentes escuelas, ya expuestas en los Congresos Colombianos de Dermatología. Su formato será similar al numeral 3.

9. Minicases

Sección de comunicación de experiencias clínico-terapéuticas o histopatológicas. Tienen un resumen de no más de cincuenta

palabras y el desarrollo del caso: minuciosa historia clínica, descripción de la terapia, resultados, un corto comentario y conclusión final. Sólo cinco referencias, relacionadas con el tema. Extensión máxima: mil palabras. Se incluirán tres fotografías clínicas o histológicas.

10. Revisión de la literatura

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

11. Cirugía dermatológica

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

12. Dermatología en internet

Página dedicada a ofrecer a los lectores información sobre el uso y la utilidad del internet para apoyar su actividad diaria, asistencial y académica. Extensión máxima: mil quinientas palabras.

13. Noticias y eventos

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

14. ¿Conoce usted el diagnóstico?

Presentación de un caso, común o infrecuente, para ejercicio mental del lector. Deberá mostrarse la confirmación histológica o de laboratorio. Seguirá el patrón de presentación de un minicaso.

15. Remanso dermatológico

Espacio para las manifestaciones artísticas y creativas de los colaboradores dermatólogos. Cuando se trate de fotografías se exigirán las mismas disposiciones usadas para el material gráfico de la revista. Si se trata de texto, no deberá ser mayor de mil palabras o cien líneas.

16. Correspondencia

Cartas al Editor con comentarios, opiniones o informaciones relacionadas con publicaciones previas e inquietudes acerca de la Revista o la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

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

PRESENTACIÓN DEL TRABAJO

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

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

El Editor se reserva el derecho de aceptar los artículos y de sugerir modificaciones antes de su publicación. Serán publicados a medida que lo permita el espacio disponible en la Revista, con un riguroso orden de antigüedad en relación con la fecha de su recepción por el Editor, quien enviará inmediatamente una nota de recibo al autor, la cual no es un compromiso de su publicación.

Todo trabajo será enviado en disquete e impreso en hojas tamaño carta, original y dos copias, a doble espacio, por un solo lado, con márgenes laterales de 4 cm y numeradas consecutivamente iniciando desde la página del título. El contenido del disquete y el del trabajo impreso deberán ser idénticos. El disquete debe estar marcado con el título del trabajo y el nombre del autor; no debe contener material diferente del trabajo. La Revista tendrá como idioma oficial el español, pero podrá aceptar colaboraciones en inglés. Ningún material enviado será devuelto.

La primera página incluye:

Título del trabajo en español

Título del trabajo en inglés

Subtítulo (si lo amerita)

Apellidos y nombres completos de los autores

Cargo y categoría académica de los mismos

Nombre de la institución donde se realizó el trabajo

Nombre, dirección, número de teléfono, fax y correo electrónico (es imprescindible para una comunicación ágil) del

autor a quien se le enviará la correspondencia, quien deberá indicar con claridad si su dirección de correspondencia puede ser publicada.

Fuentes de financiación, equipo, medicamentos o todos estos.

Conteo de palabras del texto (excluyendo el resumen, los agradecimientos, las leyendas de las figuras y las referencias) y conteo de palabras del resumen.

Número de figuras y cuadros.

Título abreviado para encabezamientos de página.

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

Se deben incluir **2-3 palabras clave** referentes al tema central del trabajo. Deben emplearse los descriptores del Índice de Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud (LILACS) publicados en <http://decs.bvs.br> y los del *Index Medicus*, Medical Subject Headings (MESH), en www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html

Sólo debe utilizarse un mínimo de abreviaturas, las cuales serán definidas la primera vez antes de su empleo. Siempre usar nombres genéricos de drogas. Si se incluye una marca registrada, sólo se podrá mencionar una vez, citada entre paréntesis luego de su primera citación.

Toda medida será indicada en sistema métrico decimal.

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

La lista de referencias secuencial irá a doble espacio, en hojas aparte de las del trabajo. Deberá seguir los Requisitos Uniformes para manuscritos presentados para publicación en revistas biomédicas. Un listado completo de ejemplos puede ser revisado en el volumen 12, número 2, de junio de 2004 de la Revista de la Asociación. Los títulos de las revistas deben ser abreviados de acuerdo con el estilo usado en la Lista de Revistas indexadas en el *Index Medicus*, que puede obtenerse en el

sitio web www.nlm.nih.gov. Las comunicaciones personales no se deben incluir en esta lista, pero serán citadas entre paréntesis en el texto. Verifique que las referencias en el texto estén de acuerdo con esta lista.

Ilustraciones y cuadros: Son suplementarios y no duplicadores de lo que se diga en el texto. Cada artículo podrá llevar un número razonable de fotos en blanco y negro y cuatro fotos en color (minicasos: tres). El número de fotos a color podrá ser aumentado a seis cuando las características didácticas del artículo lo ameriten, a juicio del Comité Editorial. Para ellas deben enviarse la diapositiva original y dos copias en papel brillante (liso) de tamaño 10 cm x 15 cm, con etiqueta adhesiva en el dorso que indique su número, nombre del autor y una flecha que señale el margen superior derecho. Para las fotos en blanco y negro se requieren igualmente copias de este tipo. Los cuadros, gráficos en línea o diagramas deberán ser enviados en forma de fotografía de alto contraste, similar a las fotos en blanco y negro. No se aceptan impresiones de computador. Las fotos enviadas en medio electrónico deben estar en formato JPEG, con una resolución de 300 DPI y ser grabadas por lo menos al mismo tamaño del que se quieran reproducir. No enviar obras de arte, radiografías u otro tipo de material original. Deben numerarse con cifras arábigas, tener un título breve y ser autoexplicativas. Las fotografías de histopatología deben indicar el tipo de tinción y la escala de magnificación utilizada. Todo el texto deberá ser enviado aparte en un disquete de 3 1/2, transcrito en un procesador de texto común. Las ilustraciones se numeran con cifras, de acuerdo con su mención en el texto. Las leyendas correspondientes deberán ser escritas a doble espacio y en hojas diferentes de las del texto del trabajo. No deben ser repetitivas de lo indicado en él, sino complementarias. Si han sido publicadas previamente, deberá darse el crédito completo en dichas leyendas y acompañarse de un **permiso escrito** del propietario de los derechos de autor (Copyright). Además, si la fotografía permite reconocer la identidad del sujeto, se requiere un **consentimiento escrito del paciente** para su publicación. Cuando se obtenga este consentimiento, deberá indicarse en el artículo publicado. No se debe incluir información que permita identificar al paciente, como nombre, iniciales, o números de historia clínica.

Editorial

Cada vez se entiende más la estrecha relación entre una inadecuada respuesta inmune y el acné. Esto siempre ha estado claro para los dermatólogos, quienes en nuestros diagnósticos incluimos frecuentemente la palabra inflamatorio, y en el tratamiento utilizamos medicamentos que consideramos como inmunomoduladores. Lo nuevo es que se están aclarando los mecanismos involucrados.

La inmunidad se ha dividido, para facilitar su estudio, en innata y adaptativa. La inmunidad innata permite detectar rápidamente los microorganismos que invaden nuestro organismo, para eliminarlos. Si esto no fuera así, cualquier microorganismo nos invadiría y nos destruiría en minutos. ¿Cómo reconoce el sistema inmune los microorganismos con los cuales no ha tenido contacto previamente? Sería muy difícil cargar con una gran cantidad de material genético que nos permitiera reconocer eficientemente todos los microorganismos existentes en la Tierra y todas sus variantes, además de desplegar grandes cantidades de clones de linfocitos T que los reconocieran; esto haría que nuestra sangre fuera viscosa por la gran celularidad, y todos nuestros tejidos estarían llenos de estas células. Por eso es fundamental el papel del sistema inmune innato que, a través del tiempo, ha aprendido a diferenciar ciertos patrones moleculares comunes en diferentes microorganismos. Estos patrones son reconocidos por receptores específicos en macrófagos y células presentadoras de antígenos, tales como los receptores tipo Toll, pero debemos recordar que éstos no son los únicos. El primer punto interesante es que un receptor tipo Toll puede reconocer un patrón molecular

que es común a diferentes patógenos; más aun, puede estar compartido por hongos, parásitos o bacterias.¹ Estos receptores están de moda y ha sido estudiado su papel respecto a si el *Propionibacterium acnes* puede inducir respuestas en macrófagos por medio de ellos (especialmente el 2 y el 4), y si esta respuesta puede ser frenada por el adapaleno.^{2,3} Cuando se realizan nuevas investigaciones en inmunología éstas se centran en algunos patógenos o enfermedades específicas, y tenemos la tendencia a pensar que se relacionan sólo con esos patógenos, cuando pueden aportarnos reglas generales de defensa contra múltiples microorganismos. Actualmente se está planteando si la respuesta inflamatoria inicial al *P. acnes* puede ser el factor desencadenante de la enfermedad y no sólo una consecuencia de ella. Nos preguntamos ahora si muchas de las respuestas inflamatorias papulares que observamos en la cara son inducidas por este mecanismo de inmunidad innata. Muchas veces observamos que pacientes con acné que no responden al tratamiento normal tienen otros patógenos (*Pityrosporum ovale*, *Demodex follicularum*, *Staphylococcus aureus*, bacterias gram negativas, etc); ahora entendemos la razón. Obviamente no se quiere desconocer el resto de la etiopatogenia del acné, pero se plantea si un grupo importante de pacientes con esta enfermedad no tendrán una hiperrespuesta de su sistema inmune innato y si no hacen un buen paso a una respuesta adaptativa adecuada.

Muchas más preguntas nos asaltan frente a estos hallazgos; por ejemplo, ¿por qué ciertas combinaciones mejoran más a nuestros pacientes con acné? ¿Acaso están atacando otros microorganismos, además del *P. acnes*? Esto llevará a nuevos estudios para tratar de entender si el microambiente del folículo en una población determinada de un estudio tenía o no otro patógeno, que también desapareció con el tratamiento tópico, lo cual podría verificarse con un PCR múltiple. También puede generar nuevas formas de tratar el acné: para una combinación de microorganismos una combinación especial de medicamentos. Debemos estar al tanto de los adelantos en ciencias básicas para mejorar nuestro entendimiento de las enfermedades y buscar aplicaciones prácticas hacia el futuro.

Rodolfo Augusto Trujillo Méndez

1. Janeway CA, Travers P, Wallport M, Shlomchik M. Innate Immunity. En: Immunobiology. Garland Publishing 2001, páginas 35-91.

2. Jugeau S, Tenaud I, Knol AC, Jarrousse V, Quereux G, Khammari A, Dreno B. Induction of toll-like receptors by *Propionibacterium acnes*. Br J Dermatol. 2005; 153(6):1105-13.

3. Kim J, Ochoa MT, Krutzik SR, Takeuchi O, Uematsu S, Levaspi AJ, Brightbill HD, Holland D, Cunliffe WJ, Akira S, Sieling PA, Godowski PJ, Modlin RL. Activation of toll-like receptor 2 in acne triggers inflammatory cytokine responses. J Immunol. 2002; 169(3):1535-41.

Kilox®

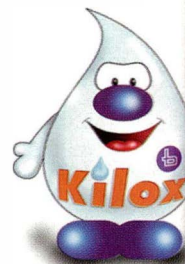
Ivermectina 0,6% Gotas

La razón de **PESO**
en terapia **antiparasitaria**

Antiparasitario
sistémico de
amplio espectro

- Seguridad
ampliamente comprobada
- Mínimo
riesgo de resistencia
- Respaldo
científico a nivel mundial
- Comodidad
posológica en
dosis única

PRIMERA IVERMECTINA EN COLOMBIA
APROBADA EN COLOMBIA
INVIMA
ESQUIOSIS-PEDICULOSIS



Una **GOTA** por **Kilox**gramo de **PESO**

KILOX® 0,6% Gotas

CONTENIDO: 5 mL.

COMPOSICION: Cada mL (30 gotas) contiene 6 mg de Ivermectina - Excipientes c.s.p.

DOSIFICACION: 150 - 200 µg/kg de peso, (una gota/kg de peso), o según indicación médica.

CONTRAINDICACIONES Y ADVERTENCIAS: Hipersensibilidad al medicamento. No debe administrarse durante el embarazo ni a madres lactantes. La seguridad en niños menores de 5 años

no ha sido probada. Meningitis y enfermedad del sueño. PRECAUCIONES: No debe administrarse a pacientes embarazadas ni madres lactantes durante los tres primeros meses. MANTENGASE

FUERA DEL ALCANCE DE LOS NIÑOS. VENTA CON FORMULA MEDICA. CONSERVESE EN LUGAR FRESCO, PROTEGIDO DEL SOL Y BIEN TAPADO. Reg. INVIMA - 2003 - M -0002723

Elaborado por laboratorios Bussié S.A. - Bogotá, D.C. - Colombia - ®Marca registrada - Industria Colombiana.



Bussié

Sistema de filtros fotoestables
UVB - UVA

Afelius 50[®]

El más alto factor de **confiabilidad**

**Tinosorb S, Tinosorb M,
Octiltriazona y Ronacare VTA**

- Triple mecanismo de acción
- Bloqueador UV-A, UV-B de última generación
- Totalmente fotoestable
- Protege la matriz extracelular

UVB - FPS 50⁽¹⁾
UVA - PA+++⁽²⁾
98% A.S.⁽³⁾



Notificación sanitaria obligatoria No. NSC2005C016343



DERMACARE

Referencias:

1. COLIPA
2. Estándar Japonés
3. Estándar Australiano

Kinetina & Argirelina
REVERSE[®]
Tratamiento Anti-Edad



*Lineas que se borran ...
Expresiones que perduran*

- ▶ Exclusivo tratamiento tópico antiedad.
- ▶ Contribuye a eliminar las líneas de expresión mediante su novedoso mecanismo de acción similar al de la neurotoxina botulínica.
- ▶ Efecto antioxidante natural que retarda el envejecimiento celular.
- ▶ Agentes naturales que permiten retener mas agua en la piel, dándole firmeza y mejor apariencia.
- ▶ Mejora significativamente los resultados de la aplicación de la toxina botulínica.



Notificación sanitaria obligatoria No. NSC2005C016097



DERMACARE

Alopecias cicatrizales primarias

Primary cicatricial alopecias

María Soledad Aluma Tenorio

Luz Marina Gómez Vargas

Rodrigo Restrepo Molina

RESUMEN

LA ALOPECIA cicatrizal es la destrucción permanente del folículo piloso, que imposibilita que el pelo vuelva a crecer. Engloba un grupo de enfermedades poco entendidas, que ocasionan como efecto común el reemplazo de la estructura folicular por tejido fibroso.

En este artículo se revisa información acerca de la clasificación, patogénesis, presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

Palabras clave: Alopecias cicatrizales primarias, clasificación, tratamiento.

SUMMARY

Cicatricial alopecia is defined as the permanent destruction of the hair follicle, without the possibility of regrowing hair. This is a poorly understood group of disorders characterized by a common final pathway of replacement of the follicular structure by fibrous tissue. This article reviews current information about classification, pathogenesis, clinical presentation, diagnosis and treatment.

Key words: Primary cicatricial alopecia, classification, treatment.

María Soledad Aluma Tenorio, Residente II Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana

Departamento de Dermatología Medellín, Colombia.

Luz Marina Gómez Vargas, Dermatóloga – Asesora. Universidad Pontificia Bolivariana.

Rodrigo Restrepo Molina, Patólogo – Docente. Universidad Pontificia Bolivariana.

Correspondencia: María Soledad Aluma Tenorio Cra. 77 No. 35 – 54 Medellín. Teléfono: 411 0453 E-mail: msalumat@yahoo.com

1. INTRODUCCIÓN

La denominación alopecia cicatrizal designa la destrucción permanente del folículo piloso, lo que hace imposible que el pelo vuelva a crecer, y comprende un grupo de enfermedades poco entendidas, que tienen como efecto común el reemplazo de la estructura folicular por tejido fibroso.¹

Las alopecias, en general, se dividen en focales y difusas. Las focales a su vez pueden ser cicatrizales y no cicatrizales. Las alopecias cicatrizales se clasifican en primarias cuando resultan de una enfermedad que afecta en forma directa los folículos pilosos, o secundarias cuando los folículos se dañan por un proceso externo vecino a ellos. Algunos ejemplos de alopecias cicatrizales secundarias son la sarcoidosis, el nevus sebáceo de Jadassohn, la esclerodermia, las metástasis y las tiñas capitis inflamatorias. Este artículo se centra en las alopecias cicatrizales primarias.^{2,3}

2. CLASIFICACIÓN

Actualmente la clasificación que más se utiliza para las alopecias cicatrizales primarias se basa en el tipo de infiltrado inflamatorio; con base en él se divide en tres categorías: linfocíticas, neutrofílicas y mixtas. El Cuadro 1 muestra la clasificación de las alopecias cicatrizales primarias según el infiltrado inflamatorio. Como la mayoría de estas entidades clínicamente se superponen y no tienen hallazgos histopatológicos distintivos, hay un número importante de pacientes que se clasifican dentro de la categoría de alopecias cicatrizales no específicas o en estadio final. Se debe tener en cuenta que con los conocimientos actuales sobre el tema esta clasificación es provisional y probablemente estará sujeta a cambios a medida que se obtenga mayor información y claridad sobre esta enfermedad.⁴

Alopecias cicatrizales primarias

Cuadro 1. Clasificación de las alopecias cicatrizales primarias

| |
|--|
| <p>A. Linfocíticas</p> <ul style="list-style-type: none">• Lupus eritematoso discoide.• Liquen plano pilaris. <p>a. Síndrome Lassueur- Graham Little-Piccardi.</p> <p>b. Alopecia frontal fibrosante.</p> <ul style="list-style-type: none">• Pseudopelada clásica de Broca.• Alopecia cicatrizal central centrífuga.• Alopecia mucinosa.• Queratosis pilaris espinulosa decalvans. <p>B. Neutrofílicas</p> <ul style="list-style-type: none">• Foliculitis decalvans.• Foliculitis / Celulitis disecante. <p>C. Mixtas</p> <ul style="list-style-type: none">• Acné necrótico• Acné queloidalis.• Dermatitis pustular erosiva. <p>D. No específicas o en estadio final</p> |
|--|

3. EPIDEMIOLOGÍA

Tan y colaboradores mostraron en un estudio clínico-patológico con 112 pacientes, que aproximadamente el 3% de las consultas tricológicas son por alopecias cicatrizales. En este estudio, la relación alopecias linfocíticas vs. neutrofílicas fue de cuatro a uno, predominando las alopecias cicatrizales linfocíticas en mujeres de edad media; y las alopecias cicatrizales neutrofílicas, en hombres de edad media.⁵

En la raza blanca son más comunes los diagnósticos de alopecia cicatrizal por lupus discoide, liquen plano pilaris y foliculitis decalvans, mientras que en la raza negra predomina la alopecia cicatrizal central centrífuga (ACCC). Sin embargo, el diagnóstico realizado con más frecuencia continúa siendo el de alopecia de origen desconocido. Algunos autores sugieren que del 15% al 90% de estas alopecias resultan del liquen plano pilaris; aunque esta afirmación todavía no ha sido confirmada.⁶

4. ETIOPATOGENESIS

La Sociedad Norteamericana de Investigación de Pelo se reunió en el año 2001 para tratar el tema de las alopecias cicatrizales.⁷ Aunque la causa de este tipo de alopecias se desconoce, y el origen de todas ellas podría ser multifactorial, se postularon las siguientes hipótesis para ser probadas, confirmadas o excluidas con trabajos de investigación posteriores:⁸

- Las alopecias cicatrizales tienen una predisposición genética.
- Los factores ambientales intervienen en las alopecias cicatrizales. Estos pueden ser exógenos (sustancias químicas alicantes u otros elementos utilizados en la práctica del cuidado del pelo) o agentes infecciosos.
- Los defectos en las proteínas estructurales de la unidad pilosebácea pueden producir alopecia cicatrizal, estando más relacionadas con ello las proteínas de las glándulas sebáceas.
- Las alopecias cicatrizales pueden producirse por una respuesta inmune anormal.
- Pueden ser el resultado de una alteración entre las interacciones mesenquimales y epiteliales.

Existe un concepto fisiopatológico que se basa en la localización del infiltrado inflamatorio. Las células germinales pluripotenciales que dan origen al segmento inferior del folículo en cada ciclo folicular se encuentran localizadas en la protuberancia y no en el bulbo, como se había postulado previamente.^{9,10} Estas células germinales tienen además la capacidad de regenerar las glándulas sebáceas y la epidermis. La mayoría de las alopecias cicatrizales presentan el infiltrado inflamatorio localizado en el tercio superior del folículo, comprometiendo la protuberancia, lo que produce daños irreversibles en la capacidad regenerativa del pelo, junto con la pérdida o atrofia de las glándulas sebáceas, hallazgos que se consideran marcadores característicos de las alopecias cicatrizales^{11,12} (Foto 1)

Lo anterior contrasta con lo que sucede con otras alopecias de origen inflamatorio, como la alopecia areata, en donde el intenso infiltrado inflamatorio alrededor del bulbo lleva a la involución del folículo pero no a su daño permanente.

5. HISTOLOGÍA

El estudio histopatológico no puede determinar con certeza las distintas variantes clínicas de la alopecia cicatrizal.

Alopecias cicatrizales primarias

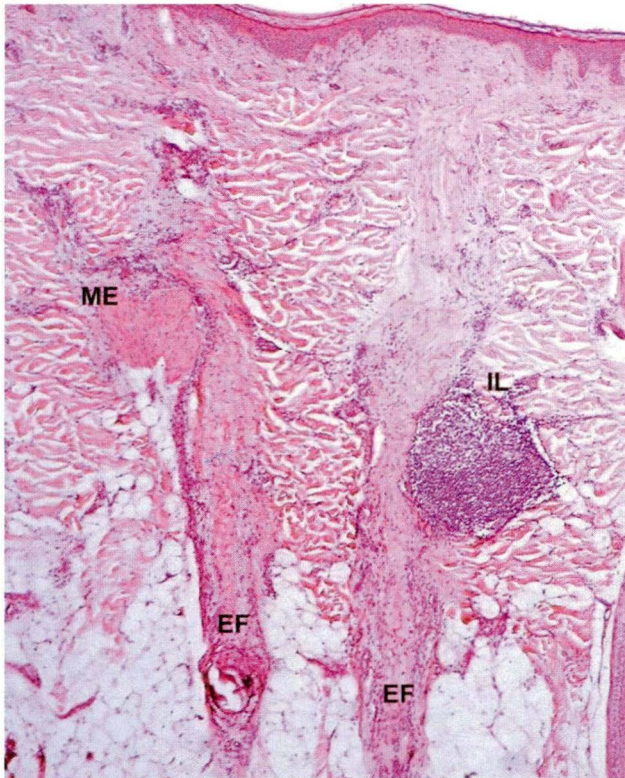


Foto 1. Alopecia cicatrizal: estelas foliculares (EF) verticales acompañadas de infiltrado linfocitario (IL) que ha destruido las glándulas sebáceas. Se observan restos de un músculo erector del pelo (MR).

Mirmirani y colaboradores¹³ realizaron un estudio con veinte pacientes a los que clínicamente se les hizo el diagnóstico de diferentes tipos de alopecias cicatrizales. Se les tomó biopsia de cuero cabelludo a todos los participantes y se mandaron de forma ciega a patología para tratar de hacer una correlación clínico-patológica y para definir los hallazgos histológicos característicos de cada una de estas variantes. El resultado de patología mostró que sólo se puede diferenciar entre alopecias cicatrizales linfocíticas y neutrofilicas, ya que los hallazgos histológicos no son específicos de ninguna enfermedad. Concluyen, entonces, que tal vez se deba utilizar una clasificación más específica que incluya sólo las categorías de alopecia cicatrizal linfocítica y neutrofilica, hasta que puedan utilizarse marcadores moleculares e inmunofenotípicos que corroboren si en verdad existen todas estas variantes clínicas o si éstas son fases comunes de dos procesos inflamatorios distintos. Sin embar-

go, hasta que esto se confirme, se debe tratar de descartar varias entidades en todo paciente con alopecia cicatrizal.

6. CLÍNICA

Las alopecias cicatrizales suelen ser focales o circunscritas, aunque se han descrito algunas de características difusas. La clínica de estas alopecias puede mostrar hallazgos característicos de cada enfermedad en los estadios tempranos, mientras que en estadios posteriores sólo se evidencia cicatrización. Esta variación en la presentación clínica se podría explicar porque cada entidad tiene una amplia gama de manifestaciones o porque la raza, la genética y la respuesta inmune de cada individuo determinan el fenotipo final. Lamentablemente, la mayoría de las alopecias cicatrizales son asintomáticas por lo que el paciente generalmente consulta en los estadios finales de la enfermedad.^{3,6}

ALOPECIAS CICATRIZALES LINFOCÍTICAS

6.1 Lupus eritematoso discoide (LED)

Por razones aún no esclarecidas, el LED es la única variante del lupus tegumentario que produce alopecia cicatrizal.

Clínicamente, se presenta como placas alopécicas bien delimitadas, con cambios inflamatorios caracterizados por eritema y descamación. Su ausencia hace que se confunda con una pseudopelada de Brocq. Con frecuencia presenta taponamiento folicular, atrofia y telangiectasias. La gran mayoría de las lesiones son pruriginosas. Suele haber cambios pigmentarios, principalmente en la raza negra (Foto 2).^{14,15}

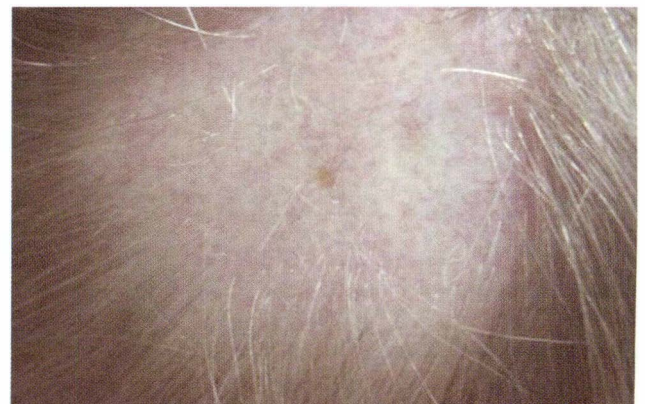


Foto 2. Placa alopécica única de bordes bien definidos con telangiectasias y cambios pigmentarios en la superficie en paciente con LED y vasculitis.

Alopecias cicatrizales primarias

Los hallazgos histopatológicos son vacuolización e infiltrado linfocitario localizado en las interfases dermo-epidérmica y perianexial. Algunos autores consideran que el LED debe excluirse de la categoría de alopecia cicatrizal primaria, pues el infiltrado no está confinado exclusivamente a los folículos.¹³ Puede haber extensa destrucción de los apéndices cutáneos, excepto de los músculos erectores del pelo, homogenización de los haces de colágeno e incontinencia del pigmento. En la dermis se observan con frecuencia depósitos de mucina. En lesiones antiguas la biopsia puede no ser concluyente.^{9,16}

Los anticuerpos antinucleares (ANAS) son positivos en el 35% al 43% de los pacientes. Los anticuerpos antiRo se encuentran en el 10% de los casos. La inmunofluorescencia directa (IFD) puede ser útil en los casos donde se necesite diferenciar entre una alopecia cicatrizal por un LED, liquen plano o pseudopelada de Brocq. La IFD en el lupus cutáneo se caracteriza por depósitos granulares de IgM, IgG y C3 en la unión dermo-epidérmica. En los casos de LED es positiva en aproximadamente el 58% al 82% de las muestras tomadas de piel lesional y en el 20% de las de piel no lesional. Puede dar falsos negativos en lesiones crónicas de más de ocho semanas de evolución. Se ha descrito IgM falsamente positiva en lesiones localizadas en la cabeza y el cuello; por esta razón, sólo cuando la IgG es positiva o la IgM es fuertemente positiva, debe considerarse como evidencia clara para el diagnóstico de lupus cutáneo. En el liquen plano se observan depósitos globulares no específicos de inmunoglobulinas en la unión dermo-epidérmica.^{6,15}

6.2 Liquen plano pilaris

El liquen plano es una enfermedad de etiología desconocida, con numerosas formas de presentación clínica, que puede afectar la piel, el pelo, las mucosas y las uñas. En el cuero cabelludo el liquen plano pilar y sus variantes (el síndrome de Lassueur-Graham Little-Piccardi y la alopecia frontal fibrosante) producen alopecia cicatrizal. Aproximadamente el 50% de los pacientes con alopecia cicatrizal por liquen pueden tener lesiones en otros sitios del cuerpo.^{6,17}

El liquen plano pilar en los estadios iniciales se presenta como varias placas alopécicas poligonales dispersas con pérdida parcial del pelo, que tienden a confluir, localizadas con más frecuencia en la región parietal, aunque puede verse afectada cualquier zona del cuero cabelludo. Hay eritema, descamación perifolicular y pápulas violáceas localizadas principalmente en la periferia. La lesión es activa en sus márgenes, siendo la prueba de arrancamiento positiva en

estas zonas. Posteriormente las pápulas se aplanan y se vuelven grisáceas, presentando además folículos dilatados con tapones queratóticos, atrofia y varios pelos que salen de un mismo ostium, lo que semeja la pseudopelada de Brocq (Foto 3). El curso de esta alopecia es progresivo e insidioso; no hay reactivación central como en el lupus discoides, sino que la progresión es marginal, en forma de seudópodos. Las pacientes pueden referir prurito y dolor.^{6,18}



Foto 3. Placa conformada por pápulas eritemato-violáceas en un liquen plano pilaris.

6.2.1 Síndrome de Lassueur-Graham Little-Piccardi

El síndrome de Lassueur-Graham Little-Piccardi es una forma rara de alopecia cicatrizal (1,5%). Actualmente se

Alopecias cicatrizales primarias

considera una variante del liquen plano folicular o una forma de queratosis pilaris cicatrizante, ya que generalmente no hay lesiones típicas de liquen plano, y la biopsia puede no mostrar hallazgos liquenoides. Clínicamente se caracteriza por la siguiente triada: alopecia cicatrizal en el cuero cabelludo y no cicatrizal en las cejas, las axilas y el pubis; lesiones de liquen plano y pápulas foliculares queratóticas dispersas en los muslos, el tronco y retroauricularmente.^{19,20}

6.2.2 Alopecia frontal fibrosante

La alopecia frontal fibrosante es un subtipo localizado de liquen plano pilar con compromiso selectivo por áreas andrógeno-dependientes, que afecta principalmente a mujeres posmenopáusicas sin alteraciones hormonales. Clínicamente se presenta con una regresión simétrica en forma de banda de la línea de inserción fronto-temporal, con eritema, taponamiento perifolicular y leve atrofia, lo que ayuda a diferenciarla de la alopecia areata y de la alopecia androgénica. De forma característica, hay una pérdida parcial o total de las cejas. Generalmente no se presentan otras lesiones de liquen plano. El curso es progresivo, con tendencia a la estabilización. A diferencia de la forma clásica del liquen plano pilar, el infiltrado linfocitario afecta más pelos intermedios y vellos.^{21,22}

Los hallazgos histopatológicos del liquen plano son: hipergranulosis, infiltrado linfocitario en banda no tan marcado como en el liquen plano clásico ni con acentuado compromiso de la epidermis, lo que produce poca vacuolización. En los folículos los cambios son más característicos, y producen inflamación en el tercio superior del folículo, comprometiendo la protuberancia, lo cual causa destrucción de los anexos, en especial de la glándula sebácea. Hay fibrosis lamelar, cuerpos coloidales e incontinencia del pigmento. (Foto 4)^{9,16}



Foto 4. Liquen plano pilar: se observa denso infiltrado linfocitario que compromete el epitelio folicular. Los dos folículos pilosos se han fusionado.

Otros exámenes que suelen solicitarse a los pacientes con liquen plano son pruebas de función hepática y anticuerpos para hepatitis, y exámenes para descartar infecciones como lues, herpes, VIH, amebiasis y dermatofitosis. Además se efectúan pruebas que descarten enfermedades autoinmunes y neoplasias; sin embargo, la asociación de estas últimas con liquen es controvertida.^{18,23}

En casos donde la clínica no es muy específica de liquen plano pilaris se solicita inmunofluorescencia directa, la cual revela células apoptóticas en la unión dermo-epidérmica, con depósitos lineales no específicos de inmunoglobulina M, G, A, y fibrinógeno. Es positiva en aproximadamente el 24% al 43% de los casos, pudiéndose encontrar también en muchas otras dermatitis de interfase.⁶

6.3 Pseudopelada de Brocq

El origen de la pseudopelada de Brocq es motivo actual de debate, pues no se conoce con exactitud si es una entidad específica, la denominación para clasificar todas las alopecias cicatrizales no inflamatorias e idiopáticas, o el estadio final de varias alopecias cicatrizales, inicialmente inflamatorias, como LED, LPP o ACCC. Varios autores consideran que hasta el 90% de las pseudopeladas se originan a partir del LPP, por su similitud histopatológica e inmunohistoquímica. También se ha encontrado asociación con borreliosis (estadio III).^{6,24}

Clínicamente la pseudopelada de Brocq es una alopecia cicatrizante no inflamatoria, asintomática, progresiva e idiopática, caracterizada por numerosas placas alopécicas pequeñas, redondeadas u ovales, que confluyen formando zonas irregulares, con bordes policíclicos. Inicialmente pueden tener leve eritema, pero a medida que progresan presentan un aspecto distintivo manifiesto por la atrofia, con una superficie en "porcelana", y zonas pálidas, depresibles, conocidas como "pisadas en la nieve", sin evidencia de inflamación. Dentro de la placa alopécica pueden quedar pelos residuales, siendo fáciles de extraer los que están en los márgenes de la lesión.

Las placas alopécicas suelen iniciarse en el vértex, por lo que difícilmente se distingue de la alopecia cicatrizal central centrífuga. No compromete bordes de implantación del pelo, ni afecta otros sitios diferentes al cuero cabelludo, aunque se ha descrito en la barba. La enfermedad presenta un curso impredecible, generalmente crónico, con períodos de exacerbación y remisión, e incluso detención espontánea en cualquier estadio.^{25,26}

Alopecias cicatrizales primarias

El diagnóstico se hace por exclusión. Deben cumplirse los criterios clínicos de Braun-Falco, los cuales son: placas alopécicas irregulares, definidas y confluentes; leve eritema perifolicular en estadios iniciales, atrofia moderada en estadios finales, relación mujer/hombre de tres a uno, curso prolongado (mayor de dos años), lenta progresión con posible terminación espontánea, e IFD negativa.⁶

También deben estar presentes los criterios histológicos propuestos por Pinkus: epidermis normal o levemente atrófica, sin taponamiento folicular significativo; nulo o poco infiltrado mononuclear en el tercio superior, glándulas sebáceas reducidas o ausentes, bandas fibróticas en la dermis, persistencia de las fibras elásticas (lo que ayuda a diferenciar del LED y del LPP, en donde están reducidas o ausentes). Otros hallazgos inespecíficos que pueden observarse son politriquia, restos de folículos en dermis con granulomas de cuerpo extraño y persistencia del músculo piloerector.^{6,9,16}

6.4 Alopecia cicatrizal central centrífuga (ACCC)

La alopecia cicatrizal central centrífuga se conoce también como síndrome de degeneración folicular, alopecia del "peine caliente" y pseudopelada elíptica central. Afecta más a mujeres de raza negra.

Aunque su etiología es desconocida, los factores que se han postulado son ambientales como el calor; también la tracción, las sustancias químicas alisadoras, el trauma repetido y la predisposición genética.

Clínicamente se presenta como un foco único de alopecia que empieza sobre el vértex, creciendo en forma centrífuga y simétrica, con un patrón similar a la alopecia androgenética femenina. La zona alopécica es lisa y delgada, con remanentes de pelos cortos y frágiles, y politriquia. Los cambios inflamatorios son variables, pudiendo ser mínimos (localizados en la periferia) o graves, en cuyo caso hay descamación, pústulas y un cuadro similar a la foliculitis decalvans. El curso es crónico y progresivo, y presenta estabilización gradual.^{27,28,29}

Los hallazgos histológicos son poco específicos y se caracterizan por la descamación prematura de la vaina epitelial interna en el tallo folicular, antes de llegar al istmo, lo que puede observarse en otros tipos de alopecia cicatrizal. (Foto 5)¹³ Posteriormente hay daño arquitectural del folículo, con politriquia y protrusión de la vaina epitelial externa hacia la dermis, lo que lleva a la formación de granulomas a cuerpo extraño. En los estadios avanzados hay infiltrado

inflamatorio prominente perifolicular y perivascular, sin compromiso de las glándulas ecrinas, fibrosis lamelar concéntrica prominente y pérdida de las glándulas sebáceas.^{9,16}

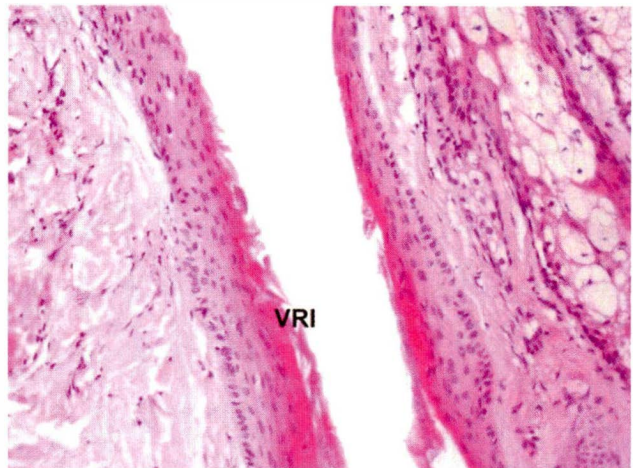


Foto 5. Alopecia cicatrizal centrífuga central: hay pérdida (descamación) prematura, antes del istmo de la vaina radicular interna (VRI)

6.5 Alopecia mucinosa

La alopecia mucinosa es conocida también como mucinosis folicular o epitelial. Tiene dos formas de presentación; una idiopática, la cual es más frecuente en niños y adultos jóvenes y suele ser benigna y autolimitada; y asociada a linfoma en el 12% a 32% de los casos, más común en adultos con lesiones múltiples.

Clínicamente se presenta como pápulas y placas rosadas o rojas con acentuación folicular y descamación perifolicular, localizadas principalmente en la cara y el cuero cabelludo, y menos frecuentemente en el tronco y las extremidades.

La biopsia muestra degeneración folicular por depósito de mucina en la vaina epitelial externa y en la glándula sebácea, lo que provoca ruptura folicular y alopecia cicatrizal. Hay infiltrado linfohistiocitario perifolicular sin fibrosis lamelar concéntrica.^{25,30}

6.6 Queratosis folicular espinulosa decalvans

La queratosis folicular espinulosa decalvans (QFED) es un raro desorden ligado al cromosoma X, que hace parte de la queratosis pilaris atrófica, la cual se presenta con alo-

Alopecias cicatrizales primarias

pecia cicatrizal e hiperqueratosis folicular, con grados variables de inflamación. Otras enfermedades que hacen parte de este grupo son la queratosis pilaris atrófica fascie y la atrofoderma vermiculata.

La QFED se manifiesta en la clínica con compromiso de las cejas y las pestañas (blefaritis, hipotricosis), fotofobia, queratodermia palmoplantar, queratosis pilaris diseminada y atopía. En el cuero cabelludo produce descamación difusa fina, prominencia folicular, pelo delgado, áreas de alopecia cicatrizal, localizadas principalmente en el vértex. La biopsia muestra hiperqueratosis folicular.³¹

ALOPECIAS CICATRIZALES NEUTROFÍLICAS

6.7 Folliculitis decalvans

La folliculitis decalvans es una forma de folliculitis recurrente y dolorosa del cuero cabelludo, que evoluciona a alopecia cicatrizal. Algunos autores la consideran una variante inflamatoria de la ACCC, aunque la mayoría de los estudios refieren que se debe a una respuesta anormal del huésped al *Estafilococo aureus* por alteración de la respuesta inmune celular.

Después de una folliculitis pustular del cuero cabelludo se forman múltiples placas irregulares que confluyen, rodeadas por un borde intensamente eritematoso, con descamación, costras, pápulas y pústulas foliculares. (Foto 6).



Foto 6. Pápulas, pústulas y abscesos en un paciente con folliculitis disecante.

Además del cuero cabelludo, pueden verse afectadas las axilas, la barba (psicosis lupoide), el pubis y la cara interna de los muslos. El curso es progresivo con exacerbaciones y mala respuesta al tratamiento.^{32,33}

6.7.1 Folliculitis en penacho

La folliculitis en penacho se considera una variante de la folliculitis decalvans que se presenta como áreas alopécicas cicatrizales con múltiples pelos que salen de un mismo ostium folicular. Se produce por agrupación de varias unidades foliculares adyacentes por fibrosis y retención de pelos en telogen. Este cuadro no es específico de la folliculitis decalvans porque puede presentarse en el estadio final de otras alopecias cicatrizales postulares e incluso en la ACCC, aunque algunos han sugerido que puede ser una entidad específica.³⁴

6.8 Folliculitis/celulitis disecante

La folliculitis/celulitis disecante es conocida también como perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens de Hoffman. Hace parte de la tetrada de taponamiento folicular junto con el acné conglobata, la hidradenitis supurativa y los quistes pilonidales, pudiendo presentarse en conjunto con cualquiera de ellas. Su etiología se debe probablemente a la obstrucción y dilatación del ostium o del infundíbulo, lo que causa la ruptura del folículo e intensa respuesta inflamatoria.

Las lesiones comienzan con múltiples nódulos indurados, localizados en el vértex, la corona o el occipucio, que rápidamente se vuelven fluctuantes, dolorosos, interconectados, hasta hacerse confluentes, rompiéndose y drenando material purulento. Al resolverse estos nódulos, quedan amplias zonas de alopecia cicatrizal con pelos en los valles de la lesión. La cicatriz resultante puede ser hipertrófica o queloide. El curso de la enfermedad es progresivo, con remisiones y exacerbaciones.

Entre las complicaciones que se han descrito están las sobreinfecciones, la osteomielitis y el carcinoma escamocelular. También se ha asociado con artropatías, enfermedades osteomusculares, queratitis marginal e hiperostosis esternoclavicular.

La biopsia de piel muestra dilatación de los folículos, con intenso infiltrado inflamatorio profundo que penetra las paredes pilosebáceas, formando tractos sinuosos tapizados por epitelio escamoso (Foto 7). En la dermis hay fragmentos de pelo, con reacción a cuerpo extraño y tejido fibroso extenso.^{35,36}

Alopecias cicatrizales primarias

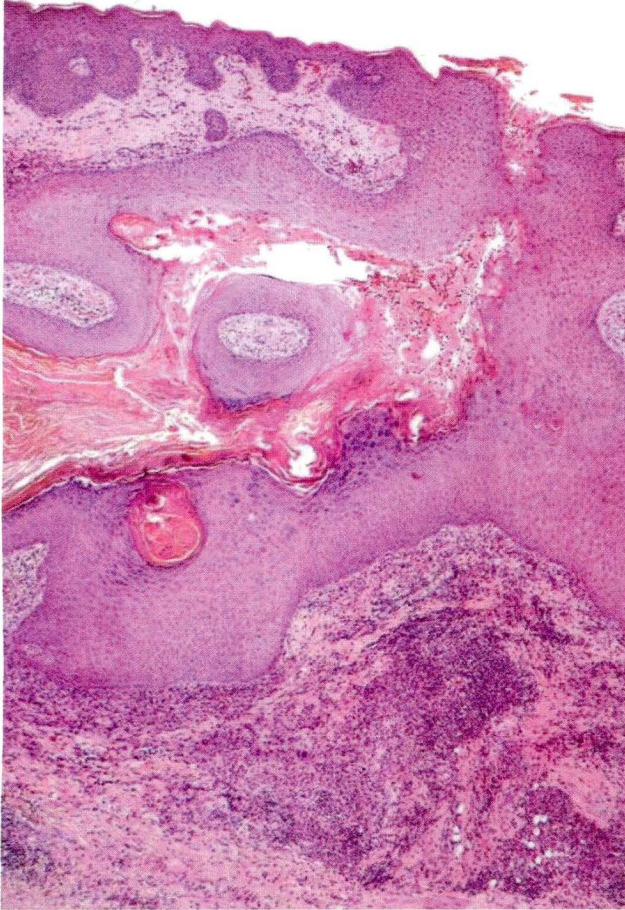


Foto 7. Folliculitis/celulitis disecante: se observa un trayecto fistuloso en la dermis media y profunda, tapizado por epitelio escamoso estratificado.

ALOPECIAS CICATRIZALES MIXTAS

6.9 Acné necrótico

El acné necrótico es también conocido como acné varioliforme de Hebra o acné miliaris necrótico. Es una enfermedad poco frecuente y de etiología desconocida. Se presenta principalmente en adultos, como múltiples pápulo-pústulas foliculares, dolorosas, pruriginosas y eritematosas, inicialmente umbilicadas, que desarrollan necrosis con costra central adherente, dejando una cicatriz deprimida, varioliforme. Se localizan en las líneas de inserción frontal y pa-

rietal, también en la frente, el tórax anterior y la región escapular. El curso es crónico y recurrente. La patología muestra dilatación folicular con folliculitis linfocítica y neutrofílica necrotizante, fibrosis del infundíbulo y del istmo.²⁵

6.10 Folliculitis/acné queloidalis

Es una folliculitis cicatrizal destructiva que se presenta especialmente en hombres de raza negra. Aunque su etiología es desconocida, se ha asociado con fenómenos irritativos locales en respuesta a pelos curvos atrapados en la dermis, infección bacteriana secundaria a trauma repetitivo o a un fenómeno de eliminación transepidérmica.

Compromete casi de forma exclusiva el occipucio, aunque puede afectar el vértex. Inicia con pápulas y pústulas foliculares, rojas, que coalescen y forman placas alopécicas hipertróficas. En estadios graves puede haber abscesos y formación de trayectos fistulosos.^{37,38}

La patología muestra bandas gruesas de colágeno hialinizado, con infiltrado linfoplasmocitario alrededor del infundíbulo y del istmo. Algunos fragmentos de pelo son englobados por células gigantes. Hay fibroplasia lamelar, politricia y en ocasiones abscesos y fístulas.⁹

6.11 Dermatitis pustular erosiva

Es un proceso pustular crónico y progresivo, de etiología desconocida, que se presenta principalmente en mujeres ancianas de origen caucásico. La clínica muestra zonas costrosas con pústulas y erosiones superficiales que lentamente se extienden y producen placas alopécicas. Generalmente estas pacientes tienen alopecias no cicatrizales como la alopecia androgenética. La biopsia de piel es la folliculitis cicatrizal pustular, sin ningún hallazgo distintivo.³⁹

ALOPECIA CICATRIZAL NO ESPECÍFICA O EN ESTADIO FINAL

Continúa siendo el diagnóstico más frecuente de las alopecias cicatrizales. Esta denominación se utiliza para definir las alopecias idiopáticas, progresivas, no inflamatorias con hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos negativos o no suficientemente específicos para hacer un diagnóstico definido. Se considera que del 15% al 90% de estos casos son consecuencia de un liquen plano pilaris.

No deben designarse con el nombre de “pseudopelada”, para evitar confusión con la pseudopelada clásica de Brocq.^{6,7}

7. DIAGNÓSTICO

Hacer el diagnóstico específico de la entidad que llevó a producir una alopecia cicatrizal es en muchos casos imposible. Es importante tener en cuenta que la alopecia cicatrizal es considerada una emergencia tricológica y un reto diagnóstico y terapéutico tanto para el clínico como para el patólogo.

Ante lesiones sugestivas de alopecia cicatrizal en el cuero cabelludo se debe realizar una historia clínica rigurosa. La Sociedad Norteamericana de Investigación del Pelo propone un formato de historia clínica con el fin de unificar la información del paciente.⁷ En ésta se incluyen los datos de identificación (especificando la raza), el tiempo exacto de inicio del cuadro clínico, antecedentes patológicos de enfermedades (autoinmunes: principalmente lupus eritematoso; liquen plano, hidradenitis supurativa e infecciones recurrentes), asociación del cuadro alopécico con algún factor específico, y antecedente familiar de calvicie. Es muy importante anotar de forma detallada los cuidados que el paciente realiza a su pelo.

Al examen físico se debe buscar, además de lo descrito previamente, signos inflamatorios como foliculitis, pústulas y taponamiento folicular. Es importante realizar una inspección general que evalúe la piel, las uñas y las mucosas, ya que el 50% y el 30% de los pacientes con LPP y LED, respectivamente, presentan lesiones en estos sitios de forma concomitante con la alopecia cicatrizal.⁶

Siempre que se encuentren pústulas debe realizarse examen directo y cultivo de la lesión. Cuando las pústulas se presenten en enfermedades como el LPP y el LED, suelen ser estériles. En la foliculitis decalvans o en la foliculitis en penacho suele cultivarse *S. aureus*. En la dermatosis pustular erosiva se cultivan hongos, y múltiples bacterias en la celulitis disecante y el acné queiloideo.⁶

Con la dermatoscopia la experiencia es limitada. Se ha observado la presencia de zonas redondeadas pálidas junto con pigmentación reticulada, indicativa de tractos fibrosos.⁴⁰

Biopsia de cuero cabelludo

Siempre que se tenga la impresión clínica de alopecia cicatrizal se debe realizar biopsia del cuero cabelludo. La primera muestra se toma de la lesión más reciente, con un *punch* de cuatro milímetros. Debe seguir el eje del pelo e incluir tejido subcutáneo. La muestra se remite en formol al

10% para ser teñida con hematoxilina-eosina y cortada de forma transversal.⁷

Este corte permite hacer un análisis cuantitativo y cualitativo que determina la densidad folicular, la relación anágeno/catágeno, la forma, el tamaño y el porcentaje de los vellos y los pelos terminales, el estado de la protuberancia y la intensidad, la localización y la composición del infiltrado inflamatorio.⁴¹

Para evitar el sangrado abundante que acompaña la toma de este tipo de biopsias, se puede utilizar el ojal de una tijera o un portaagujas para hacer presión sobre el cuero cabelludo, lo cual facilita la visualización y la toma de la muestra.⁴²

Se debe tomar además una segunda biopsia de piel de una lesión clínica similar, igualmente con un *punch* de cuatro milímetros, a la cual se le hace corte vertical para estudio con inmunofluorescencia. La biopsia del centro de la lesión es opcional, pero se sugiere realizarla cuando se quiere determinar la pérdida folicular y el potencial de recrecimiento para pronóstico del paciente. La coloración de fibras elásticas es de especial utilidad en el diagnóstico de pseudopelada de Brocq, ya que en ella se tiñen los tractos fibrosos por encima y debajo del músculo piloerector, a diferencia del LPP y del LED donde sólo ocurre debajo de éste.⁷

La inmunofluorescencia directa (IFD) ayuda a diferenciar el LPP del LED. Como se cree que gran parte de las alopecias cicatrizales no específicas son secundarias al LPP, algunos autores sugieren que siempre que se esté ante una posible alopecia cicatrizal linfocítica se debe solicitar IFD.⁷

8. TRATAMIENTO

El tratamiento de las alopecias cicatrizales sigue siendo empírico y no específico. Los objetivos del manejo terapéutico son disminuir la inflamación folicular para evitar la destrucción irreversible. Esto se ha realizado de acuerdo con la gravedad de la enfermedad y la tolerancia del paciente. En general, se considera actualmente que el tratamiento debe ser desde el inicio enérgico y múltiple.⁶

8.1 Alopecias cicatrizales linfocíticas

De primera línea están los esteroides. Pueden utilizarse tópicos potentes una o dos veces al día, incluso ocluidos en la noche, o intralesionales: 10 – 20 miligramos por sesión, repitiendo al mes (de elección en la alopecia mucino-

Alopecias cicatrizales primarias

sa); también se usan orales (1 mg/kg/día por seis a ocho meses) cuando hay rápida progresión, o con ciclos cortos intermitentes para evitar las exacerbaciones del LPP y del LED. Las revisiones clínicas deben hacerse cada cuatro a seis meses. En general este tratamiento se acompaña de otras medidas terapéuticas⁴³ o medicamentos de segunda línea, en especial los antimaláricos, ya que logran disminuir el proceso inflamatorio. Se utilizan a 400 mg/día, requiriendo períodos largos de mínimo nueve meses. También se ha utilizado la isotretinoína a 1 mg/kg entre seis a doce meses.

En relación con los medicamentos de tercera elección, hay reportes anecdóticos con uso de azatioprina, ciclosporina y retinoides tópicos.

Como medida coadyuvante está el minoxidil al 5% en loción. Su mecanismo de acción en esta enfermedad es desconocido. Se cree que puede servir por la asociación de algunas de estas alopecias con la alopecia androgenética, y para que algunos de los pelos que se encuentran en telógeno en las placas alopécicas pasen a anágeno. Se debe utilizar mínimo un año. Otro medicamento propuesto es el finasteride a 2,5 mg/día para las pacientes con alopecia frontal fibrosante. La terapia de reemplazo hormonal no es efectiva.^{5,25}

8.2 Alopecias cicatrizales neutrofilicas

Para las alopecias neutrofilicas se utilizan también de primera línea los esteroides tópicos intralesionales, y orales en casos graves acompañados de un antibiótico como trimetoprim sulfá, tetraciclina, minoxiclina, eritromicina o cefalosporinas de amplio espectro, con dosis similares a las

utilizadas para el tratamiento del acné vulgar. Estos deben darse por un lapso de seis a veinticuatro meses.

Cuando no hay respuesta con un solo antibiótico se utiliza la combinación de rifampicina y clindamicina, ambos a la dosis de 300 miligramos, dos veces al día por doce semanas. Algunos sugieren que esta combinación debe darse al inicio del tratamiento, y no cuando no haya respuesta a la monoterapia.

Cuando la enfermedad es refractaria o cuando se quiere obtener periodos de remisión más prolongados que con los antibióticos, se suministra isotretinoína, a dosis de 1 mg/kg/día por seis a dieciocho meses. Como tratamiento de tercera línea se ha utilizado la dapsona.^{25,33}

Para las alopecias no específicas se recomienda administrar esteroides y antimaláricos de forma concomitante.⁶

El tratamiento final de este tipo de alopecias es la cirugía. Se debe realizar cuando la enfermedad está quiéscen-te por un mínimo de dos años. El objetivo del procedimiento quirúrgico es retirar el área alopécica, que puede hacerse mediante cierre primario, cuando el defecto es menor de diez milímetros, previo uso o no de expansores por seis a ocho semanas, o dejando cicatrizar por segunda intención. También pueden utilizarse microinjertos (implantación de uno ó dos folículos) o miniinjertos (tres a ocho folículos). Se ha usado láser erbio YAG y CO₂ para la incisión de las zonas receptoras. La utilización de injertos es en muchos casos insatisfactoria por la presencia del tejido fibroso. Igualmente se han empleado los colgajos de transposición y de rotación.⁴⁴

Alopecias cicatrizales primarias**Bibliografía**

1. Camacho F. Alopecias cicatriciales. En: *Tricología - Enfermedades del folículo pilosebáceo*. Editorial Aula Médica 1996 p. 537 – 51.
2. Sperling L, Solomon A, Whiting D. A new look at scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136:235-42.
3. Olsen EA. Hair. In : Fitzpatrick. *Dermatology in General Medicine*. Mc Graw Hill 2003 p. 633-655.
4. Olsen EA, Stenn K, Bergfeld W, Cotsarelis G, Price V, Shapiro J, Sinclair R, Solomon A, Sperling L, Whiting D. Update on cicatricial alopecia. *J Investig Dermatol Symp Proc*. 2003; 8 (1):18-19.
5. Tan E, Martinka M, Ball N, Shapiro J. Primary cicatricial alopecias: Clinicopathology of 112 cases. *J Am Acad Dermatol* 2003; 50 (1):25-35.
6. Berker D, Messenger AG, Sinclair RD. Disorders of Hair. In : Burns DA, Breathnach SM, Cox N, Griffiths CE. *Rook's Textbook of Dermatology*. : 63.1 – 63.120.
7. Olsen EA, Bergfeld WF, Cotsarelis G, Price VH, Shapiro J, Sinclair R, *et al*. Summary of North American Hair Research Society (NAHRS)-sponsored Workshop on Cicatricial Alopecia, Duke University Medical Center, February 2001. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48 (1): 103-110.
8. Hordinsky M. Alopecias. En : Bologna J, Jorizzo JL, Rapini RP . *Dermatología*. Editorial Génova Mosby ,2004. p.1033 – 1050.
9. Restrepo R, McKee PH, Calonje E. Diseases of the hair . In: McKee PH, Calonje E, Granter Scott. *Pathology of the skin with clinical correlations*. 3rd. Ed. 2005:1061-1126.
10. Stenn K *et al*: Hair follicle biology, the sebaceous gland and scarring alopecias. *Arch Dermatol* 1999; 135:973-74.
11. Cotsarelis G, Tung-Tien S, Lavker RM. Label-retaining cells reside in the bulge area of the pilosebaceous unit: implications for follicular stem cells, hair cycle and skin carcinogenesis. *Cell* 1990; 61:1329-37.
12. Montagna W, Camacho F. Embriología y anatomía del folículo piloso. Vascularización e innervación. Anatomía de la glándula sebácea, glándula apocrina, músculo erector. Ciclos de crecimiento del pelo. En : Camacho F. *Tricología - Enfermedades del folículo pilosebáceo*. Editorial Aula Médica 1996 p. 1- 28.
13. Mirmirani P, Willey A, Headington JT, Stenn K, McCalmont TH, Price VH. Primary cicatricial alopecias: Histopathologic findings do not distinguish clinical variants. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(4):637-643.
14. Trüeb R. Hair and nail involvement in lupus erythematosus. *Clin in Dermatol* 2004; 22:139-147.
15. Fabbri P, Amato L, Chiarini C, Moretti S, Massi D. Scarring alopecia in discoid lupus erythematosus: a clinical, histopathological and immunopathologic study. *Lupus* 2004; 13(6):455-462.
16. Sperling LC. Scarring alopecia and the dermatopathologist. *J Cutan Pathol* 2001; 28 (7):333-342.
17. Sehgal VN, Srivastva G, Bajaj P. Cicatricial (scarring) alopecia. *Inter J of Dermatol* 2001; (40):241-248.
18. Chierigato C, Zini A, Barba A, Magnanini M, Rosina P. Lichen planopilaris: a report of 30 cases and review of the literature. *Internal J of Dermatol* 2003; 42:342-345.
19. Sehgal VN, Bajaj P. Lichen planopilaris. *International J of Dermatol* 2001; 40:516-17.
20. Viglizzo G, Verrini, Rongioletti F. Familial Lassueur-Graham-Little-Piccardi syndrome. *Dermatology* 2004; 208(2):142-144.
21. Tosti A, Piraccini BM, Iorizzo M, Misciali C. Frontal fibrosing alopecia in postmenopausal women. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(1):55-60.
22. Naz E, Vidaurrázaga C, Hernández-Cano N, Herranz P, Mayor M, Hervella M, Casado M. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Clin and Exp Dermatol* 2003; 28:25-7.
23. Daoud MS, Pittelkow MR. Lichen Planus. In: Fitzpatrick. *Dermatology in General Medicine*. Mc Graw Hill 2003. p. 463-477.
24. Amato L, Mei S, Massi D, Gallerani I, Fabbri P. Cicatricial alopecia; a dermopathologic and immunopathologic study of 33 patients (pseudopelada of brocq is not a specific clinico-pathological entity). *Int J Dermatol* 2002; 41(1):8-15.
25. Whiting DA. Cicatricial alopecia: clinico-pathological findings and treatment. *Clin in Dermatol* 2001; 19:211-25.
26. Madani S, Trotter MJ, Shapiro J. Pseudopelada of Brocq in beard area. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:895-6.
27. Callender VD, McMichael AJ, Cohen GF. Medical and surgical therapies for alopecias in black women. *Dermatologic Therapy* 2004; 17:164-76.

Alopecias cicatrizales primarias

28. MacMichael AJ. Ethnic hair update: Past and present. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48 (9):127-33.
29. DeYampert NM, Lamb A, Taylor S, Jones E. Central centrifugal alopecia. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50(2):342.
30. Böer A, Ackerman AB. Alopecia mucinosa or follicular mucinosis – the problem is terminology. *J Cutan Pathol* 2004; 31:210-212.
31. Alfadley A, Al Hawsawi K, Hainau B, Al Aboud K. Two brothers with keratosis follicularis spinulosa decalvans. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47 (5):275-278.
32. Powell JJ, Dawber RP, Gatter K. Folliculitis decalvans including tufted folliculitis: clinical, histological and therapeutic findings. *Br J of Dermatol* 1999; 140:328-333.
33. Brooke RC, Griffiths CE. Folliculitis decalvans. *Clinic and Exp Dermatol* 2001; 26:120-122.
34. Annesi G. Tufted folliculitis of the scalp: a distinctive clinicohistological variant of folliculitis decalvans. *Br J of Dermatol* 1998; 138:799-805.
35. Scheinfeld NS. A case of dissecting cellulitis and a review of the literature. *Dermatol Online J* 2003; 9 (1):8.
36. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens – a case report. *Med Sci Monit* 2000; 6 (3):602-4.
37. Gloster H. The surgical management of extensive cases of acne keloidalis nuchae. *Arch Dermatol* 2000; 136:1376-79.
38. Sperling LC, Homoky C, Pratt L, Sau P. Acne keloidalis is a form of primary scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136(4):479-84.
39. Sullivan JR, Kossard S. Acquired scalp alopecia. Part II: A review. *Australas J of Dermatol* 1999 May; 40 (2):61-72.
40. Kossard S, Zagarella S. Spotted cicatricial alopecia in dark skin. A dermoscopic clue to fibrous tracts. *Austral J Dermatol* 1993;34 (2): 49-51.
41. Sinclair R, Jolley D, Mallari R, Magee J. The reliability of horizontally sectioned scalp biopsies in the diagnosis of chronic diffuse telogen hair loss women. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51(2):189-99
42. Whalen JG, Gehris RP, Kress DW, English III JC. Surgical Pearl: Instrument tamponade for punch biopsy of the scalp. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52:347-8.
43. Ross EK, Tan E, Shapiro J. Update on primary cicatricial alopecias. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53(1):1-37.
44. Camacho F. Tratamiento quirúrgico de las alopecias cicatrizales. En: Camacho F. *Tricología. Enfermedad del folículo pilosebáceo*. Editorial Aula Médica. 1996. p. . 537 – 51.

Alopecias cicatrizales primarias

Preguntas

1. **Las alopecias cicatrizales primarias se definen como:**
 - a. Enfermedades que presentan destrucción permanente de los folículos pilosos.
 - b. Alopecias principalmente focales.
 - c. Cuando resultan de una enfermedad que afecta en forma directa los folículos pilosos.
 - d. Todas las anteriores afirmaciones son verdaderas.

2. **Sobre la clasificación de las alopecias cicatrizales es falso que:**
 - a. Se basa en el tipo de infiltrado inflamatorio.
 - b. Se dividen en linfocíticas, neutrofilicas, mixtas y no específicas.
 - c. Algunas entidades se superponen clínica e histológicamente.
 - d. La queratosis pilaris espinulosa decalvans hace parte de las alopecias cicatrizales neutrofilicas.

3. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la epidemiología de las alopecias cicatrizales no es verdadera?:**
 - a. Las alopecias cicatrizales linfocíticas son más frecuentes que las neutrofilicas.
 - b. El diagnóstico más frecuente es de alopecia cicatrizal no específica.
 - c. Las alopecias cicatrizales neutrofilicas son más frecuentes en las mujeres.
 - d. 15% a 90% de las alopecias cicatrizales linfocíticas podrían ser secundarias a liquen plano pilaris.

4. **¿Cuál de los siguientes eventos fisiopatológicos no se presenta en las alopecias cicatrizales?:**
 - a. El infiltrado inflamatorio se localiza en el tercio superior.
 - b. El infiltrado inflamatorio compromete la protuberancia.
 - c. El infiltrado inflamatorio compromete el bulbo.
 - d. Hay atrofia de la glándula sebácea.
 - e. Los cambios foliculares son irreversibles.

5. **Respecto al cuadro clínico de las alopecias cicatrizales, señale la**

Alopecias cicatrizales primarias

opción verdadera:

- a. Suelen ser dolorosas.
- b. La clínica es distintiva en toda la evolución de las enfermedades.
- c. Desde los estadios iniciales se observa cicatrización.
- d. Suelen ser circunscritas.

6. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre alopecia frontal fibrosa no es verdadera?:

- a. Afecta más a mujeres posmenopáusicas sin trastornos hormonales.
- b. Afecta más zonas andrógeno dependientes.
- c. La histología es idéntica a la del liquen plano pilar, con mayor afectación de los vellos.
- d. La terapia de reemplazo hormonal es fundamental en el tratamiento.

7. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre foliculitis disecante no es verdadera?:

- a. Hace parte de la tétrada de taponamiento folicular.
- b. Se cree que se produce por una respuesta inmune alterada contra el *Estafilococo aureus*.
- c. Puede complicarse con una osteomielitis o con un carcinoma escamocelular.
- d. Se ha asociado en algunos casos con artropatías.

8. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre alopecias cicatrizales mixtas es falsa?:

- a. La dermatosis pustular erosiva se presenta más en ancianas caucásicas.
- b. El acné necrótico compromete principalmente el occipucio.
- c. El acné queloidalis se presenta más en la raza negra.
- d. El acné queloidalis puede presentar trayectos fistulosos.

9. En relación con el diagnóstico de las alopecias cicatrizales, es correcto que:

- a. Las biopsias deben tomarse con *punch* de mínimo 4 milímetros.
- b. La presencia de pústulas hace mandatorio la realización de directo y cultivo.
- c. La IFD es útil en el diagnóstico diferencial de las alopecias linfocíticas.
- d. Todas son verdaderas.

- 10. Sobre el tratamiento de las alopecias cicatrizales es falso que:**
- a. Se considera una emergencia tricológica.
 - b. El tratamiento es empírico.
 - c. Los esteroides son de primera línea en las alopecias linfocíticas.
 - d. La cirugía debe realizarse en los estadios iniciales de la enfermedad.

RESPUESTAS AL CUESTIONARIO DEL VOLUMEN 13, NÚMERO 4:

1. C 2. C 3. B 4. E 5. B 6. D 7. A 8. C 9. A 10. B



Quando se es
predecible,
confiable,
original
y generoso

es muy fácil
hacer amigos

Roaccutan®

isotretinoína

MUCHO MÁS QUE UNA MOLÉCULA

un amigo
es

en quien se puede confiar,
para reducir el impacto
de una enfermedad
tan severa como el acné



un amigo original

COMPOSICIÓN: 1 cápsula contiene 10 ó 20 mg de isotretinoína. **PROPIEDADES:** El mecanismo de acción de ROACCUTAN está asociado con la supresión de la actividad y la reducción del tamaño de las glándulas sebáceas, lo cual ha sido demostrado histológicamente, dependiendo de la posología. **INDICACIONES:** ROACCUTAN está indicado en las formas graves de acné rebelde a otros tratamientos. Acné quístico y conglobata. **PRECAUCIONES:** En cada caso en particular debe darse especial atención a la eficacia del método contraceptivo escogido. Embarazo: ROACCUTAN es muy teratogénico. Su uso está contraindicado durante el embarazo o en cualquier mujer con probabilidades de quedar embarazada. Existe alto riesgo de malformación del feto si llegara a presentarse un embarazo mientras se sigue tratamiento con cualquier dosis de ROACCUTAN aún durante periodos cortos. Potencialmente todo bebé expuesto puede resultar afectado. Se han descrito depresión, síntomas psicóticos y, en raras ocasiones, intento de suicidio en pacientes tratados con ROACCUTAN; por lo tanto todos los pacientes bajo tratamiento con ROACCUTAN deben ser vigilados por si se presentan signos de depresión y referirse a una terapia apropiada. **CONTRAINDICACIONES Y ADVERTENCIAS:** Hipersensibilidad al medicamento, embarazo, lactancia, insuficiencia hepática o renal, hipervitaminosis A, pacientes con hiperlipemia. Debe controlarse la función hepática periódicamente. ES TERATOGENICO. ROACCUTAN está contraindicado en toda mujer en edad de procrear. **ASEGURARSE QUE LAS CONDICIONES PARA SU PRESCRIPCIÓN SE CUMPLAN ESTRICTAMENTE-VER vademécum.** La función hepática debe chequearse antes y 1 mes después de iniciado el tratamiento y posteriormente cada 3 meses. Los lípidos séricos (exámenes en ayunas) deben chequearse también (antes y un mes después de iniciada la terapia; al igual que al finalizar periodos de 3 ó 4 meses de tratamiento). En pacientes con alto riesgo de hiperlipidemia (con diabetes, alcohólicos, obesos o con trastornos del metabolismo lipídico) y que estén bajo tratamiento con ROACCUTAN, se hacen necesarios chequeos con mayor frecuencia. Se recomienda el chequeo periódico de los niveles sanguíneos de glucosa en pacientes diabéticos. **EFFECTOS SECUNDARIOS:** La mayoría de los efectos secundarios producidos por ROACCUTAN, dependen de la dosis. Como regla general a dosis apropiadas la tolerancia del medicamento es aceptable, teniendo en cuenta la severidad de la enfermedad. Los síntomas más frecuentemente observados son aquellos asociados con la hipervitaminosis A, tales como: Resecamiento de las mucosas, lo cual puede aliviarse con la aplicación de un ungüento sobre los labios; resecamiento de la mucosa nasal que puede producir epistaxis y resecamiento de la mucosa faríngea. El resecamiento de los ojos puede causar conjuntivitis, la cual puede tratarse con gotas oftálmicas o con un ungüento oftálmico. Se han reportado casos aislados de trastornos de adaptación a la oscuridad y catarata lenticular. En lo posible evitar los lentes de contacto. Igualmente puede producirse dermatitis facial, prurito, sudor y formación acrecentada de tejido granular en las erupciones de acné. Ocasionalmente se han observado adelgazamiento irreversible del cabello (enralecimiento), alopecia reversible con dosis altas y por periodos largos, o dolor en los músculos y articulaciones y muy raramente inflamación del intestino (colitis, ileitis, hemorragias), hiperuricemia y trastornos psíquicos o del SNC (ej: trastornos de la conducta, crisis convulsivas y depresión). En niños se han observado alteraciones en el sistema óseo e hiperostosis (cierre precoz de la epifisis), así como en adultos. Particularmente, a dosis altas, se han observado incrementos transitorios y reversibles en las transaminasas, al igual que hepatitis probablemente causada por el fármaco. En ocasiones se han observado incrementos en los niveles séricos triglicéridos + colesterol y disminución del HDL. Ver información completa vademécum. **INTERACCIONES MEDICAMENTOSAS:** Debe evitarse el tratamiento concomitante con ROACCUTAN y vitamina A, debido a que los síntomas de hipervitaminosis A pueden incrementarse. Evitar el tratamiento concomitante con tetraciclinas (puede producir hipertensión intracraneal benigna). **SOBREDOSIFICACION:** Aunque la toxicidad aguda de ROACCUTAN es baja, en casos accidentales de sobredosis pueden aparecer signos de hipervitaminosis A. Sin embargo, puede indicarse lavado gástrico en las primeras horas después de la sobredosis. **POSOLOGIA:** Posología estándar: La terapia debe iniciarse con 0.5mg/Kg/ al día. El acné suele agravarse por un periodo corto al inicio del tratamiento. La eficacia y efectos secundarios varían en cada caso en particular. Después de un tratamiento de cerca de 4 semanas, la posología para el tratamiento de mantenimiento debe ajustarse a las necesidades individuales entre 0.1 - 1 mg/Kg/día. Por lo general, el tratamiento tiene una duración de 16 semanas, pero puede prolongarse hasta por 1 año si es necesario. Cuando se evalúen los resultados de la terapia, debe tenerse en cuenta que generalmente se observa mejoría aún después de suspender el tratamiento. Por tanto, se recomienda dejar un intervalo de 8 semanas antes de reiniciar el tratamiento. Las cápsulas deben tomarse con las comidas, ingiriendo una dosis baja durante el día y una dosis única más alta en la noche, o en varias dosis repartidas durante el día. Sin embargo, si el paciente deja de tomarse una dosis no debe doblarse la siguiente. Tratamiento tópico concomitante: No se recomienda la administración concomitante de otros queratolíticos o agentes exfoliativos contra el acné. Debe, igualmente, evitarse la terapia de radiación concomitante con la luz ultravioleta y la exposición al sol. **PRESENTACIONES:** Caja con 30 cápsulas de 10 mg - Reg. San. No. 2005M-008122 R-2 y caja con 20 ó 30 cápsulas de 20 mg - Reg. San. No. Invima 2005M-008120 R-2. Nota: Productos Roche S.A., informa que ROACCUTAN es de formulación exclusiva de especialistas. Información sobre su disponibilidad en Productos Roche S.A. (Delegaciones). Tel.: 3687582. Mayor información: PRODUCTOS ROCHE S.A. Tel: 417 8860 A.A. 80372 Bogotá, D.C. - Colombia.

ROA-003-03-2006

Recupere la apariencia de un rostro joven y sin arrugas: relleno de arrugas+lifting facial

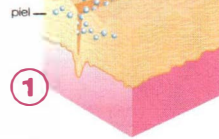
fillderma ¡doble relleno de arrugas sin inyecciones!

step 1

relleno inmediato ¡efecto flash!

- Las microesferas de colágeno penetran en la piel, hinchándose y relleno de la arruga.

esferas deshidratadas

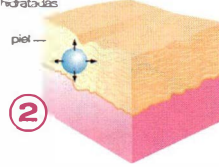


step 2

relleno duradero desde el interior

- Potencia el efecto de las microesferas.
- Estimula las células de la piel a recuperar su estructura.

esferas hidratadas



DAESES La revolución en dermocosmética reafirmante con DMAE

Estira, reafirma y tensa la piel

- Efecto lifting inmediato.**
- Acción reafirmante duradera.**
El DMAE (*dimetilamino etanol o deanol*) estimula la actividad muscular, tonificando el músculo, y, por tanto, combatiendo la flacidez.
- Incrementa la elasticidad de la piel.
- Mejora la apariencia de bolsas y arrugas en el contorno de ojos y labios.

Una completa línea de productos

- Daeses Crema Lifting. 50 ml.
- Daeses Crema Gel Reafirmante Facial. 50 ml.
- Daeses Crema Contorno de Ojos y Labios. 30 ml.
- Daeses Gel Reafirmante de Cuello. 50 ml.
- Daeses Leche Corporal Reafirmante. 200 ml.



Para ventas y mayor información
contacte con nuestros delegados en:

SeSCOL
Carrera 49 C. 79-81
BARRANQUILLA, Colombia.
Telf. +575 368 78 05 • Fax + 575 363 27 24

Gerente: Reynaldo Ramirez
311 660 20 01

Delegada: Martha Ávila Tomás
Barranquilla 311 660 20 02

BOGOTÁ
Director Comercial: Luis Tercero Lemus Guevara
311 660 20 03

Delegadas: Mónica Rodríguez Caro
311 660 20 06
Claudia Romero
311 660 20 07

CALI
Delegada: Luz Elena Tellez
311 660 24 26

MEDELLÍN
Delegada: Olga Arroyave
312 623 05 12



SeS DERMA S.L., Polígono Industrial Raliburnol,
E-7, Aínsa-Sangüesa, s/n - 46139 Rafelbunol, Valencia (España)
www.sesderma.com • e-mail: ses@mediderm.com
Atención al cliente (España): 902 100 221
Atención al cliente (resto del mundo): 0034 961 412058

SeS DERMA COLOMBIA
Carrera 49 C. 79-81 BARRANQUILLA - Colombia
Atención al cliente: (57) 53 68 78 05
e-mail: sescol@colcaribe.net.co

SeS DERMA USA, INC.
22 Empire Pointe Atlanta, GA 30324, USA
Tel: (11) 404 846 2914 Fax: (11) 404 846 2043
Customer Line: (1) 600 796 0996
www.sesdermausa.com
e-mail: sev@sesdermausa.com

SeS DERMA PORTUGAL
Rua João Saundino, 47
4400-107 VILA NOVA DE GAIA
Atendimento ao cliente: (351) 223 760 402



tiv
CERT
DIN EN ISO 9001:2000
Certificado Nº 01 100 056077

ARABIA SAUDITA • BRASIL • COLOMBIA • COREA • EL SALVADOR • EMIRATOS ÁRABES UNIDOS • ESPAÑA • ESTADOS UNIDOS • FRANCIA • GRECIA • GUATEMALA • HONDURAS
INDIA • JORDANIA • MÉXICO • PANAMÁ • PARAGUAY • POLONIA • PORTUGAL • REINO UNIDO • REPÚBLICA DOMINICANA • RUSIA • TAIWÁN • VENEZUELA

Superantígenos

Superantigens

Guillermo González Rodríguez

RESUMEN

LOS SUPERANTÍGENOS (SAG) fueron bautizados así por White y colaboradores en 1989, para referirse a un grupo de proteínas producidas por bacilos y virus.¹ Estos SAG son reconocidos por su capacidad de estimular la división de linfocitos T y aumentar la secreción de citoquinas, y con ellas participar de manera muy directa en la etiopatogenia de varias enfermedades de la piel, como el síndrome de shock tóxico, la toxicoinfección alimentaria, la escarlatina, el eritema perineal recurrente, la endocarditis, el síndrome eritemato-descamativo rebelde del VIH, la fiebre reumática, la psoriasis en gotas, la enfermedad de Kawasaki, la dermatitis atópica, el linfoma cutáneo de células T y el síndrome de Reiter.

Palabras clave: Superantígeno, linfocitos T, síndrome de shock tóxico.

SUMMARY

The "superantigens (SAG)" were described by White and col in 1989, making reference to a protein group produced by bacillus and virus (1). These SAG are known by their capacity of stimulating the division of T Lymphocytes and increase secretion of cytokines, participating in a direct way in the etiopathogeny of many skin diseases like Toxic Shock Syndrome, alimentary toxic infection, scarlatina, recurrent perineal erythema, endocarditis, HIV rebel erythematous-scaly syndrome, rheumatic fever, Psoriasis in drops, Kawasaki disease, Atopic dermatitis, Cells T cutaneous lymphoma and Reiter syndrome.

Key words: Superantigens, T Lymphocytes, Toxic Shock Syndrome.

SUPERANTÍGENOS

Los superantígenos fueron descritos por White y colaboradores en 1989, quienes dieron ese nombre a un grupo de proteínas producidas por bacilos y virus que presentan una gran capacidad de estimular la división de linfocitos T y aumentar la secreción de citoquinas.^{1,2} Su capacidad para estimular las células T es muy alta, si se compara con la clásica estimulación antigénica, además que no se necesita de la previa inmunización del huésped. Actualmente se define a los SAG como proteínas inductoras de una gran respuesta inmune, ya que se activan en un 5% a 30% de los linfocitos T y actúan a concentraciones femtomolares. Tienen sitios de unión a dos receptores del sistema inmune: a las cadenas β del receptor de células T (TCR) y a las cadenas α y β de las moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad (MHC) clase II. Este mecanismo de los SAG ha sido propuesto como un factor que contribuye en la patogénesis de varios procesos inflamatorios agudos y crónicos como el shock tóxico, la artritis reumatoidea, la psoriasis y la dermatitis atópica (DA), entre otras.³ (Figuras 1 y 2).

RESPUESTA CLÁSICA

La clásica respuesta inmunológica está regulada por una serie de factores y pasos lentos que el huésped limita a una respuesta de muy baja intensidad, necesaria y precisa para eliminar la noxa externa, tratando de conservar su función y estructura natural. Las proteínas antigénicas extrañas son procesadas por las células presentadoras de antígenos (CPAs), convirtiéndolas en pedazos de proteínas conocidas como epitopes y así ser presentadas a las células CD4+ para su subsiguiente estimulación inmune. Las proteínas extrañas, parcialmente digeridas y transformadas en fragmentos de pépticos, son trasladadas a la superficie de las CPAs para unirse al sistema mayor de histocompatibilidad. Solamente aquellas células T que tienen HLA idéntico y cuyos receptores tengan el mismo patrón de carga de epitopes, pueden ser activadas. En esta sencilla reacción inmunológica del huésped, la estimulación antigénica ini-

Guillermo González Rodríguez, Profesor Dermatología Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad Libre, Cali

Superantígenos

cial de las células T idénticas es sólo para una pequeña población de células y muchas veces esta reacción es indetectable.³⁻⁵

Este minúsculo cohorte de células representa un componente de algo ya programado que puede reaccionar a una amplia serie de retos antigénicos; la respuesta de citoquinas de tan pequeño número de células es improbable que afecte al microbio o al huésped. Las subsiguientes respuestas aumentan el número de células que son capaces de responder a una reexposición con un antígeno similar. El aumento de la respuesta de clones de linfocitos es una característica principal de la respuesta inmune. Sin embargo, después de la exposición de estos clones en un huésped con buena respuesta inmune, el número de células antigénicamente estimuladas es menos del 0.01% del total de la población de células T. El resto de inmunocitos, representados en células T, están encargados de responder a otros antígenos.

Los antígenos procesados y presentados a los CPAs son considerados exógenos. Sin embargo, puede haber "antígenos endógenos", células del huésped que se alteran después de infecciones virales o transformaciones malignas y actúan como proteínas extrañas.

SUPERANTÍGENOS

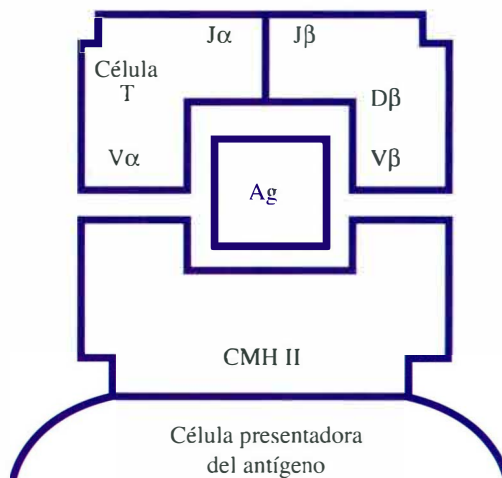
Estructura molecular

La estructura molecular de los SAg está constituida por unas proteínas no glucosiladas, pequeñas, generalmente de 22 kd a 30 kd. Se transportan como proteínas con un péptido señal amino-terminal que, al ser enzimáticamente cortado, permite el plegamiento de la proteína madura con actividad inmunomoduladora. El superantígeno bacteriano típico tiene dos dominios: un dominio que tiene una estructura beta "grasp", y otro que tiene una estructura plegada similar a la encontrada en las moléculas de inmunoglobulinas. Los SAg bacterianos son secretados como productos solubles por los microorganismos. Hay poca información de cómo los SAg logran llegar a la superficie de las células infectadas; se cree que éstas son coexpresadas con las moléculas MHC clase II. Los SAg virales son procesados proteolíticamente muy probablemente por las células presentadoras de antígenos u otras proteasas aún no caracterizadas.²

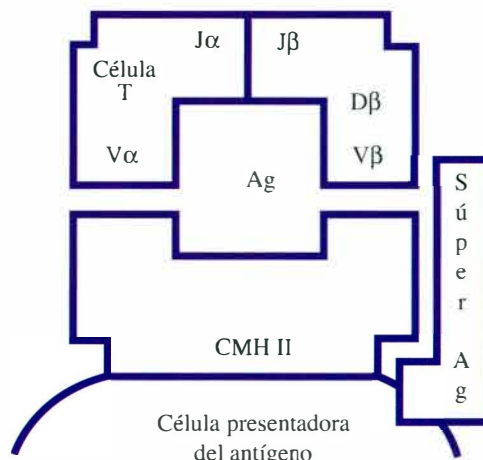
Propiedades de los superantígenos

Los SAg son moléculas altamente estables; mantienen su función con valores de pH de 2.5 a 11 y a temperaturas

mayores de 60°C.² Son "superantígenos" porque pueden estimular una gran cantidad de población de células T y macrófagos,⁶ con una gran capacidad de interactuar con las células T sin restricciones del Complejo Mayor de Histo-compatibilidad, e inducir una respuesta masiva que da lugar a la liberación de gran cantidad de citoquinas.(Figura 1). Éstas son las responsables directas o indirectas a través de mediadores o sustancias pro inflamatorias, de una serie de manifestaciones sistémicas y cutáneas asociadas con enfermedades relacionadas con este mecanismo.⁷



Dibujo 1: Presentación clásica de Antígenos



Dibujo 2: Interacción SA con células T

Adaptado de: Steven M. Manders: Toxin-mediated Streptococcal and staphylococcal disease. J Am Acad Dermatol. 1998; 39:383-398

Superantígenos

Los SAg se saltan muchos procesos inconfundibles del sistema de respuesta inmune. Ellos no son procesados por las células presentadoras de antígenos; se ligan directamente al CMH II por fuera de los surcos de enlaces y, sin embargo, son capaces de interactuar con las células T en una acción no específica. En cambio, un antígeno convencional requiere ser reconocido de forma específica con la unión a las regiones variables e hipervariables de la cadena α y β y por todos los cinco elementos de las células T receptoras ($V\alpha$, $J\alpha$, $J\beta$, $D\beta$, $V\beta$); el reconocimiento para superantígenos siempre depende de $V\beta$.^{1-3,7} (Fig 2). Esta interacción del SAg con las células T permite la activación de entre el 5% al 30% del total de la población de células T, mientras que un antígeno convencional activa aproximadamente del 0.001% al 0.1% del total de células T. Esta gran escala de activación de células T por los SAg conlleva una producción masiva de citoquinas, especialmente el factor de necrosis tumoral- α (TNF- α), interleuquinas 1 (IL-1) e interleuquinas 6 (IL-6).^{1,2}

MICROORGANISMOS PRODUCTORES DE SUPERANTÍGENOS

La mayor parte de los superantígenos son toxinas de origen bacteriano. Fundamentalmente se destaca el *estafilococo aureus* con las clásicas enterotoxinas A, B, C (variantes C1, C2, C3), D, E y las de las recientemente descubiertas G, H, I y las toxinas del shock tóxico (TSST-1) con su variante bovina, las toxinas exfoliativas EFA y ETB.² Las enterotoxinas constituyen una familia de polipéptidos de ocho cadenas con un bucle típico disulfuro, el cual puede contribuir a la actividad emética de estos SAg. Las toxinas exfoliativas A y B, también llamadas exfoliantes o epidermolíticas, son proteínas biológicamente relacionadas pero inmunológicamente distintas. Estas toxinas están relacionadas en la patogenia del síndrome de piel escaldada estafilocócico.

Los SAg producidos por los *estafilococos piogenes* incluyen las clásicas toxinas eritrogénicas A y C, también llamadas exotoxinas pirógenas A y C, y las de más reciente descubrimiento son la SPEF, el SAg estreptocócico (SSA), mitógeno del *S. pyogenes* (SPM) y SPM-2, SME2, SEPG, SPEH, SPEJ y SME2-2. La proteína M del estreptococo tiene propiedades de SAg.

Las enterotoxinas del *clostridium perfringens* (CPET), involucradas en el envenenamiento por alimentos, se ha reportado que actúan como SAg al inducir la proliferación importante de células T humanas que expresan cadenas $V\beta$ 6-9 y $V\beta$ 22 en sus TCR.

Entre los microorganismos gram negativos conocidos que producen SAg está la *Yersinia pseudotuberculosis*, que causa enteritis y linfadenitis mesentérica. Hasta el momento se han reportado tres variantes de estas proteínas mitoquénicas. La *Yersinia enterocolitica* también se ha documentado que produce SAg.²

El micoplasma artritis produce un SAg llamado MAM, una toxina que no tiene homología con los SAg de estafilococo o del estreptococo.

Aunque es evidente que otros virus pueden codificar para superantígenos, la mayoría de datos experimentales se han basado en el estudio del virus de tumor mamario, el cual produce SAg endógeno, a pesar de reportes que sugieren la actividad de ciertas proteínas virales producidas por el VIH, herpes virus, Epstein-Barr y el virus de la rabia que actúan como SAg. Aún falta mucho por investigar.²

Debemos tener en cuenta que, dentro de una misma especie, no todas las cepas poseen la capacidad de producir dichas toxinas e incluso las que poseen dicha capacidad no siempre las producen, puesto que para ello precisan de un contorno ambiental adecuado.⁷

Así, se han visto implicados diferentes factores que influyen en la etiopatogenia de las enfermedades producidas por SAg. Estos factores se pueden resumir en tres grupos: gérmenes/toxinas; características del foco infeccioso y susceptibilidad individual, y las complejas combinaciones que se pueden producir entre ellas, que se van a traducir en un amplio espectro de presentación de formas clínicas.⁷

SUPERANTÍGENOS Y ENFERMEDAD DE PIEL

El prototipo de la enfermedad mediada por los superantígenos es el síndrome de choque tóxico (TSS), en el que el 50% de los casos no menstruales y el 25% de los casos menstruales son provocados por la toxina TSST-1. El otro 25% del TSS se produce por los superantígenos SEB y SEC. Los linfocitos T $V\beta$ 2 se incrementan durante la fase aguda del síndrome, lo que causa un aumento en la liberación de L1-2, TNF- α e interferón γ por linfocitos y macrófagos.¹⁹

En relación con la epidemiología:

- El 95% de los casos de TSS de pacientes en período de menstruación está relacionado con la utilización de ciertos tampones de alta absorbencia, que contribuyen a que el epitelio cervicovaginal sea colonizado por el estafilococo productor de toxina.

Superantígenos

- Un 40% de los TSS en pacientes que no tienen la menstruación provienen de infecciones producidas por el estafilococo, ya sea después de cirugía, por el uso del diafragma, posinfluenza y en el síndrome descamativo recalcitrante que acompaña al sida.²

La presentación clínica del TSS se caracteriza por fiebre alta, malestar general, mialgias, cefalea, rash e hipotensión. Son frecuentes el rash eritematoso sobre el tronco y las extremidades, el eritema y la descamación de las palmas y las plantas, así como el eritema de membranas mucosas y conjuntivas. En fases tempranas de la enfermedad generalmente hay leucocitosis con bandemia; posteriormente puede existir linfopenia, y trombocitopenia; y hay datos de laboratorio que la correlacionan con la hipoperfusión y el daño orgánico, pudiéndose desarrollar una coagulación intravascular diseminada. Anticuerpos contra TSST-1 no se detectan o se encuentran a títulos bajos en pacientes con TSS en relación con sujetos sanos, lo cual sugiere que la ausencia de inmunidad a la toxina puede ser un factor de riesgo para el TSS.²

El síndrome del choque tóxico producido por las toxinas del *estreptococo del grupo A* (SPEA, SPEB) puede manifestarse de forma más dramática y con resultados letales. Puede entrar al cuerpo a través de la piel, causando dolor en el sitio de infección, lo cual siempre precede a los síntomas. Posteriormente progresa a fascitis necrotizante o miositis, o la infección puede localizarse en la pelvis o en el abdomen; el rash sólo se presenta en el 10% de los casos, y pueden evolucionar a choque o falla orgánica múltiple. Frecuentemente se encuentran niveles muy altos de CPK, lo que refleja la necrosis muscular. La progresión de la enfermedad es rápida por la gran destrucción tisular. La muerte ocurre en menos de 24 horas de iniciado el cuadro.²

En vista de la evolución tan rápida del TSS producido por las toxinas del estreptococo, el diagnóstico debe sospecharse por clínica, por el aislamiento del *estreptococo del grupo A* en un sitio normalmente estéril, si hay hipotensión y compromiso multisistémico. Su tratamiento debe consistir en la instauración de antibióticos, la restitución de líquidos y un adecuado soporte cardiovascular.

Las enterotoxinas del *estafilococo aureus* (SEB y SEC-1) causan intoxicación alimenticia manifestada por dolor abdominal agudo, vómito y diarrea posterior a la ingesta de comida contaminada con *S. aureus*.

Es posible también la participación del SAg en la patogénesis de algunas formas de psoriasis, ya que esta enfer-

medad en edad pediátrica está precedida generalmente de faringitis estreptocócica con un incremento en los niveles de antiestreptolisinas, y las lesiones de la piel presentan un infiltrado de células TCD4 y CD8 Vβ2+.²

SUPERANTÍGENOS Y DERMATITIS ATÓPICA

Aunque el factor exacto patogénico en DA permanece sin ser elucidado, es claro que son múltiples los factores que contribuyen a la etiopatogenia de ella: inflamación local con monocitos y células T, degranulación de mastocitos, inmunidad humoral y celular alterada, historia familiar de atopia, y últimamente la función de los superantígenos.^{1,8} El papel preciso de cada uno de estos elementos, así como la contribución de factores exógenos como alérgenos o infección, están por determinarse.^{1,2,8-12}

La colonización bacteriana ha sido bien establecida en varios estudios como un disparador o un factor exacerbante en DA.^{1,6,8,10,12,13,18} El *estafilococo aureus* ha sido aislado en más del 90% de las pieles afectadas de atopia. Más de la mitad de las cepas de *estafilococo aureus* aisladas de estos pacientes han mostrado que segregan toxinas, principalmente exotoxinas del *estafilococo aureus A* (SEA), exotoxinas del *estafilococo B* (SEB) y toxinas del shock estafilococo tóxico (TSST-1).^{1,2,3,6,13,14} Así mismo el SEB, aplicado directamente en la piel de sujetos normales o en piel sana de pacientes atópicos produce eritema e induración. Es muy interesante ver que pequeñas cantidades (nanogramos) de superantígenos son necesarias para disparar una reacción inflamatoria *in vivo* cuando el queratinocito expresa antígenos leucocitarios humanos de la región DR (HLA-DR).⁵ Muchos pacientes con DA presentan una inmunoglobulina E (IgE) específica directa contra las toxinas estafilocócicas encontradas en su piel. Basófilos y mastocitos de pacientes con antitoxina IgE segregan histamina al exponerse a estas toxinas, pero no lo hacen al responder a toxinas a las cuales ellas no tienen IgE específicas.⁶ El superantígeno induce expresión de las células T mensajeras por vía de los receptores de antígenos de linfocitos cutáneos (CLA), estimulando la producción de interleuquina 12 (IL-12).¹⁴ (Fotos 1 a 3).

Autores como Leung⁶ han propuesto que SAg secretados por estafilococos en la superficie de la piel penetran la piel inflamada y estimulan las células de Langerhans epidérmicas y macrófagos, produciendo IL-1, factor de necrosis tumoral (TNF) e IL-12. La producción local de IL-1 y TNF induce la expresión de E-selectina en el endotelio vascular, permitiendo un flux inicial de CLA + células T

Superantígenos



Foto 1. Dermatitis Atópica

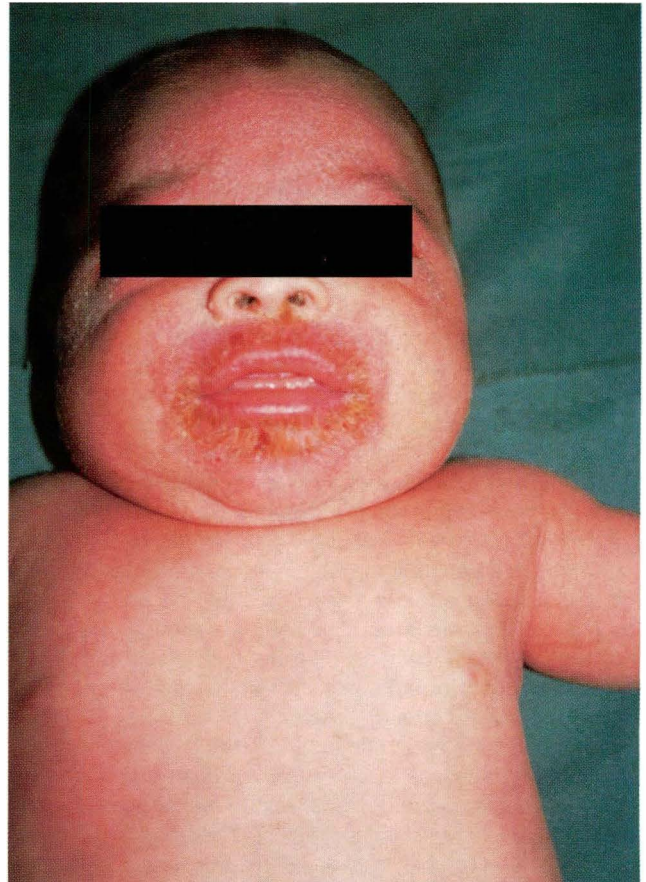


Foto 2. Eczema perioral

memoria/efectoras. La secreción local de IL-12 puede aumentar la expresión de CLA en aquellas células activadas por alérgenos o SA y, de este modo, aumentar la eficiencia de las células T, lo que recircula la piel. Las células de Langerhans, estimuladas por toxinas, segregan IL12, migran hacia los nódulos linfáticos asociados con la piel y actúan como células presentadoras de antígenos, sobre-regulando la expresión de CLA, y creando de este modo células T de memoria adicionales. La presencia del superantígeno en la piel lesionada de DA nos hace predecir que se expandirán células T con TCR-V β en la piel inflamada, lo mismo que CLA circulantes.⁶ Todos estos mecanismos tienden a amplificar la inflamación local en la DA y a crear un medio favorable para la colonización del estafilococo en la piel. Otro papel atribuido a los superantígenos microbianos, principalmente el producido por el *estafi-*



Foto 3. Sobreinfección bacteriana

Staphylococcus aureus, es la prolongación de la supervivencia de los monocitos-macrófagos. Se ha demostrado que, al incubar monocitos de sangre periférica de pacientes con DA con toxina del shock tóxico toxina-1 (TSST-1), se produjo una disminución significativa de la apoptosis de monocitos y una estimulación en la producción de citoquinas que aumentan la supervivencia: el factor de estimulación colónica macrófagos-granulocitos (GM-CSF), IL1 β y TNF- α . En este experimento se encontró que GM-CSF era la citoquina responsable de la inhibición de la apoptosis y perpetuaba la cronicidad de la inflamación. El evento inicial en la colonización bacteriana requiere de la "adherencia" del *estafilococo aureus* a la piel; si éste se pega firmemente a la piel hay un riesgo mayor de infección. Las moléculas de superficie responsables de esta adherencia son conocidas como "adhesinas".¹⁵ Durante los últimos años importantes adhesinas estafilocócicas han sido identificadas como responsables de la interacción inicial entre la bacteria y las células epiteliales de los diferentes tejidos. Se incluyen proteínas ligantes de fibronectina A y B, proteínas ligantes de fibrinógeno y adhesinas de colágeno. Se ha establecido bien que los ligantes tisulares para algunas de estas adhesinas estafilocócicas (fibronectina y colágeno) son regulados positivamente por citoquinas pro-inflamatorias como TNF α y factores de crecimiento de células T.⁶ Se ha visto que el tratamiento sólo con esteroides tópicos reduce las cantidades de *estafilococo aureus* en la lesión de DA, pero estos esteroides son mucho más efectivos si los combinamos con antibióticos tópicos. El esteroide no afecta directamente el crecimiento de la bacteria; lo que sí se sabe es que la piel inflamada incrementa la adherencia del estafilococo, provocando su mayor colonización. Se ha demostrado un incremento de la adhesión del *estafilococo aureus* al queratinocito de la piel del paciente atópico, característica que no presenta esta bacteria por sí sola.⁶

Varias especies de hongos (*Cándida albicans*, *Tricophyton*, *Malassezia furfur* y *P. ovale*) han sido implicados como factores causales de la patogenia de la DA. Al *Pitirosporum ovale*, un organismo lipofílico que puede colonizar la piel principalmente de niños y adultos jóvenes, se le ha encontrado una Ig E específica hasta en un 49% de los pacientes con DA,^{6,14} hecho que ha sido corroborado con el mejoramiento clínico de estos pacientes, al ser tratados con ketoconazol.¹⁴ El *Malassezia furfur* se ha detectado en el 70% de pacientes con DA sensibilizados al *Malassezia*, pero se necesitan más

estudios en mayores grupos poblacionales para evaluar el papel de este hongo en la patogenia de la DA.

SUPERANTÍGENOS Y ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Esta vasculitis sistémica que se presenta en niños pequeños tiene muchas características del TSS. Se presenta en tres fases:

1. La aguda o febril. Fiebres altas de 7 a 14 días con hiperemia conjuntival, lengua en fresa, labios rojos con fisuras, edema de manos y pies, rash cervical y linfadenopatías generalizadas.
2. Fase subaguda. Se inicia al desaparecer la fiebre y dura menos de 25 días, con una descamación de los dedos de manos y pies, artritis, artralgias y trombocitosis.
3. Fase de convalecencia donde desaparecen los signos y la velocidad de sedimentación globular.^{2,16,17}

La enfermedad se acompaña de alteraciones cardíacas en un 20% a 50% de los pacientes. Durante la fase aguda los pacientes presentan frecuentemente elevación de las células T V β 2 y V β 8.1, las cuales regresan a la normalidad en la etapa de convalecencia. Cultivos de la piel y membranas de pacientes con Kawasaki han reportado estafilococo aureus y estreptococos pyogenes productores de TSST-1 y de SPED/SPECE, respectivamente. El tratamiento con dosis altas de gammaglobulina intravenosa es dramáticamente efectivo junto con salicilatos.

CONCLUSIONES

Los SAg son proteínas producidas por microorganismos, que tienen la capacidad de activar a las células T en una forma indiscriminada, lo cual inicia una liberación masiva de citoquinas principalmente pro-inflamatorias, que juegan un papel importante en la patogénesis de varias enfermedades desencadenadas por los superantígenos. Estos SAg parecen desencadenar una respuesta muy variable en cada huésped, en el momento de cada huésped y en el medio donde el microorganismo productor del SAg se encuentre. El conocimiento del SAg como desencadenante de estas enfermedades ha llevado al uso de nuevos tratamientos; sin embargo, el reconocimiento de los SAg en otras enfermedades continúa siendo tema de investigación.^{2,7}

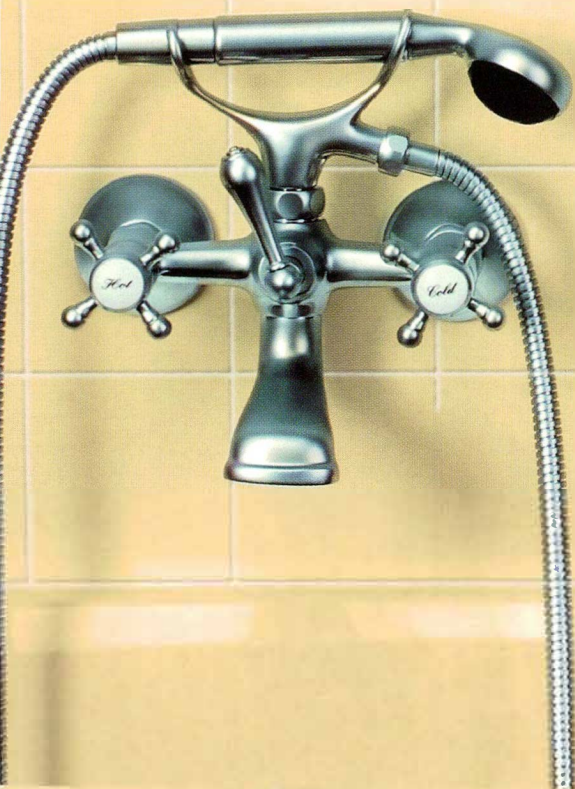
Superantígenos**Bibliografía**

1. Manders SM. Toxin-mediated streptococcal and staphylococcal disease. *J. Am Acad Dermatol* 1998; 39: 383- 398.
2. Gómez GP, Espinosa SE. Superantígenos. *Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas*. 2004; 13: (1)
3. Rosen H. Superantigens . *International Journal of Dermatol.* 1997 Jan ; 36(1) : 14-6.
4. Ong PY, Ohtake T, Brandt C, Strickland I, Boguniewicz M, Ganz T, et al. Endogenous antimicrobial Peptides and skin infections in atopic dermatitis. *N Engl J Med.* 2002 Oct 10; 347(15):1151-60.
5. Cooper KD, Stevens SR. T cells in atopic dermatitis . *J Am Acad Dermatol* 2001 Jul;45(1 Suppl) : S10-S2.
6. Leung DY. Atopic dermatitis and the immune system: the role of superantigens and bacteria. *J Am Acad Dermatol.* 2001 Jul;45(1 Suppl) :S13-6.
7. Nagore E, Sánchez JM, Febrer MI. Exantemas probablemente mediados por Superantígenos. A propósito de dos observaciones. *Actas Dermosifilog* 1999; 90:31-36.
8. Eichenfield LF, Hanifin JM, Luger TA, Stevens SR, Pride HB. Consensus conference on pediatric atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2003 Dec;49(6): 1088-95.
9. Tamayo L, Montoya C. Conceptos básicos, clínicos y terapéuticos de la dermatitis atópica. *Rev. Asoc Col.Dermatol* 2003;11:13-28.
10. Krafchik BR. Eczematous disorders. En: Laurence F, Eichenfield LF, Nancy B, Esterly. *Textbook of Neonatal Dermatology*, Philadelphia, W.B. Saunder Co 2001.
11. Diepgen TL. Atopic dermatitis: the role of environmental and social factors, the European experience. *J Am Acad Dermatol.* 2001 Jul;45 (1 Suppl):S 44 -8.
12. Lever R. The role of food in atopic eczema. *J Am Acad Dermatol.* 2001 Jul;45(1 Suppl) : S57- 60.
13. Leung DY. Immunopathogenesis of atopic dermatitis. *Inmunol and Allergy clinic of Nort Am.* 2002;22:8-18.
14. Jones SM. Triggers of atopic dermatitis. *Inmunol Allergy Clinic of Nort Am* 2002;22: 22-36.
15. Nancy Castro Salgado. Algunas consideraciones respecto a alteraciones de las moléculas de adhesión. *Rev. Asoc. Col Dermatol* 2001; 9(1): 417-20.
16. Rojas RE, Cisneros GN, Martínez Cairo. Superantígenos en la enfermedad Humana. *Rev Alergia Méx* 1997; 44(3):77-82.
17. Nordwig S, Birger K NS, Elizabeth A. Staphylococcal in patients with psoriasis, atopic dermatitis, and erythroderma, and in healthy control subjects. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53:67-72.
18. Donald L . Superantigens, steroid insensitivity and innate immunity in atopic eczema. *Acta Derm Venereol Suppl.* 2005, 215:11-15.
19. Faulkner L, Cooper A, Fantino C, Altmann DM, Srisakandan S. The mechanism of superantigen-mediated toxic shock: not a simple Th1 cytokine storm. *J Immunol.* 2005 Nov 15;175(10):6870-7.

NUEVO

Clôb - XTM

(propionato de clobetasol) Champú, 0.05%



POTENCIA Y ELEGANCIA EN UNA FORMULACIÓN ÚNICA

GALDERMA



COMPROMETIDOS CON EL FUTURO DE LA DERMATOLOGÍA

SCHERING

making medicine work



Bienestar en Cada Píldora



yasmin[®]

3 mg drospirenona / 30 µg EE

Menos Peso. Mejor Piel.

Yasmin[®] Anticonceptivo oral

Composición Cada comprimido recubierto contiene 3 mg de drospirenona y 0,02 mg de etinilestradiol. **Indicaciones** Anticonceptivo oral, con efectos antimineralocorticoides y antiandrogénicos también beneficiosos para mujeres que presentan retención de líquidos de origen hormonal y los síntomas resultantes y para mujeres con acné y seboeas.

Presentación Envase - calendario que contiene 21 comprimidos recubiertos. Para una mayor información, consulte nuestros impresos más detallados.

Schering AG Alemania

AVISO: No es un tratamiento para la obesidad.

L. Foidart JW. The contraceptive profile of a new oral contraceptive with mineralocorticoid and antiandrogenic effects. Eur J of Contraception and Reprod Health Care 2000; 4 (Suppl 3): 29-33.

REGISTRO SANITARIO INVIMA M-015030

www.Schering.com.co

www.yasmin.com.co

Línea gratuita de consulta: 018000 910858

SIGNIFICA
MENOS PESO,
MEJOR PIEL

Por su actividad antimineralocorticoide
y antiandrogénica[®].

Carcinoma basocelular en pacientes jóvenes. Serie de 39 casos

Basal cell carcinoma in young patients. Serie of 39 cases

Ana Francisca Ramírez

Álvaro E. Acosta

Xavier Rueda

Gustavo A. Pérez

RESUMEN

El carcinoma basocelular (CBC) es el cáncer más frecuente en el ser humano. Su comportamiento biológico en pacientes jóvenes es controvertido; algunos estudios sugieren un comportamiento más agresivo. No encontramos estudios sobre CBC en pacientes menores de 35 años en Colombia ni en América Latina, en la literatura.

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de pacientes menores de 35 años con CBC, que ingresaron al grupo de Dermatología Oncológica del Instituto Nacional de Cancerología (INC) entre enero de 1997 y diciembre de 2003. Se detectaron 42 pacientes. Se incluyeron 39: dieciocho (46.2%) hombres y veintiún (53.8%) mujeres; se descartaron tres pacientes con síndrome de Gorlin. El rango de edad estuvo entre los 16 y los 35 años con una mediana de treinta años. La mediana del tiempo transcurrido entre la aparición de la enfermedad y el diagnóstico fue de tres años. La mediana del tamaño tumoral en los treinta y cuatro casos en los que se registró fue de 11 mm. Se encontraron 38 (97.4%) tumores en la cara; 33 (84.6%) se localizaron en zonas de alto riesgo para recidiva de CBC. La mayoría correspondieron a subtipos histológicos agresivos y de agresividad intermedia: 27 (69.3%).

Los CBC deben presumirse en los jóvenes. Esto llevaría a un diagnóstico temprano y a un tratamiento oportuno, con menos morbilidad para el paciente.

Palabras clave: carcinoma basocelular, jóvenes.

SUMMARY

BCC is the most frequent carcinoma that affects humans. It has been suggested that BCC which occurs among young patients may be more aggressive. As far as we now, clinical and histological studies among Latin American patients between the ages of 15-35 have not been published.

We carried out a retrospective study on young BCC patients treated at the Colombian National Cancer Institute between 1997 and 2003. During the six year period studied, only forty two young adults, between the ages of 16-35, were found to have been diagnosed with BCC; eighteen (46.2%) were male patients and twenty one (53.8%) were female patients; three patients diagnosed with Gorlin disease were then excluded from the study. The onset of BCC among the group occurred at ages 16-35, median age thirty, median time span between BCC appearance and subsequent diagnosis was three years. Upon initial examination, median BCC diameter measured 11mm; out of the total, thirty eight (97.4%) were located on the face, thirty three (84.6%) were found on high-risk areas. Twenty seven (69.3%) were classified as aggressive growth types.

Our study revealed that the time span between BCC appearance and subsequent diagnosis is long; therefore, dermatologists should be aware that BCC occurs among young Latin American adults and that it is necessary to keep this in mind when treating this group of patients

Key words: Basal cell carcinoma, young.

Ana Francisca Ramírez, *Especialista en entrenamiento III año de Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia.*

Álvaro E. Acosta, *Dermatólogo Oncólogo, Jefe Servicio de Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Profesor Asociado Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.*

Xavier Rueda, *Dermatólogo Oncólogo, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia.*

Gustavo A. Pérez, *Dermatólogo Oncólogo, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia.*

E-mail: anafrancisca@hotmail.com

Carcinoma basocelular en pacientes jóvenes. Serie de 39 casos

INTRODUCCIÓN

El carcinoma basocelular (CBC) es el cáncer más frecuente del ser humano. El CBC representa del 70% al 80% de todos los cánceres de piel, seguido por el carcinoma escamocelular y el melanoma. Es una neoplasia de agresividad local que raras veces presenta metástasis. Un 80% – 90% de los tumores se localizan en la cabeza y el cuello.¹

La incidencia del tumor aumenta con la edad, particularmente después de los cincuenta años, registrándose un pico de incidencia entre la sexta y séptima décadas de la vida. Se ha observado que en latitudes tropicales la edad promedio de presentación es menor.²

Los CBC se clasifican en circunscritos (de bordes clínicos bien definidos y poca extensión subclínica) y no circunscritos o difusos (bordes clínicos mal definidos y gran extensión subclínica). Entre los primeros se encuentra el CBC nodular, y entre los últimos el CBC superficial, micronodular, trabecular, morfeiforme y el carcinoma basoesquamoso. De los anteriores, los CBC trabeculares, morfeiformes y los micronodulares dispersos son los que poseen mayor extensión subclínica y se catalogan como agresivos. Los superficiales y los micronodulares circunscritos tienen extensión subclínica intermedia y se denominan de agresividad intermedia. (Figuras 1,3)

Se han descrito unas zonas anatómicas denominadas

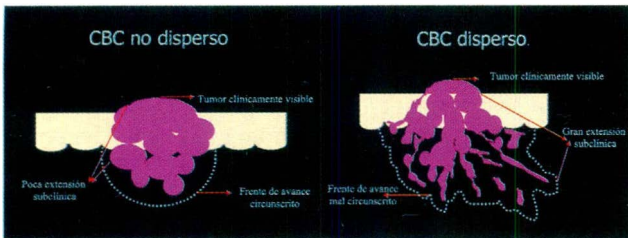


Figura 1. Esquema que ilustra la diferencia entre CBC no disperso y CBC disperso. Observe que la dispersión tumoral se relaciona en forma directa con la extensión subclínica.

de alto riesgo para recurrencia de CBC; éstas se encuentran en la cara, específicamente en la denominada zona "H" que comprende la región centrorfacial, periorbitaria inferior, temporal, preauricular y retroauricular.¹

No se ha demostrado la existencia de características biológicas especiales en CBC en pacientes jóvenes. Los estudios realizados son retrospectivos, y mientras algunos

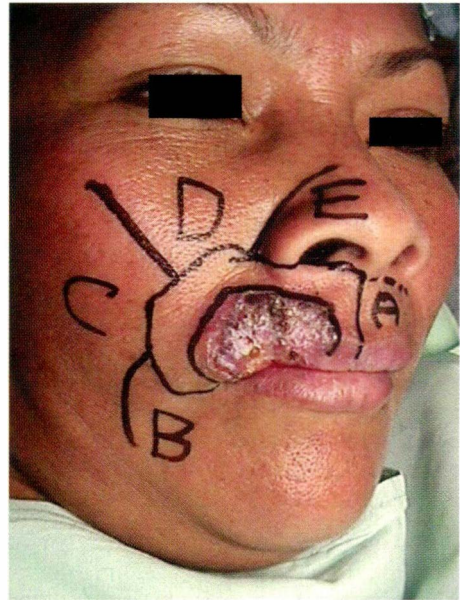


Figura 2. Mujer de treinta y siete años de edad (paciente 5) con CBC trabecular localizado en el labio superior.



Figura 3. Hombre de treinta y un años (paciente 3) con CBC mixto: trabecular y morfeiforme, localizado en el área malar.

Carcinoma basocelular en pacientes jóvenes. Serie de 39 casos

sugieren una mayor agresividad clínica e histológica en pacientes jóvenes.^{4,5} otros no han encontrado diferencias con significación estadística en los subtipos histológicos ni en la extensión subclínica, al comparar a los pacientes jóvenes con pacientes mayores.^{6,7}

Sin embargo, la aparición de un CBC en un paciente joven genera una serie de consideraciones especiales desde el punto de vista clínico y terapéutico. En primer lugar se analizarán los factores relacionados con el tumor y posteriormente los factores relacionados con el médico tratante:

1. El CBC tiene, entre sus factores etiológicos, unos genéticos y otros ambientales;^{8,9} por lo tanto, un paciente que desarrolla un CBC en edades tempranas de la vida debe tener una conjunción de factores genéticos asociados con CBC, como son las mutaciones en el gen *PATCHED* localizado en el locus 9q22.3,¹⁰ y/o una piel con fototipo claro, y factores ambientales como la exposición intermitente a luz ultravioleta B.¹¹ Estos factores hacen que un paciente con un diagnóstico previo de CBC tenga un mayor riesgo de presentar otros CBC de novo, más aún en el caso de pacientes jóvenes con una gran expectativa de vida por delante.
2. El CBC es un tumor de crecimiento lento; la edad de inicio temprana permitirá que el tumor tenga una mayor probabilidad de ser localmente agresivo si no es tratado oportunamente y en forma adecuada. Los CBC raramente hacen metástasis a distancia;¹² los casos raros metastásicos se relacionan con CBC de gran tamaño y muy larga data y, por lo tanto, un CBC de inicio temprano en la vida tendrá más posibilidades de presentar metástasis.
3. El médico tratante al enfrentarse a un paciente joven tiene la tendencia a dar un margen quirúrgico menor para evitar secuelas estéticas en el paciente. Este manejo trae como consecuencia un riesgo mayor de dejar tumor residual y, por lo tanto, de mayor recidiva tumoral. Es muy importante realizar un tratamiento inicial adecuado, pues las probabilidades de curación en tumores recidivantes son más bajas que en tumores primarios; para citar un ejemplo: los CBC primarios tratados con cirugía micrográfica de Mohs tienen una tasa de curación del 99%, mientras para los recidivantes la misma técnica sólo cura el 93% de los casos.^{13,14}

Este estudio pretende describir las características clínicas e histológicas que presentan los pacientes jóvenes con CBC que han consultado al INC. Los estudios con pacientes jóvenes con CBC se han realizado en poblaciones an-

glosajonas, por lo tanto, consideramos importante conocer la forma de presentación de los CBC en este grupo de jóvenes latinoamericanos.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo con recolección de datos en forma retrospectiva. Se revisaron las historias clínicas del INC entre enero de 1997 y diciembre de 2003, de pacientes con diagnóstico de CBC y edad igual o menor de treinta y cinco años al momento de inicio de la enfermedad. Las historias clínicas entre los años 1997 y 2001 se recolectaron con una búsqueda realizada por el departamento de estadística del INC y correspondieron a nueve pacientes. Los treinta pacientes restantes ingresaron entre los años 2001 y 2003, y fueron reportados de la base de datos de CBC del servicio de dermatología oncológica del INC. En la recolección de datos entre 1997 y 2001 se debe precisar que existe un subregistro, debido a que los pacientes generalmente consultaron después de varios años de evolución de la enfermedad. Se realizó la búsqueda cruzando las variables CBC y edad menor a treinta y cinco años, con un sesgo: quedaron por fuera los pacientes con CBC que ingresaron al INC después de cumplir los 35 años, pero que iniciaron con CBC antes de esta edad. Se excluyeron los pacientes con síndromes genéticos predisponentes a cáncer de piel.

Los datos que se analizaron fueron: el sexo, la edad del paciente al inicio del CBC, el tiempo de evolución entre el inicio del CBC y el diagnóstico, la localización del CBC, el diámetro máximo del CBC medido en milímetros y el subtipo histológico. Los subtipos histológicos de mayor agresividad (trabecular y morfea) se agruparon posteriormente bajo la denominación de CBC agresivos por su gran extensión subclínica. Los CBC micronodulares y superficiales se clasificaron como de agresividad intermedia en función de su extensión subclínica, y los CBC nodulares, como de baja agresividad por tratarse de CBC circunscritos a la histología. Los datos descriptivos de las variables estudiadas se analizaron con el programa SPSS 11,0.

RESULTADOS

Se revisaron cuarenta y dos historias clínicas de pacientes con CBC que iniciaron antes de los treinta y cinco años de edad. Se descartaron tres pacientes por tener síndrome de carcinomas basocelulares nevoides. En total quedaron treinta y nueve pacientes (Cuadro 1): dieciocho (46.2%) hombres y veintiún (53.8 %) mujeres.

Carcinoma basocelular en pacientes jóvenes. Serie de 39 casos

Cuadro 1 - Resumen de pacientes jóvenes con CBC

| Paciente | Sexo | Edad al Inicio | Tiempo de Evolución (Años) | Localización | Diámetro (mm) | Histología |
|----------|------|----------------|----------------------------|------------------|---------------|---------------------------|
| 1 | M | 22 | 20 | Nariz | 30 | Trabecular - Morfea |
| 2 | F | 23 | 2 | Párpado inferior | 5 | Micronodular |
| 3 | M | 28 | 3 | Malar | 40 | Trabecular - Morfea |
| 4 | M | 34 | 2 | Párpado inferior | 4 | Nodular |
| 5 | F | 32 | 5 | Labio superior | 30 | Trabecular |
| 6 | M | 32 | 4 | Nariz | 18 | Nodular - Micronodular |
| 7 | F | 34 | 1 | Vulva | Nd | Nodular |
| 8 | M | 16 | 4 | Párpado inferior | 30 | Micronodular - Trabecular |
| 9 | F | 33 | 1 | Nariz | 20 | Nodular |
| 10 | F | 27 | 6 | Párpado inferior | 20 | Nodular |
| 11 | M | 22 | 8 | Nariz | 5 | Nodular |
| 12 | M | 30 | 3 | Labio superior | 8 | Nodular |
| 13 | M | 26 | 0,5 | Nariz | Nd | Nodular - Superficial |
| 14 | F | 30 | 2 | Párpado inferior | 13 | Nodular |
| 15 | F | 31 | 10 | Nariz | 10 | Morfea |
| 16 | F | 35 | 1 | Párpado inferior | 10 | Micronodular |
| 17 | F | 34 | 2 | Malar | 10 | Nodular |
| 18 | M | 18 | 6 | Párpado inferior | 30 | Morfea |
| 19 | F | 25 | 5 | Mejilla | Nd | Nodular - Superficial |
| 20 | M | 34 | 3 | Párpado inferior | 30 | Nodular - Trabecular |
| 21 | M | 27 | 6 | Mejilla | 20 | Nodular |
| 22 | F | 24 | 13 | Nariz | 35 | Trabecular |
| 23 | F | 35 | 1 | Labio superior | Nd | Morfea |
| 24 | M | 34 | 2 | Nariz | 8 | Nodular - Micronodular |
| 25 | M | 29 | 2 | Nariz | 20 | Nodular - Micronodular |
| 26 | F | 32 | 1 | Nariz | 6 | Nodular |
| 27 | M | 27 | 9 | Mejilla | 12 | Micronodular |
| 28 | F | 24 | 6 | Párpado inferior | 6 | Nodular - Micronodular |
| 29 | F | 26 | 5 | Labio superior | Nd | Morfea |
| 30 | F | 31 | 3 | Párpado inferior | 5 | Nodular |
| 31 | M | 30 | 2 | Párpado inferior | 10 | Nodular |
| 32 | M | 23 | 4 | Párpado inferior | 6 | Trabecular - Morfea |
| 33 | F | 31 | 2 | Párpado inferior | 8 | Micronodular |
| 34 | F | 29 | 5 | Párpado inferior | 6 | Trabecular - Morfea |
| 35 | M | 33 | 1 | Párpado inferior | 14 | Nodular - Micronodular |
| 36 | F | 29 | 8 | Nariz | 7 | Nodular - Superficial |
| 37 | F | 30 | 5 | Labio superior | 35 | Nodular - Trabecular |
| 38 | F | 28 | 6 | Labio superior | 30 | Trabecular - Morfea |
| 39 | M | 34 | 0,75 | Labio superior | 5 | Morfea |

Carcinoma basocelular en pacientes jóvenes. Serie de 39 casos

Treinta y ocho CBC analizados fueron primarios; un paciente consultó por un CBC recidivante a cirugía (paciente número treinta y ocho).

La edad de inicio del CBC estuvo en el rango entre los dieciséis y los treinta y cinco años, con un promedio de 28.8 años y una mediana de treinta años.

El tiempo de duración entre la aparición de la enfermedad y el diagnóstico estuvo en el rango entre los seis meses y veinte años, con un promedio de 4.4 años y una mediana de tres años.

De los treinta y nueve pacientes incluidos en este estudio, treinta y ocho presentaron CBC localizados en la cara (97.4%) (Figuras 2,3), sólo un paciente consultó por un CBC localizado en la vulva. Las localizaciones más frecuentes fueron las zonas de alto riesgo para recidiva de CBC; treinta y tres (84.6%) tumores estaban localizados en la zona "H" de la cara, siendo el párpado inferior la localización más frecuente con quince (38.5%) casos; la segunda localización en frecuencia fue la nariz, con once casos que corresponden al 28.2% del total, seguidos por el labio superior con siete (17.9%) (Gráfico 1).

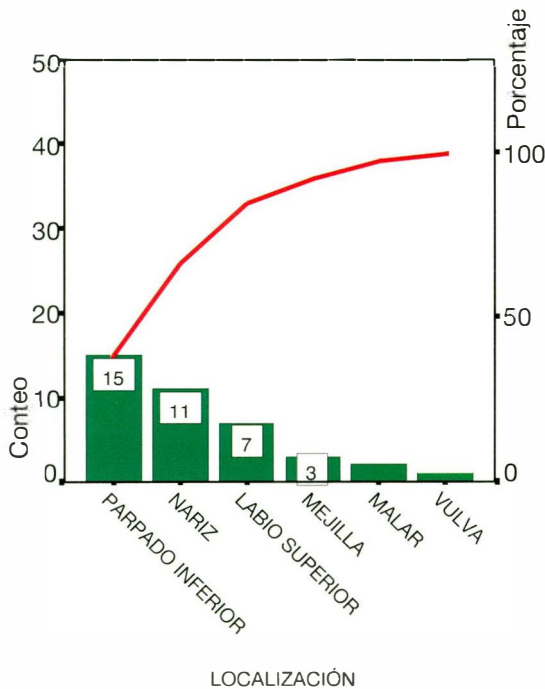


Gráfico 1 - Distribución por frecuencias de las localizaciones de CBC

El tamaño del tumor se pudo analizar en treinta y cuatro (87.2%) casos, ya que en cinco (12.8%) casos no se encontró el dato en la historia clínica. De los casos en los que estaba reportado, el promedio del diámetro mayor fue de 16.1 mm y la mediana fue de 11 mm.

El tipo histológico más frecuente correspondió a los CBC agresivos (morfeas y trabeculares) con quince casos que correspondieron al 38.5% del total. Los subtipos de agresividad intermedia (micronodular, superficial) correspondieron a doce casos, es decir, el 30.8%; por último, se reportaron doce casos de CBC de histología poco agresiva (CBC nodulares) que correspondieron al 30.8% restante. (Gráfico 2).

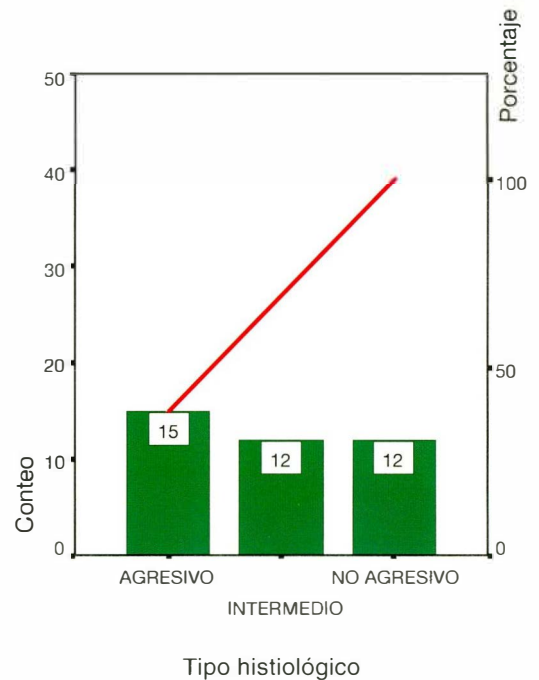


Gráfico 2 - Distribución por frecuencias de los subtipos histológicos.

DISCUSIÓN

En este estudio se encontró que los CBC de los pacientes jóvenes referidos al INC son CBC agresivos en su mayor parte. La mayoría de los tumores cumplían criterios

Differin

adapalene

DESCUBRE EL ROSTRO BAJO EL ACNÉ

☺ El producto más
prescrito para
el acné en el
Mundo

Siempre
Differin ☺



GALDERMA

COMPROMETIDOS CON EL FUTURO DE LA DERMATOLOGIA



Para modificar
el comportamiento
y la severidad de la DA,
usted cuenta con



Una nueva estrategia que
marcará la evolución
en el tratamiento
de la Dermatitis Atópica



Protopic[®]
(tacrolimus)
Ungüento 0.03%, 0.1%

**El eczema se va.
LA DIFERENCIA SE VE.**

INFORMACION PARA PRESCRIBIR: COMPOSICION: cada 1 g de ungüento contiene: Tacrolimus en concentración de 0.3 mg ó 1 mg.
PROPIEDADES Y EFECTOS: Protopic[®] un macrólido inmunosupresor producido por *Streptomyces tsukubaensis*. Está indicado para uso dermatológico tópico. **INDICACIONES:** Protopic[®] está indicado para el tratamiento a corto y largo plazo de señales y síntomas de dermatitis atópica en pacientes adultos y pediátricos (> 2 años de edad). **POSOLOGIA Y MODO DE ADMINISTRACION:** Protopic[®] debe ser aplicado de forma tópica, dos veces al día, como una fina capa sobre las áreas afectadas de la piel. No se recomienda usar protecciones oclusivas. **CONTRAINDICACIONES:** Protopic[®] está contraindicado para pacientes con historia de hipersensibilidad al tacrolimus o a cualquier componente de la fórmula del producto. **ADVERTENCIAS Y PRECAUCIONES:** El uso de Protopic[®] puede causar síntomas de corta duración a nivel local, tales como ardor, hormigueo, irritación o prurito. Los síntomas localizados son más comunes durante los primeros días de la aplicación de Protopic[®], y generalmente desaparecen con la mejoría de las lesiones de la dermatitis atópica. Los pacientes deben minimizar o evitar la exposición a luz natural o artificial (camas de bronceado o fototerapia UVA/B) mientras están usando Protopic[®] ungüento. El perfil de reacciones adversas de pacientes genéricos fue consistente con aquellos de los pacientes adultos. **EMBARAZO Y LACTANCIA:** No fueron realizados estudios sobre el uso de tacrolimus aplicado de forma tópica en mujeres embarazadas. Tacrolimus es excretado en la leche humana. Por lo tanto, la lactancia debe ser evitada durante el uso de Protopic[®]. **EFFECTOS SECUNDARIOS:** las experiencias adversas más frecuentes asociadas con Protopic[®] estaban limitadas a irritación local de la piel. En los 3 estudios clínicos controlados, los eventos adversos más frecuentemente asociados a Protopic fueron sensación de quemazón en la piel y prurito, observados típicamente durante los primeros días de tratamiento, con tendencia a ser de gravedad ligera o moderada, y disminuyeron después de los primeros días de tratamiento. Los eventos menos comunes ocurriendo en 1% - 5% de los pacientes en orden decreciente de frecuencia, incluyen hormigueo de la piel, acné, folliculitis, hiperestesia, (sensibilidad de la piel, sensibilidad aumentada a la temperatura fría / calor), intolerancia al alcohol (rubor facial, enrojecimiento, sensación de calor), dispepsia, herpes-zoster, migraja y quiste. **INTERACCIONES:** No fueron realizados estudios formales de interacción medicamentosa tópica con Protopic[®] ungüento. **SOBREDOSIIFICACION:** En el caso de que ocurra la ingestión oral, debe recurrirse a un médico. **PRESENTACIONES:** Ungüento de 0.03% Tubo por 10 g (Reg. San. No. Invima 2003M-0024903) y 0.1% tubo por 10 g (Reg. San. No. Invima 2003M-004001) **REFERENCIAS:** 1. Ellis C, et al. International Consensus Conference on Atopic Dermatitis (ICCAD II): clinical update and current treatment strategies. *British Journal of Dermatology* 2003; 148 (suppl 6S): 3-10. 2. Drake L, Prendergast M, Maher R, et al. The impact of tacrolimus ointment on health-related quality of life of adult and pediatric patients with atopic dermatitis. *J. Am Acad Dermatol.* 2001; 44 (suppl): 565-572. 3. Reitamo, *Eur Acad Dermatol Venerol.* 2004.
Mayor información: Productos Roche S.A. - A.A. 80362 - Tel.: 417 8860 - Bogotá - Colombia.

Eficacia y seguridad comprobada
a corto y a largo plazo sin los efectos
adversos de los corticoides.¹⁻²

Mejora significativamente
la calidad de vida a todo nivel.³

Epidermodisplasia verruciforme

Epidermodisplasia verruciforme

¿Una genodermatosis con comportamiento benigno? Reporte de 6 casos

Epidermodysplasia verruciformis. A genodermatosis with benign behavior? Report of 6 cases

Ángela María Londoño García**Ana Francisca Ramírez Escobar****Xavier Rueda****Álvaro Acosta****RESUMEN**

La epidermodisplasia verruciforme (EV) es una genodermatosis poco frecuente que determina una susceptibilidad en el individuo a la infección por subtipos específicos del virus del papiloma humano (EV-PVH), que producen una morbilidad baja en la población normal pero que en pacientes susceptibles provocan una infección limitada a la piel, persistente, polimorfa y generalizada.

En las últimas décadas esta entidad ha despertado bastante interés por su probable contribución a la proliferación benigna y maligna de la piel, constituyéndose en un modelo de carcinogénesis cutánea inducida por PVH.

Con esta serie describimos seis casos llamativos por presentarse con carcinomas escamocelulares caracterizados por su agresividad, manifestada por invasión local y capacidad de hacer metástasis.

Palabras clave: epidermodisplasia verruciforme, virus del papiloma humano, carcinoma escamocelular

SUMMARY

Epidermodysplasia verruciformis (EV) is a rare genodermatosis associated with EV-specific human papilloma virus, that are harmless for general population but in susceptible patients produce generalized, long lasting, skin limited infection. Lately, it has been related to contribute to benign and malignant epidermal proliferation, conforming a model of cutaneous viral oncogenesis.

In this serie we describe six interesting cases that are presented with aggressive squamous cell carcinoma characterized by its local invasion and metastasis capacity.

Key words: epidermodysplasia verruciformis, human papilloma virus, squamous cell carcinoma.

INTRODUCCIÓN

La epidermodisplasia verruciforme (EV) es un desorden heredado autosómico recesivo, relacionado con la presencia persistente del virus del papiloma humano (PVH) como consecuencia de una alteración inmunológica hacia los queratinocitos infectados por el PVH^{1,2,3}, en la cual la radiación ultravioleta B (UVB) tiene un papel importante en el desarrollo de las lesiones malignas.^{1,2}

Clínicamente se caracteriza por la aparición desde la niñez de máculas similares a las de la pitiriasis versicolor y las verrugas planas. Del 30% a 60% de los pacientes pueden tener conversión maligna, desarrollando carcinomas escamocelulares (CEC) que inician en la tercera o cuarta décadas de la vida, especialmente en áreas fotoexpuestas,¹ las cuales se han descrito en la literatura como CEC de bajo potencial de recidivas o metástasis.

Presentamos una serie de seis pacientes vistos en el servicio de dermatología oncológica del Instituto Nacional de Cancerología (INC), desde el año 2001 hasta el 2004, con diagnóstico de EV clínico y confirmado por estudio histopatológico, cuyas manifestaciones clínicas en la mayoría de los casos llamaron la atención por su agresividad

Ángela María Londoño García, *RIII Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.*

Ana Francisca Ramírez Escobar, *Dermatóloga, Universidad del Valle, Especialista en entrenamiento en Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C.*

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

Álvaro Acosta, *Dermatólogo Oncólogo, Profesor Asistente de la Universidad Nacional de Colombia. Jefe de la Sección de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C.*

E-mail: anafrancisca@hotmail.com

en la presentación, situación diferente a lo descrito en la literatura.

DESCRIPCIÓN DE CASOS

Caso 1

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino quien ingresa a la institución a la edad de 32 años, procedente de Sátira, norte de Boyacá, con diagnóstico de EV. A los 28 años de edad presentó CEC frontal *in situ*. Posterior a éste, aparición de múltiples CEC en áreas fotoexpuestas que recibieron manejo quirúrgico o criocirugía. Seis meses después de tratamiento quirúrgico del CEC en la región frontal derecha, presenta tres recidivas locales; las dos primeras, manejadas con resección local amplia, pero la tercera comprometió los tejidos blandos de la órbita y se extendió en profundidad hasta la tabla ósea, requiriendo manejo con exanteración de la órbita derecha y colgajo libre por el tamaño del defecto. El estudio de la patología quirúrgica reporta un CEC infiltrante, bien diferenciado, con invasión perineural y compromiso del borde profundo hasta la duramadre. Ante este hallazgo se decide manejar con radioterapia. El paciente recibió tratamiento con fotones en forma paliativa hasta completar una dosis total de 6000 cGy. Además de las lesiones características de EV, como lo son las lesiones similares a pitiriasis versicolor y verrugas planas en áreas expuestas (Figura 1), el paciente presentaba verrugas planas en las palmas de las manos (Figura 2).



Figura 1. Verrugas planas en el dorso de la mano y el antebrazo.

Caso 2

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 59 años procedente de Tíbana, Boyacá, quien ingresó a la institución en 1998 por presentar un CEC en el dorso de la mano derecha y múltiples queratosis actínicas, quien se manejaron con resección local amplia y crioterapia, respectivamente. Tres años después de continuar presentando múltiples CEC, y ante el hallazgo de verrugas planas en las zonas fotoexpuestas, se hizo el diagnóstico de EV. A los dos años presenta recidiva tumoral con invasión perineural y conglomerado ganglionar metastático axilar derecho, el cual fue tratado con desarticulación interescapulo-torácica. En el estudio histopatológico de la pieza quirúrgica se informan bordes positivos. Debido a este hallazgo y al conglomerado ganglionar se decidió dar tratamiento complementario con radioterapia de fotones, con una dosis total de 6000 cGy.



Figura 2. Verrugas planas en la palma de la mano de un paciente con EV.

Caso 3

Paciente de sexo masculino de 58 años, procedente de Mutiscuá, norte de Santander, quien desde los siete años presentaba lesiones similares a pitiriasis versicolor en el tronco y desde los 12 años, verrugas planas. Al ingresar en la institución, en 1994, se le diagnosticaron múltiples CEC; uno de ellos en la región frontoparietal izquierda con compromiso del párpado inferior, el maxilar superior, el reborde y el piso orbitario, lo cual se maneja con maxilectomía, exanteración de la órbita y resección de los tejidos blandos frontoparietales (Figura 3). El reporte de patología informó bor-

Epidermodisplasia verruciforme

des de resección comprometidos por CEC bien diferenciado e invasión perineural, por lo que se decide realizar radioterapia complementaria con cobalto hasta acumular una dosis de 6000 cGy. En el 2002 se diagnosticó una nueva recidiva tumoral que se declaró inoperable, asociada con un nódulo pulmonar apical, interpretada como una posible metástasis, por lo que se decide volver a irradiar como manejo paliativo.

Otros diagnósticos realizados en el paciente incluyen carcinoma basocelular (CBC) y queratosis seborreicas.



Figura 3. Presencia de múltiples cicatrices de CEC en la cara. Obsérvese exanteración de la órbita izquierda y colgajo libre en la región frontal.

Caso 4

Paciente de sexo masculino de 29 años, procedente de Sincelajo, Sucre, con diagnóstico de EV desde los 25 años. Ingresa a la institución en el 2004. Había sido tratado extra-institucionalmente con radioterapia por dos CEC en la re-

gión frontal con posterior aparición de múltiples tumores clínicamente compatibles con carcinomas basocelulares (CBC) alrededor de la zona de radioterapia, por lo que es remitido al INC (Figura 4). El paciente presentaba un extenso compromiso en el tronco y las extremidades caracterizado por lesiones similares a pitiriasis versicolor (Figura 5). No se tomó biopsia confirmatoria pues el paciente no regresó a la institución.



Figura 4. Paciente joven con múltiples tumores en la cara; principalmente alrededor del área de radiodermatitis.

Caso 5

Paciente de 35 años, de sexo masculino, procedente de Lenguaque, Cundinamarca, con diagnóstico de EV, manifestado clínicamente por múltiples verrugas planas (Figura 5). Ingresa al INC en 1981 y durante su seguimiento se diagnostican dos CEC en el labio superior izquierdo y en el ala nasal del mismo lado, los cuales fueron manejados con rayos X superficiales hasta ajustar una dosis de 4500



Figura 5. Extenso compromiso en el tronco y las extremidades superiores por lesiones similares a pitiriasis versicolor.

Epidermodisplasia verruciforme

cGy. Posteriormente se le diagnostican CBC y tumores benignos, tales como queratosis seborreicas y un poroma ecrico de ubicación supraclavicular, que es resecado totalmente al tomar la biopsia en forma escisional.

Caso 6

Paciente de sexo masculino de 24 años, procedente de Fundación, Magdalena, con diagnóstico de EV desde los 12 años, quien desde los 24 años presenta múltiples CEC infiltrantes, con posterior aparición de múltiples CBC en el tórax, enfermedad de Bowen en la areola y el dorso de las manos y queratosis seborreicas en el cuello (Figura 6). Los tumores malignos fueron manejados con resección quirúrgica y otros con criocirugía. Uno de los CEC ubicado en la región preauricular, presentó una recidiva inoperable, por lo que fue manejado con radioterapia de cobalto paliativamente, recibiendo una dosis acumulada de 7500 cGy y quimioterapia con 5 fluoruracilo y cisplatino.



Figura 6. Se observan múltiples queratosis seborreicas en el cuello.

DISCUSIÓN

La epidermodisplasia verruciforme (EV) es un desorden heredado autosómico recesivo, descrito por Lewandowsky y Lutz en 1922, relacionado con la presencia persistente de subtipos específicos del virus del papiloma humano (PVH), caracterizado por la aparición desde la niñez de máculas similares a las de la pitiriasis versicolor y verrugas planas, y en la edad adulta por la conversión maligna, desarrollando CEC, especialmente en áreas fotoexpuestas.¹

EPIDEMIOLOGÍA

La EV es una enfermedad de amplia distribución mundial, sin predilección por género o raza.^{4,5} Su incidencia exacta no se conoce. En cuanto a su presentación existen dos formas, la esporádica y la familiar, siendo la primera la forma más común,⁶ y en donde no se reporta ningún pariente con la enfermedad. En nuestra serie sólo dos de los pacientes tenían hermanos con la enfermedad y tres no referían parientes comprometidos (Cuadro 1).

Se ha encontrado que pacientes inmunosuprimidos pueden presentar un “síndrome similar a EV”, descrito con mayor frecuencia en pacientes trasplantados renales¹ y en los últimos años en pacientes infectados con el virus de inmunodeficiencia humana (VIH),^{7,8} asociado con la inmunosupresión prolongada que permite la persistencia de infección por PVH.

ETIOLOGÍA

Genética

La susceptibilidad genética al virus se hereda de forma autosómica recesiva, aunque también se han descrito algunos casos ligados al X.⁹

Existe una frecuencia alta de consanguinidad entre los casos reportados, siendo de 11% en Europa y hasta un 40% entre japoneses, y en las familias con la enfermedad, hasta un 30% de los familiares adquirirán esta patología en algún momento de sus vidas.⁹

En los pacientes colombianos estudiados por el doctor La Rueda, en asociación con el doctor Orth (Instituto Pasteur-París), se encontró que el locus relacionado con la EV (EV-1) está localizado en el cromosoma 17q25.^{10,11} Este sitio codifica las proteínas envueltas en el control de las infecciones intracelulares, actuando sobre la expresión del genoma viral o en la actividad de las proteínas virales no estructurales como la E1, E2, E6 o E7. Además, estos genes también pueden tener algún tipo de papel en el control inmunológico de las infecciones por PVH.¹⁰

Otro aspecto interesante es que en la misma región del cromosoma 17q25 se encuentra el locus de la psoriasis (PSORS2), y un segundo locus de susceptibilidad para la EV (EV2) se encuentra en el cromosoma 2p, junto con el locus de susceptibilidad para la psoriasis.¹² Estas asociaciones explican la presencia del PVH en pacientes con psoriasis, especialmente las formas familiares.^{13,15}

Epidermodisplasia verruciforme

Cuadro 1. Características principales de los pacientes en el reporte de casos

| Nº Caso | Año de ingreso al INC | Edad | Lugar de origen | Antecedentes familiares de EV | Tipos de tumoraciones malignas | Tipos de tumores benignos | Complicaciones | Tratamiento |
|---------|-----------------------|------|---------------------|-------------------------------|---|---|---|--|
| 1 | 2002 | 32 | Boyacá | Negativos | -Múltiples CEC, uno de ellos en frente. | No presentó | -CEC en región frontal derecha recidivante (tres ocasiones) con compromiso de la dura madre. -Invasión perineural fotonos (dosis total | - Cirugía - Criocirugía. - Exanteración de órbita derecha, colgajo libre - Radioterapia con 6000 cGy) |
| 2 | 1998 | 59 | Boyacá | No hay datos | -CEC en el dorso de la mano derecha -Queratosis actínicas | | -Metástasis axilares con conglomerado ganglionar. - Invasión perineural fotonos (dosis total | - Cirugía - Criocirugía. -Desarticulación interescapulotorácica -Radioterapia con 6000 cGy) |
| 3 | 1994 | 58 | Norte de Santander | Negativos | -CEC múltiples - CBC | -Queratosis Seborreicas | - CEC frontoparietal izquierdo con compromiso de párpado inferior, maxilar superior reborde y piso orbitario. - Positividad en bordes de resección e invasión perineural - Recidiva tumoral y posible metástasis pulmonar apical derecha. | - Cirugía -Maxilectomía, exanteración de órbita izquierda. -Radioterapia con cobalto (dosis total 6000 cGy). -Reirradiación paliativa |
| 4 | 2004 | 29 | Sucre | Hermano | - CEC in situ. -CBC múltiples | Ninguno | | -Radioterapia (previo ingreso INC) |
| 5 | 1981 | 35 | C/marca | Hermanos | - CEC - CBC | -Poroma ecrino -Queratosis seborreicas | | -Radioterapia con rayos x superficiales (dosis total 4500 cGy) - Electrofulguración - Crioterapia |
| 6 | | 24 | Fundación Magdalena | Negativos | -CEC múltiples, infiltrantes -CBC múltiples -Enfermedad de Bowen -Queratosis actínicas | -Queratosis Seborreicas | | -Cirugía -Crioterapia -Quimioterapia con cisplatino y 5-fluoruracilo -Radioterapia con cobalto (dosis total 7500 cGy). |

Papel del papiloma virus humano (PVH)

Por lo menos 20 tipos de PVH se han asociado con la EV (EV-PVH), incluyendo el 3, 5, 8-10, 12, 14, 15, 17, 19-25, 36, 37, 38, 47, 49, 75, 76 y 80, los cuales se pueden clasificar de acuerdo con su estructura de DNA y su capacidad oncogénica.¹⁶ En el caso de los pacientes que presentan lesiones clínicamente benignas, prevalecen los tipos 3 y 10, involucrados en el origen de las verrugas planas en la población general.^{1,16} Aquellos que desarrollan las lesiones malignas son infectados preferiblemente por los tipos 5 y 8, y en menor frecuencia por los tipos 14, 17, 20, 25 y 47.^{12,17}

En la población inmunosuprimida, como trasplantados renales y VIH positivos, se ha documentado mayor incidencia de infección por aquellos tipos del PVH que afectan a la población general, como el 2-4, 10 y 28, así como los específicos de la EV, desarrollando lesiones con las mismas características clínicas que los pacientes con EV, con la única diferencia que pueden ser transitorias si la inmunosupresión se revierte, como en el caso de pacientes con VIH tratados con antirretrovirales.^{8,18}

Varios tipos de EV-PVH se han encontrado en la piel en el 35% de los pacientes sin EV con cáncer de piel, y 33% en la piel normal de los pacientes expuestos a PUVA, en reservorios, especialmente en los folículos pilosos (45%-62%).²

La capacidad oncogénica del los tipos 5 y 8 se debe a la acción que las oncoproteínas tempranas (E6 y E7) del PVH al interferir con proteínas supresoras tumorales, principalmente el p53 y el pRB, que llevan a su expresión aberrante.^{19,20} En el caso de los EV-PVH, especialmente el tipo 5, la acción de E6 y E7 se desconoce. Ambas proteínas E6 y E7 son expresadas en cánceres asociados a la EV, pero la integración del DNA viral en el huésped sólo se evidencia en las metástasis. La p53 se encuentra expresada en mayor porcentaje en lesiones benignas y malignas de pacientes con EV.^{2,12,20,21}

Papel de la inmunidad

Una de las características más importantes que presentan los pacientes con EV es el defecto de la inmunidad mediada por células, manifestado por la inhibición en la citotoxicidad contra los queratinocitos infectados por los EV-PVH.³

Clínicamente la inmunosupresión local se manifiesta por una anergia cutánea (falta de reacción ante sensibilizantes externos como el dinitroclorobenceno) en los pacientes con EV-PVH.^{1,22} Otros presentan reducción de la relación linfo-

citós B/linfocitos T (LB/LT) o alteración en la migración espontánea de neutrófilos.²³

El factor transformante del crecimiento beta (TGF- β), cuya expresión se encuentra aumentada en la EV, se asocia con propiedades inmunosupresivas.¹

Sumado a las alteraciones anteriores, la interleuquina 4 (IL-4) y la IL-10 pueden incrementar defectos en el sistema inmune, disminuyendo la respuesta inmune celular, y los altos niveles de IL-1 e IL-6 pueden tener importancia en el proceso de dispersión e invasión maligna en pacientes con EV.²⁴

Rayos ultravioleta

La exposición al sol se asocia con una mayor expresión del DNA de los EV-PVH, debido a un aumento en la susceptibilidad a infecciones virales generada por la inmunosupresión causada por los UV.²⁵

Los rayos UVB son capaces de inducir inmunosupresión local y sistémica a través de la alteración en la presentación antigénica y la respuesta Th1 y Th2.²⁵ Uno de los mediadores de esta inmunosupresión local producida por los rayos UV es el ácido urocánico, que es un gran absorbente de estos rayos en el estrato córneo. Cuando se lleva a cabo la exposición solar, el ácido urocánico es isomerizado de la forma trans a la forma cis. Los niveles de esta última forma están elevados en pacientes con EV.¹

Respecto a la función de las citoquinas, se ha encontrado que el factor de necrosis tumoral (TNF), cuya producción está genéticamente determinada, tiene un papel en la susceptibilidad o resistencia a los efectos de los rayos UVB. En el caso de los pacientes con EV, hay un incremento en la expresión de TNF RNA mensajero en la piel lesional,²⁶ lo que explica una mayor susceptibilidad al efecto de los UV.

Todo este proceso de inmunosupresión se convierte en un factor de riesgo para la producción de cáncer sumado al efecto mutagénico propio de los UV.^{16,27}

Manifestaciones clínicas

Existen dos formas clínicas: benigna y maligna. La benigna está asociada con el PVH3 y el 10, manifestándose con verrugas planas, monomorfas, similares a las que afectan a la población normal. Sin embargo, en nuestra opinión, esta forma benigna no corresponde a una EV, pues no encontramos las lesiones tipo pitiriasis versicolor en el tronco, tan características de la EV. La forma maligna asociada con los tipos 5 y 8 se presenta de una manera más polimorfa,

Epidermodisplasia verruciforme

con máculas y placas que varían desde acrómicas hasta café o rojizas.⁴

Las primeras lesiones aparecen en la niñez, aproximadamente entre los cuatro y ocho años, pero se manifiestan plenamente en la etapa media de la vida. Se trata de verrugas planas que se localizan en la cara dorsal de las manos, el cuello y la cara. Posteriormente se desarrollan máculas y placas similares a la pitiriasis versicolor en tronco. El cuero cabelludo y las mucosas por lo general no se afectan. Las verrugas en las extremidades, especialmente las inferiores, tienden a confluir, formando grandes placas hiperpigmentadas. La evolución clínica muestra que, a pesar del tratamiento, las lesiones persisten. Los cambios tipo placas eritematosas y queratosis actínicas sólo aparecen en etapas más tardías, en el tronco y las áreas expuestas al sol.⁴

La edad de inicio de los síntomas en nuestros pacientes sólo pudo ser documentada en dos de ellos, que fue a los siete y doce años. La clínica es similar a lo que describe la literatura, es decir, las que corresponden a pitiriasis versicolor están ubicadas principalmente en el tronco y el cuello, y las verrugas planas, en la cara.

La transformación maligna ocurre entre un 30% y 50%, usualmente en la tercera década de vida, predominantemente en áreas fotoexpuestas como la cara (frente) en un 40% y tan sólo un 16% en áreas no expuestas, como el tronco y la vulva.²⁸ La alta incidencia de cáncer en las áreas fotoexpuestas se explica probablemente por la exposición prolongada a los rayos UVB como cofactor de los EV-VPH oncogénicos.²⁻⁴ Los tumores desarrollados reportados no son localmente destructivos y se caracterizan por tener un bajo potencial invasivo y metastásico. Las metástasis ocurren en tumores irradiados o sometidos a la influencia de otros co-carcinógenos.⁴ El principal cáncer desarrollado es el escamocelular en 91% de los casos (Figura 7), seguido por el carcinoma tipo Bowen (25%), el carcinoma basocelular (6%-8%) y los carcinomas ecrinos (2%). Motegi y colaboradores reportan un caso raro de un tumor triquitelmal proliferante asociado con el tipo EV-PVH 21 (28).

En nuestra serie las principales lesiones malignas encontradas fueron el CEC, tanto *in situ* (queratosis actínicas, enfermedad de Bowen) como invasor. En cuatro pacientes se documentó la edad de aparición, siendo la más temprana a los 24 años. Estos tumores se caracterizaron por ser múltiples y estar ubicados en áreas fotoexpuestas, tales como la frente y el dorso de las manos, aunque cabe mencionar la ubicación de uno de ellos en la areola. Todo lo anterior concuerda en frecuencia y ubicación con lo reportado por la literatura.



Figura 7. CEC bien diferenciado en un paciente con EV.

Contrariamente a lo reportado en la literatura, el común denominador que tuvieron los tumores de nuestros pacientes fue su comportamiento recidivante y agresivo, con invasión a la duramadre en uno de ellos, y en tres de ellos con invasión perineural. En cuanto a la frecuencia de las metástasis, ésta se documentó en dos de los seis pacientes, situación que difiere de la literatura, en la que se dice que es raro encontrarlas. También es importante resaltar la frecuencia de presentación del CBC en nuestra serie, hallada en la mitad de los pacientes.

Otros tumores que se han asociado con la EV son los quistes epidermoides,²⁹ las queratosis seborreicas pigmentadas y el sarcoma de Kaposi.³⁰ En tres de nuestros pacientes se encontraron lesiones tumorales benignas como queratosis seborreicas, ubicadas principalmente en el área del cuello, y en uno de ellos una lesión supraclavicular derecha diagnosticada como poroma ecrino.

Epidermodisplasia verruciforme

Las manifestaciones no dermatológicas son raras. Rubaie y colaboradores reportan el caso de dos hermanos con lesiones típicas en la piel de epidermodisplasia verruciforme asociada con manifestaciones neurológicas consistentes en dificultades en el habla y sordera.³¹

HISTOPATOLOGÍA

Para las lesiones producidas por los EV-PVH, su característica común de las lesiones es el efecto citopático específico (Figura 8). La intensidad de este efecto depende de la carga viral y la actividad de la enfermedad. Se observa hiperqueratosis y acantosis moderada, con células grandes organizadas en nidos, en las capas granular y espinosa de la epidermis, con palidez entre azul y gris y halos perinucleares de manera ocasional.³²

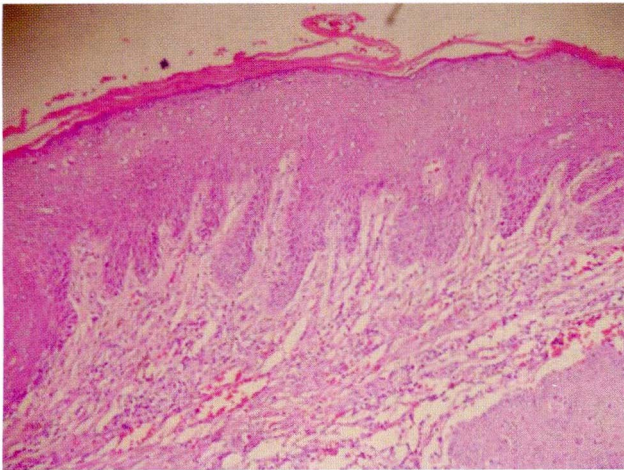


Figura 8. Piel de un paciente con EV en donde se observa hiperqueratosis paraqueratótica, además de cambios citopáticos en la epidermis típicos de EV.

Las variaciones en los hallazgos histopatológicos se dan de acuerdo con la ubicación de las lesiones y el estado inmune del paciente. Las lesiones cutáneas del área genital tienen hiperqueratosis marcada,³² y en el caso de los pacientes trasplantados o con VIH la histopatología carece de las características clásicas de la EV y el riesgo de displasia es mucho mayor.³³

A la microscopía electrónica se observan las características de las células displásicas, tales como el aclaramiento del citoplasma y el nucleoplasma con partículas virales que llenan el núcleo de las células superficiales, tanto en el estrato espinoso como en el basal.

Para las lesiones premalignas y malignas se observan abundantes células disqueratóticas y atipia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La acroqueratosis verruciforme se caracteriza por pápulas similares a las verrugas planas, y en el dorso de las manos, los codos y las rodillas son muy similares clínicamente a la EV, pero con una histopatología característica de papilomatosis en capitel de iglesia que permite la diferenciación.

El liquen plano se caracteriza por pápulas aplanadas pruriginosas en la zona volar de las manos y las piernas, con compromiso característico de las mucosas.

Otras condiciones que hay que tener en cuenta para el diagnóstico diferencial son la estuco-queratosis, el nevus epidérmico y las lesiones tipo EV de los pacientes VIH y trasplantados.³¹

TRATAMIENTO

El manejo principal es la protección solar desde la niñez, acompañada de observación y seguimiento clínico, buscando la prevención y detección temprana de las lesiones, tanto premalignas como malignas, las cuales, una vez establecidas, deben ser tratadas quirúrgicamente con márgenes de resección que dependen de la agresividad del tumor. La radioterapia está contraindicada por el riesgo de inducción de nuevas lesiones, de recidiva local y de metástasis. Sin embargo, en los casos irreseccables puede ser una alternativa. A este respecto queremos aclarar la situación que se presentó con el paciente del caso número cinco, el cual recibió radioterapia como manejo inicial de sus GEC. Esta situación se puede explicar por el hecho de que el paciente ingresó en 1981 inicialmente por radioterapia, época en la cual no estaban muy claras las consecuencias de este tipo de manejo. Respecto a los demás pacientes que también recibieron radioterapia, ésta se les ordenó como única opción de manejo ante carcinomas irreseccables y con una gran capacidad de recidiva.

En cuanto al manejo farmacológico, existen reportes de casos en que se usó interferón alfa sistémico o intraleSIONAL, a una dosis de 1 µg/kg/semanal, solo o combinado con retinoides como el etretinato y el acitretin, con dosis que oscilan entre 0.2 -1 mg/kg/día, con resultados transitorios.^{22,34,35} Por ello, y por la toxicidad sistémica de dichos tratamientos, no son usados en nuestra institución.

Epidermodisplasia verruciforme

Otro medicamento utilizado es la cimetidina, a una dosis de 40 mg/día, con resultados controvertidos, ya que en algunos estudios se habla de mejoría a los tres meses de su uso,³⁶ mientras que en otros se reporta fracaso total.³⁷

CONCLUSIÓN

La importancia del reconocimiento de un paciente con EV radica en la prevención y seguimiento que se debe rea-

lizar ante la ocurrencia de cáncer de piel, lo cual va a influenciar directamente el pronóstico.

Hemos presentado una serie que, aunque pequeña, representa un gran cambio a lo reportado en la literatura en lo que se refiere a comportamiento tumoral, caracterizándose por su agresividad en cuanto a invasión local y capacidad de hacer metástasis.

Epidermodisplasia verruciforme

Bibliografía

1. Majewski S, Jablonska S. Epidermodysplasia Verruciformis as a model of human papillomavirus induced genetic cancer of the skin. *Arch Dermatol* 1995; 131: 1312-18.
2. Majewski S, Jablonska S. Do Epidermodysplasia Verruciformis human papillomaviruses contribute to malignant and benign epidermal proliferations? *Arch Dermatol* 2002; 138:649-654.
3. Majewski S, Jablonska S. Epidermodysplasia Verruciformis as a model of human papillomavirus induced genetic cancers: the role of local immunosurveillance. *Am J Med Sci.* 1992; 304:174-9.
4. De Oliveira WR, Festa Neto C, Rady PL, Tyring SK. Clinical aspects of epidermodysplasia verruciformis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17:394 -8.
5. Kawashima M. Epidermodysplasia Verruciformis. *J Dermatol* 1992; 19: 707-9.
6. Androphy EJ, Dvoretzky I, Lowy DR. X linked inheritance of Epidermodysplasia Verruciformis. *Arch Dermatol* 1985; 121: 864-68.
7. Davison SC, Francis N, McLean K, Bunker CB. Epidermodysplasia verruciformis-like eruption associated with HIV infection. *Clin Exp Dermatol* 2004; 29:311-2.
8. Haas N, Fuchs PG, Hermes B, Henz BM. Remission of epidermodysplasia verruciformis-like skin eruption after highly active antiretroviral therapy in a human immunodeficiency virus-positive patient. *Br J Dermatol* 2001; 145: 669-70.
9. Sehgal VN, Luthra A, Bajaj P. Epidermodysplasia verruciformis: 14 members of a pedigree with an intriguing squamous cell carcinoma transformation. *Int J Dermatol.* 2002; 41: 500-3.
10. Ramoz N, Rueda LA, Bouadjar B, Favre M, Orth G. A susceptibility locus for epidermodysplasia verruciformis, an abnormal predisposition to infection with the oncogenic human papillomavirus type 5, maps to chromosome 17qter in a region containing a psoriasis locus. *J Invest Dermatol* 1999; 112: 259-63.
11. Tate G, Suzuki T, Kishimoto K, Mitsuya T. Novel mutations of EVER1/TMC6 gene in a Japanese patient with epidermodysplasia verruciformis. *J Hum Genet.* 2004; 49: 223-5.
12. Majewski S, Jablonska S. Why epidermodysplasia verruciformis - a rare genetic disease - has raised such great interest. *Int J Dermatol* 2004; 43: 309-11.
13. Majewski S, Jablonska S. Possible involvement of epidermodysplasia verruciformis human papillomaviruses in the immunopathogenesis of psoriasis: a proposed hypothesis. *Exp Dermatol.* 2003; 12: 721-8.
14. Mahe E, Bodemer C, Descamps V, Mahe I, Crickx B, De Prost Y, Favre M. High frequency of detection of human papillomaviruses associated with epidermodysplasia verruciformis in children with psoriasis. *Br J Dermatol.* 2003; 149: 819-25.
15. Orth G, Favre M, Majewski S, Jablonska S. Epidermodysplasia verruciformis defines a subset of cutaneous human papillomaviruses. *J Virol* 2001; 75: 4952-3.
16. Struijk L, Bavinck JN, Wannigen P, Van der Meijden E, Westendorp R, Schegget JT, Feltkamp M. Presence of Human Papillomavirus DNA in plucked eyebrow hairs is associated with a history of cutaneous squamous cell carcinoma. *J Invest Dermatol* 2003; 121: 1531-5.
17. De Oliveira WR, He Q, Rady PL, Hughes TK, Neto CF, Rivitti EA, et al. HPV typing in Brazilian patients with Epidermodysplasia verruciformis: High prevalence of EV-HPV 25. *J Cutan Med Surg.* 2004; 8 (2): 110-5
18. Morrison C, Eliezri Y, Magro C, Nuovo GJ. The histologic spectrum of epidermodysplasia verruciformis in transplant and AIDS patients. *J Cutan Pathol;* 29(8): 480-9.
19. Harwood CA, Suretheran T, Sasieni P, Proby CM, Bordea C, Leigh IM, Wojnarowska F, Breuer J, McGregor JM. Increased risk of skin cancer associated with the presence of epidermodysplasia verruciformis human papillomavirus types in normal skin. *Br J Dermatol* 2004; 150: 949-57.
20. Padlewska K, Ramoz Nicolas, Cassonnet P, Riou G, Barrois M, Majewski S et al. Mutation and abnormal expression of the p53 gene in the viral skin carcinogenesis of Epidermodysplasia verruciformis. *J Invest Dermatol* 2001; 117: 935-42.
21. Jablonska S, Majewski S. Epidermodysplasia verruciformis: what's new? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17: 381-2.
22. Pereira de Oliveira WR, Carrasco S, Neto CF, Rady P, Tyring SK. Nonspecific cell-mediated immunity in patients with epidermodysplasia verruciformis. *J Dermatol* 2003; 30: 203-9.
23. Iraj F, Faghihi G. Epidermodysplasia verruciformis: association with isolated IgM deficiency and response to

Epidermodisplasia verruciforme

- treatment with acitretin. *J Invest Dermatol* 1999; 113: 122-6.
24. Pereira de Oliveira WR, Rady P, Grady J, Hughes T, Festa C, Rivitti E, Tying S. Polymorphisms of the interleukin 10 gene promoter in patients from Brazil with epidermodysplasia verruciformis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 639-43.
 25. Termorshuizen F, Feltkamp MC, Struijk L, De Gruijl FR, Bouwes Bavinck JN, Loveren Hv H. Sunlight exposure and (sero)prevalence of epidermodysplasia verruciformis-associated human papillomavirus. *J Invest Dermatol* 2004; 122: 1456-62.
 26. Yoshikawa T, Rae V, Bruins-Slot W, Van den Berg JW, Taylor JR, Streilein JW. Susceptibility to effects of UVB radiation on induction of contact hypersensitivity as a risk factor for skin cancer in humans. *J Invest Dermatol*. 1990; 95: 530-36.
 27. Boxman I, Russell A, Mulder L, Bavinck J, Ter Schegget J, Green A. Association between Epidermodysplasia verruciformis associated Human papillomavirus DNA in plucked eyebrow hair and solar keratoses. *J Invest Dermatol* 2001; 117: 1108-12.
 28. Motegi S, Tamura A, Endo Y, Kato G, Takahashi A, Negishi I, Ishikawa O. Malignant proliferating trichilemmal tumour associated with human papillomavirus type 21 in epidermodysplasia verruciformis. *Br J Dermatol* 2003; 148: 180-2.
 29. Tobin E, Rohwedder A, Holland SM, Philipsand JB, Carlson JA. Recurrent "sterile" verrucous cyst abscesses and epidermodysplasia verruciformis like eruption associated with idiopathic CD4 lymphopenia. *Br J Dermatol* 2003; 149: 627-29.
 30. Roncalli de Oliveira W, Neto CF, Rady PL, Tying SK. Seborrheic keratosis-like lesions in patients with epidermodysplasia verruciformis. *J Dermatol* 2003; 30: 48-53.
 31. Rubaie S, Breuer J, Inshasi J, SaadyCes S, FathiMbbch I. Epidermodysplasia verruciformis with neurological manifestations. *Int J Dermatol* 1998; 37: 766-67.
 32. Nuovo GJ, Ishag M. The histologic spectrum of epidermodysplasia verruciformis. *Am J Surg Pathol*. 2000; 24: 1400-6.
 33. Morrison C, Eliezri Y, Magro C, Nuovo G. The histologic spectrum of epidermodysplasia verruciformis in transplant and AIDS patients. *J Cut Pathol* 2002; 29: 480-89.
 34. Gubinelli E, Posteraro P, Cocuroccia B, Girolomoni G. Epidermodysplasia verruciformis with multiple mucosal carcinomas treated with pegylated interferon alfa and acitretin. *J Dermatolog Treat*. 2003; 14: 184-8.
 35. Androphy EJ, Dvoretzky I, Maluish AE, Wallace HJ, Lowy DR. Response of warts in epidermodysplasia verruciformis to treatment with systemic and intralesional alpha interferon. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11: 197-202.
 36. Micali G, Nasca MR, Dall'Oglio F, Musumeci ML. Cimetidine therapy for epidermodysplasia verruciformis. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 48:S9-10.
 37. De Oliveira WR, Neto CF, Rivitti EA. The lack of a clinical effect of cimetidine in the treatment of epidermodysplasia verruciformis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50 (6) : e14 ; author replay e15. Comment on : *J Am Acad Dermatol*. 2003 Feb;48(2 Suppl):S9-10.

Una innovación en la terapia contra el Acné

Una sola vez al día ^{MR}
Indoxyl

Clindamicina 1% y Peróxido de Benzoilo 5%

Primera y única combinación lista para ser usada

**Increíbles por sí solos.
Mejor aún si están juntos.**



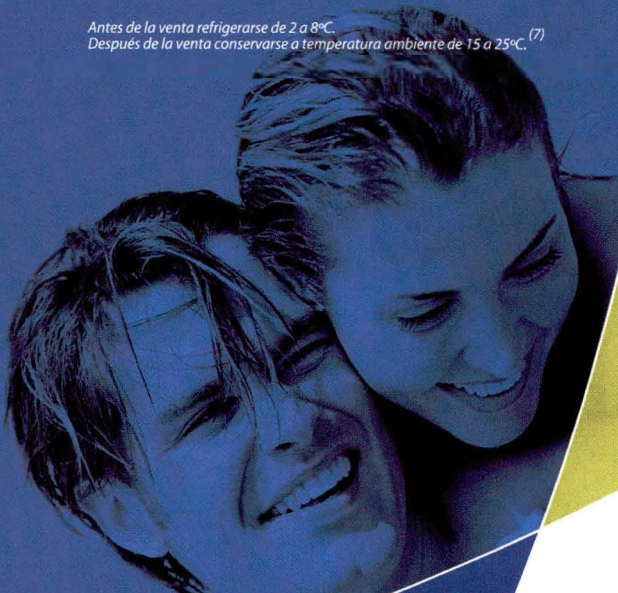
INDOXYL^{MR} GEL, actúa sobre 3 de los 4 factores desencadenantes del acné ^(1,2)

INDOXYL^{MR} GEL, rápido inicio de acción ⁽³⁾

INDOXYL^{MR} GEL, mayor eficacia con la menor resistencia ^(4, 5, 6)

INDOXYL^{MR} GEL, ofrece mayor reducción del P. acnes que otras terapias convencionales por separado ^(3, 4, 7)

Antes de la venta refrigerarse de 2 a 8°C.
Después de la venta conservarse a temperatura ambiente de 15 a 25°C. ⁽⁷⁾



COMPOSICIÓN: Indoxyl^{MR} Gel contiene Clindamicina fosfato (equivalente a Clindamicina al 1%) y Peróxido de Benzoilo al 5%. **INDICACIONES Y USO:** Indoxyl^{MR} Gel está indicado para el tratamiento tópico del acné vulgar. **CONTRAINDICACIONES:** Hipersensibilidad a cualquiera de los componentes de la fórmula. **PRECAUCIONES:** El uso concomitante de otras terapias tópicas para el acné deberá ser cuidadoso para evitar un efecto irritativo acumulativo, tal como irritación, especialmente cuando se utilizan agentes tópicos descamativos o abrasivos. Deberá evitarse el contacto con los ojos y con las membranas mucosas. **EFFECTOS SECUNDARIOS:** Durante los estudios clínicos se presentaron en forma leve los siguientes efectos secundarios: Eritema, descamación y sequedad de la piel en áreas tratadas. **DOSIIFICACIÓN:** Indoxyl^{MR} Gel debe ser aplicado una vez al día en las horas de la noche o según las indicaciones del médico, en aquellas zonas afectadas con acné, preferiblemente después de lavada la piel y secada perfectamente. **PRESENTACION COMERCIAL:** Tubo por 30 g, listo para utilizar. El tubo en la farmacia debe ser mantenido refrigerado a una temperatura entre 2 y 8 °C. Una vez recibido y abierto el tubo por el paciente el mismo puede mantenerse sin ser refrigerado a una temperatura ambiente de 15 a 25°C. En este caso el tubo permanece activo durante 60 días. **REGISTRO SANITARIO:** INVIMA 2003M-0002838.

REFERENCIAS: 1. Gollnick H, Cunliffe W, Berson D, Dreno B, Finlay A, Leyden JJ, Shalita AR, Thiboutot D; Global Alliance to Improve Outcomes in Acne Management of acne: a report from a Global Alliance to Improve Outcomes in Acne. J Am Acad Dermatol. 2003 Jul;49(Suppl):S1-S7. 2. John E, Wolf, Jr, Maintenance Therapy for Acne Vulgaris. Skinmed 2004; Volume 3, Number 1 Pag 23-26. 3. Lookingbill DP, Chalker DK, Lindholm JS, et al. Treatment of acne with a combination clindamycin/benzoyl peroxide gel compared with clindamycin gel, benzoyl peroxide gel and vehicle gel: Combined results of two doubleblind investigations. J Am Acad Derm 37(4):590-5 (1997 Oct). 4. Leyden JJ. Current issues in antimicrobial therapy for the treatment of acne. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001;15 (Suppl 3):S1-S. 5. Ellis CN, Leyden JJ, Katz H, et al. Therapeutic studies with a new combination benzoyl peroxide/clindamycin topical gel in acne vulgaris. Cutis 2001;67 (Suppl 2): 13-20. 6. Denise S, Fagundes et al, New Therapy Update-A Unique combinations Formulation in the Treatment of Inflammatory Acne. Cutis Vol 72 No 15 July 2003. 7. Clindoxyl Gel Product Monograph, Stiefel Canada Inc.



STIEFEL[®]

INVESTIGACION EN DERMATOLOGIA



emclarex®

*Terapia integral
despigmentadora y
antienvjecimiento*

- Efecto antienvjecimiento e hidratante
- Excepcional seguridad para uso diario
- Ingredientes naturales estandarizados

● DESPIGMENTADOR CUTÁNEO

- Melasma
- Efélides
- Léntigo senil
- Pigmentación residual post-inflamatoria

● PREVENCIÓN DEL ENVEJECIMIENTO PREMATURO DE LA PIEL



Tratamiento multifuncional en el cuidado de la piel

COMPOSICIÓN: Extracto frutal de PHYLLANTHUS EMBLICA, ecdoina, nanosferas de Blend AHAs, vitamina E, filtros solares UV-B FPS 20, máximo grado de protección UV-A FPA 8,2 S.I, excipientes. PRECAUCIONES: Para uso externo únicamente. Evitar el contacto con los ojos, membranas mucosas. En caso de contacto con los ojos, lave con agua. Si llega a presentarse sensibilidad, descontinuar su uso temporalmente. Manténgase fuera del alcance de los niños. MODO DE USO: Aplicar dos veces al día, mañana y noche sobre el rostro, manos y regiones del cuerpo a tratar. El uso regular de esta crema que contiene moléculas naturales antioxidantes y altamente hidratantes, disminuye la hiperpigmentación y estabiliza el área tratada; además, aumenta los mecanismos de defensa de la piel expuesta a múltiples agentes externos previniendo los signos precoces del envejecimiento.

Laboratorios Bussié S.A. - Teléfonos: (57-1) 335 1135 - 01800 0911851 E-mail: laboratorios@bussie.com.co - Bogotá, D.C. - © Marca Registrada - Industria Colombiana
Registro Sanitario: INVIMA NSC2004CO13211



Acrodermatitis enteropática

Acrodermatitis enteropathica

Silvia Emelia Herrera Higueta**Sandra María Vélez Ortiz****Luis Alfonso Correa Londoño**

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, de quince meses de edad quien fue llevada a consulta por lesiones en la piel, periorificiales, descamativas y erosionadas desde los tres meses de edad, las cuales se exacerbaron a partir de los diez meses cuando suspendió la lactancia materna, acompañándose de alopecia, diarrea e irritabilidad. Los hallazgos clínicos, de laboratorio e histológicos ayudaron al diagnóstico de acrodermatitis enteropática.

Palabras clave: Lesiones periorificiales, lactancia materna, alopecia, diarrea, irritabilidad.

SUMMARY

We show a case of a fifteen-months-old female patient, who since the age of three months presented a history of periorificial desquamation, erosions, diarrhea, alopecia and irritation which were exacerbated after the ten months old, when her mother stopped breast feeding.

The results of the clinical, laboratory and histological tests played an important part in the diagnosis of acrodermatitis enteropathica.

Key words: periorificial lesions, diarrhea, alopecia, irritation, breast feeding.

Silvia Emelia Herrera Higueta, *R III Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Sandra Vélez O, *Dermatóloga, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Luis Alfonso Correa Londoño, *Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Correspondencia: Silvia Herrera H., Hospital Universitario San Vicente de Paúl, teléfono 212 59 21, Medellín, Colombia. E-mail: silviah@epm.net.co.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de quince meses de edad quien es llevada a consulta por lesiones en la piel periorificiales, descamativas y erosionadas desde los tres meses de edad, manejada por medicina general como eccema, las cuales se exacerbaron a partir de los diez meses, cuando se suspendió la lactancia materna, acompañándose de alopecia, diarrea e irritabilidad. (Figuras 1 y 2)



Figuras 1 y 2. Descamación y erosión periorificial, algunas con puntos sangrantes y costra hemática.

AF: Negativos.

Se le practicaron los siguientes exámenes paraclínicos:

Hb: 12.1 gm/dl; Hto: 36.6%; leucocitos: 9220/ul; N: 42%; L: 48%; E: 1%.

P.C. R: 4.8 mg/dl; albúmina: 3.7 g/dl; concentración sérica de zinc 62: ugm/dl(70 - 110 microgramos/dl).

Histología: acantosis ligera regular, con aclaramiento celular del tercio superior del estrato espinoso, cubierta por

Acrodermatitis enteropática

capa córnea ortoqueratósica compacta. Dermis papilar con infiltrado inflamatorio crónico discreto (Figura 3)



Figura 3. Aclaramiento celular epidérmico con paraqueratosis (H & E 40X)

La paciente fue manejada con gluconato de zinc a una dosis de 50 mg/día, con franca mejoría de las lesiones en piel, estado neurológico y aumento de estatura (Figuras 4 y 5)



Figuras 4 y 5. Control 30 días postratamiento, eritema en áreas afectadas.

DISCUSIÓN

La deficiencia de zinc se clasifica en dos grupos: Congénita: acrodermatitis enteropática (AE). Adquirida: por ingesta inadecuada, síndrome de mala absorción intestinal,

quemaduras extensas, insuficiencia pancreática, disfunción tubular renal, drogas, dieta rica en fitatos y calcio, nutrición parenteral total, prematurez, concentración baja de zinc en la leche materna, etc.^{1,2}

El zinc es un mineral esencial para los humanos, presente en todos los órganos, tejidos y fluidos corporales; sirve para catalizar las enzimas responsables de la replicación del DNA para la síntesis de RNA, y para la transcripción genética. En las células es importante en su supervivencia, transducción, transcripción y replicación y desempeña un papel importante en el crecimiento, desarrollo y proliferación celular y en la reparación de los tejidos.

Se encuentra en alimentos de origen animal, como la carne de res, de cerdo, los mariscos, los huevos, el yogur, las nueces; en la leche humana y en las secreciones pancreáticas.^{1,3}

Fue considerado nutriente esencial para los humanos en 1974, a una dosis de 15 mg/día. Solo se absorbe el 30% del zinc ingerido y ocurre principalmente en el yeyuno y en el íleon. El 99% del zinc corporal total es intracelular, el resto está unido a proteínas plasmáticas. La absorción es maximizada por un aminoácido: la metionina, y por la vitamina B6. El calcio retarda su absorción. Los requerimientos de zinc aumentan en la infancia, la adolescencia, el embarazo y la lactancia.

La AE es un trastorno hereditario raro, transmitido en forma autosómica recesiva, de distribución mundial, sin predilección por raza o sexo; de incidencia desconocida. Recientemente mapeado en la región cromosómica 8q24.3 manifestándose como una inhabilidad para absorber suficiente zinc de la dieta.⁴ Danbolt y Closs en 1942 la describieron como un trastorno hereditario. Moynahan y Barnees en 1973 asociaron los hallazgos clínicos con bajos niveles de zinc y demostraron mejoría marcada con el suplemento de zinc oral.¹

PATOGENIA

La absorción de zinc está preservada en algún porcentaje en los pacientes con AE, ya que absorben pequeñas cantidades de zinc de la dieta normal. El zinc de la leche humana tiene mayor biodisponibilidad ya que se une a un ligando de bajo peso molecular que se encuentra en las secreciones pancreático-duodenales, facilitando su transporte intestinal, a diferencia del zinc de la leche bovina, el cual se une a un ligando de mayor peso molecular, y disminuye su absorción. Después de que el zinc es absorbido por las vello-

Acrodermatitis enteropática

sidades intestinales es transportado por la circulación a otros tejidos, donde su distribución se conserva, indicando un defecto en la absorción temprana.

En la forma congénita las lesiones comienzan a las pocas semanas del nacimiento en bebés alimentados con leche bovina, o poco después de suspender la lactancia materna. La forma adquirida es común en pretérminos, quienes tienen niveles de zinc bajos, ya que la mayor acumulación de zinc ocurre en el tercer trimestre y requieren altos niveles de este mineral por su rápido crecimiento y desarrollo. También se ha reportado en niños a término cuyas madres tienen niveles de zinc bajos en la leche materna.^{2,5}

Los síntomas de la enfermedad conforman la tetrada clásica: alteraciones neuropsiquiátricas, dermatitis acral y periorificial, alopecia y diarrea. La dermatitis se inicia como placas bien delimitadas secas, eritematosas, eccematosas, descamativas, simétricas, periorificiales, localizadas en la cara, el cuero cabelludo, la región ano genital, los pliegues; al mismo tiempo presentan queilitis angular, estomatitis, y glositis. Las lesiones rápidamente progresan a vesículas, ampollas, pústulas que se erosionan e infectan fácilmente con bacterias y hongos. Posteriormente se comprometen las manos y los pies y afectan las uñas. La alopecia empeora gradualmente con el tiempo, el pelo presenta cambios de pigmentación. La diarrea es una manifestación variable; puede ser persistente, intermitente o estar ausente. Alteraciones neuropsiquiátricas: niños irritables y difíciles de consolar. También se presentan alteraciones oculares como conjuntivitis, fotofobia, blefaritis y edema corneal. Síntomas gastro intestinales: heces voluminosas, espumosas y aguadas. Alteraciones inmunológicas: disminución en el número y la función de los linfocitos T, principalmente los LT CD4 y las células NK.³

Los primeros síntomas del déficit del zinc son: anorexia, disfunción del gusto y el olfato, alteraciones cognoscitivas y neuropsiquiátricas. Con el transcurso del cuadro clínico los pacientes presentan retardo del crecimiento, enanismo, pubertad retardada, hipogonadismo, atrofia testicular, xerosis, cicatrización lenta de las heridas e infecciones frecuentes, secundario a la inmunodeficiencia por alteraciones en la respuesta inmune celular y humoral.

DIAGNÓSTICO

El cuadro se debe sospechar con la presencia clínica de los signos descritos. En el laboratorio se encuentran: una concentración plasmática de zinc baja (normal de 70 - 110

microgramos/dl) y fosfatasa alcalina baja, la cual es una metaloenzima dependiente del zinc (no es un marcador precoz de la deficiencia y su actividad permanece normal hasta que la deficiencia sea grave o prolongada).

Histopatología: hallazgos inespecíficos, paraqueratosis y edema de la dermis papilar.

La rápida mejoría después de la suplementación oral ayuda a confirmar el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran: el déficit de biotina, la fibrosis quística, la epidermolisis ampollosa, el síndrome de glucagonoma, la candidiasis, la pelagra, la enfermedad celiaca y la queratodermia palmo-plantar y periorificial congénitas.^{1,3}

TRATAMIENTO

Zinc: 5 a 10 mg/kg/día hasta la mejoría, con una dosis de mantenimiento de 1-2 mg/kg/día posiblemente de por vida. Puede ser administrado como acetato, sulfato (mejor absorbido por vía oral) o cloruro de zinc (mejor absorbido por vía venosa).

En las primeras 24- 48 horas hay una mejoría marcada del estado mental, de la diarrea y curación de las lesiones cutáneas en 2 a 4 semanas. Los niños presentan un repentino crecimiento corporal y del pelo a las 4 semanas de haber iniciado la terapia.

Se recomienda monitoreo periódico cada 6 meses con concentraciones plasmáticas de zinc, concentración sérica de cobre, hemoleucograma, sangre oculta en materia fecal.

CONCLUSIÓN

Presentamos el caso de una paciente de quince meses de edad con acrodermatitis enteropática, enfermedad infrecuente, que empeoró al dejar la lactancia materna y que no fue diagnosticada desde los tres meses de edad cuando empezó su sintomatología. La paciente mejoró dramáticamente de sus lesiones en piel con la suplementación oral del zinc. En todo neonato con alteraciones neuropsiquiátricas, dermatitis acral y periorificial, alopecia y diarrea debe pensarse en esta enfermedad.

Acrodermatitis enteropática

Bibliografía

1. Perafán-Riveros Claudia, Sayago França Luís Fernando, Fortes Alves Ana Cristina, Sánchez José Antonio. Acrodermatitis enteropathica: Case report and review of the literature. *Pediatric Dermatol* 2002;19(5): 426 – 431.
2. Halbert AR, Chan JJ. Anogenital and buttock ulceration in infancy. *Australas J Dermatol* 2002 Feb; (43): 1-8.
3. Rostan EF, DeBuys HV, Madey DL, Pinnel SR. Evidence supporting zinc as an important antioxidant for skin. *International J Dermatol* 2002 Sep; 41(9): 606-11.
4. Radja N, Charles-Holmes R. Acrodermatitis enteropathica – lifelong follow-up and zinc monitoring. *Clinic Experiment Dermatol* 2002; (27): 62 – 63.
5. Stevens J, Lubitz L. Symptomatic zinc deficiency in breast-fed term and premature infants. *J Paediatr Child Health* 1998;(34): 97-100.



SCHERING

making medicine work

- Alivia el acné, la seborrea y el hirsutismo con eficacia y rapidez.
- Mejora la calidad de vida y seguridad en si misma.
- Más de dos décadas de experiencia clínica apoyan la seguridad a largo plazo y la tolerancia.

Diane[®] 35

Para una piel más limpia y bonita

Diane -35 Para el tratamiento de algunas manifestaciones de androgenización en la mujer. Composición: Cada gragea contiene 2 mg de acetato de ciproterona y 0,035 mg de etinilestradiol. Indicaciones: Tratamiento de las enfermedades andrógeno-dependientes en mujeres tales como acné, especialmente las pronunciadas y aquellas que van acompañadas de seborrea o de inflamación o formación de nódulos (acné papulopustuloso, acné noduloquístico), alopecia androgenética y formas leves de hirsutismo. Síndrome de ovario poliquístico. Presentación: Envase-calendario con 21 grageas. Para una mayor Información, consúltense nuestros impresos más detallados. Schering AG, Alemania. Reg. Sanitario INVIMA No. M-010 011-R1

Schering Colombiana S.A.
Para mayor información comunicarse a la Línea de atención 018000 910858
Visítenos en internet: www.schering.com.co

En condiciones
de extrema hiperqueratosis



Urealac[®] 40 CREMA

Urea al 40%

Queratolisis e hidratación intensivas

- ◆ Potente queratolítico
- ◆ Rápido alivio clínico
- ◆ Exfoliación más efectiva
- ◆ Mejor reducción de las fisuras
- ◆ Aumenta la eficacia de otros preparados tópicos

Indicado en:

- ◆ Xerosis
- ◆ Ictiosis
- ◆ Queratosis
- ◆ Queratodermia
- ◆ Uñas hiperqueratósicas o distróficas

Crema con 60 g
Reg. San. INVIMA 2004M-0003886

Bibliografía

1. Ademola J, et al. Clinical evaluation of 40% urea and 12% ammonium lactate in the treatment of xerosis. Am J Clin Dermatol. 2002; 3(3):217-22
2. Hagemann I, et al. Topical treatment by urea reduces epidermal hyperproliferation and induces differentiation in psoriasis. Acta Der Venereol. 1996; 76:353-6


NovaDerma
LABORATORIOS

Amputación en niña con pioderma gangrenoso por diagnóstico inicial errado

Amputation in girl with pyoderma gangrenosum for incorrect initial diagnosis

Ana María Bravo Vélez

Adriana Motta Beltrán

RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una rara enfermedad ulcerativa y necrotizante de la piel, de etiología desconocida.^{2,3} Debido a que en la mayoría de los casos de pioderma gangrenoso la edad de aparición se encuentra entre la tercera y cuarta décadas de la vida,² con aproximadamente un 4% de reportes en niños^{1,2,5} y rara vez con compromiso digital,⁶ consideramos éste un caso valioso que nos recuerda las manifestaciones de esta patología, para llegar a un diagnóstico acertado y un tratamiento efectivo, lo que habría evitado en esta niña de doce años una amputación innecesaria por un diagnóstico inicial errado.

Palabras clave: pioderma gangrenoso, amputación digital, niños.

SUMMARY

The pyoderma gangrenosum is a rare ulcerative and necrotizant disease of the skin, of unknown etiology.^{2,3} Due to the fact that in most of the cases of pyoderma gangrenosum the appearance age is between the third and fourth decades of life,² with approximately a 4% of reports in children,^{1,2,5} and seldom with digital compromise,⁶ we consider this a valuable case for remembering us the manifestations of this pathology, to get a clever diagnosis and an effective treatment, this could had avoided an unnecessary amputation due to a wrong initial diagnosis in this 12 year-old girl.

Key words: pyoderma gangrenosum, digital amputation, children.

Ana María Bravo Vélez, *Dermatóloga, Bogotá.*

Adriana Motta Beltrán, *Dermatóloga, Universidad El Bosque, Bogotá.*

Correspondencia: Calle 53 3-27, torre 7, apto. 701, teléfono: 217 0080 E- mail: ambravov@hotmail.com

REPORTE DE CASO

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, de 12 años de edad, natural y procedente de Tesalia, Huila, quien fue remitida del Hospital Universitario de Neiva al departamento de pediatría de nuestra institución, con una historia clínica de dos meses de evolución de una lesión pustulosa sobre una base eritematosa, posteriormente ulcerada, localizada en el tercer artejo de la mano izquierda. Inicialmente fue interpretado como infección bacteriana y necrosis, amputándosele la falange distal y la mitad de la falange media. Una semana después aparece una úlcera en la región posterior del flanco derecho, y a las dos semanas aparece otra en la región frontal del cuero cabelludo, ambas de características similares a las descritas previamente. Asociado con el cuadro clínico la paciente presentó fiebre y secreción conjuntival bilateral. No hubo factores desencadenantes o historia familiar de enfermedad similar. Los antecedentes personales y familiares eran negativos.

Al examen físico presenta en la mano izquierda amputación de las falanges distal y la mitad de la falange media del tercer artejo, con material necrótico. En la falange proximal se observa placa eritemato-costrosa con pápulo pústulas que comprometen la región palmar adyacente. Además, contractura en flexión de la mano izquierda, con atrofia muscular (Figura 1). En el flanco derecho presenta úlcera



Figura 1

Amputación en niña con pioderma gangrenoso por diagnóstico inicial errado

Bibliografía

1. Powell FC, Schroeter AL, Su WPD. Pyoderma Gangrenosum: a review of 86 patients. QJ Med 1985; 55:173-186.
2. Ramesh M. Bhat, Sudhir S. Shetty, Ganesh H. Kamath. Pyoderma Gangrenosum in childhood. Int J Dermatol 2004; 43:205-207.
3. Phillip J. Eichhorn. Pyoderma Gangrenosum. Dermatol Ther 2001; 14:102-110.
4. Hazel Bell, Richard Parslew. Pyoderma Gangrenosum in childhood- the importance of early recognition. Eur J Ped 2002; 161:65-66.
5. Powell FC, Perry HO. Pyoderma Gangrenosum in childhood. Arch Dermatol 1984; 120:757-761.
6. Graham JA, Hansen KK, Rabinowitz LG, Esterly NB. Pyoderma Gangrenosum in infants and children. Pediatr Dermatol 1994; 11(1):10-7.

Dermopatía restrictiva

Restrictive dermopathy

Gerardo Arellano Sánchez

Amparo Ochoa Bravo

Luis Alfonso Correa Londoño

Juan Carlos Wolff Idárraga

RESUMEN

La dermatopatía restrictiva es una genodermatosis autosómica recesiva, letal, caracterizada por piel rígida, facies dismórfica, artrogriposis múltiple e hipoplasia pulmonar. Reportamos el caso de niño de nueve meses de edad, remitido por endurecimiento de la piel asociado con retraso del crecimiento, a quien se le hizo diagnóstico de dermatopatía restrictiva.¹

Palabras clave: dermatopatía restrictiva, genodermatosis autosómica recesiva.

SUMMARY

Restrictive dermopathy is a fatal autosomal recessive genodermatosis. Its main features are rigid skin, dysmorphic facies, arthrogryposis multiple and pulmonary hypoplasia. We report the case of a nine month-old male patient, who came to the clinic because of hardening of skin and growth retardation. Restrictive dermopathy was diagnosed.

Key words: restrictive dermopathy, autosomal recessive genodermatosis

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de nueve meses de edad, residente en Chocó, remitido por endurecimiento progresivo de la piel desde las primeras semanas de vida, aso-

ciado con retraso del crecimiento. En los antecedentes personales se encontró que el paciente nació a las 36 semanas de gestación, con un peso de 2500 g. No hay antecedentes familiares de importancia.

Al examen físico se encuentra un paciente con retraso en el crecimiento, facies dismórfica donde se observa micrognatia y retrognatia, boca pequeña en forma de "O", nariz pequeña y orejas de implantación baja, y restricción de movimientos respiratorios y de extremidades. La piel es delgada, brillante y dura, principalmente en el tronco, con vasos cutáneos prominentes en el cuero cabelludo (Figuras 1 y 2). Se tomó biopsia de piel en la que se evidencia un corion cutáneo colagenizado con vasos ectásicos no congestivos y escasas estructuras anexas de predominio ecrino; la coloración para elástico fue negativa (Figura 3).



Figura 1. Piel tensa, brillante, fisurada, en forma de coraza, en todo el tórax.

Gerardo Arellano Sánchez, Residente de Dermatología Universidad de Antioquia.

Amparo Ochoa Bravo, Docente de Dermatología Pediátrica Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa Londoño, Docente de Dermatopatología Universidad de Antioquia, Patólogo Congregación Mariana.

Juan Carlos Wolff Idárraga, Docente de Dermatopatología Universidad de Antioquia.

Dermopatía restrictiva



Figura 2. Vasos prominentes en el cuero cabelludo, orejas de implantación baja y nariz pequeña.

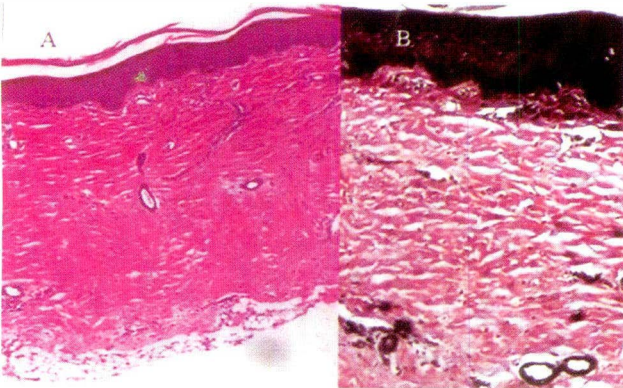


Figura 3. A. Corión cutáneo colagenizado con vasos ectásicos no congestivos; escasas estructuras anexiales de predominio ecrrino. B. Coloración elástico negativa.

Con lo anterior se hizo un diagnóstico de dermatopatía restrictiva. El paciente fue llevado a su lugar de origen, por lo que no se pudo hacer seguimiento del caso.

DISCUSIÓN

La dermatopatía restrictiva es una genodermatosis autonómica, recesiva, rara y letal. El término fue introducido por Witt y colaboradores en 1986. Aunque hay varios reportes similares desde 1929, la primera descripción clínica fue en

1983. No hay datos disponibles sobre la frecuencia de la entidad; la relación hombre-mujer es 1.0:0.84.

A la fecha hay cincuenta casos reportados en la literatura. La enfermedad está incluida dentro del síndrome de piel rígida o síndrome de piel rígida de Paraná, el cual incluye cuatro desórdenes diferentes: la hialinosis sistémica infantil, el síndrome de Winchester, la distrofia fascial congénita y la dermatopatía restrictiva infantil.^{2,3}

La patogénesis de la dermatopatía restrictiva es desconocida. Están implicados en ella los siguientes factores:

1. Los estudios en familias sugieren una herencia autosómica recesiva con una penetrancia y expresión variables; sin embargo, los genes implicados no se han localizado aún.
2. Otros investigadores postulan que el síndrome clínico probablemente se debe a un defecto primario en la síntesis y orientación del colágeno.
3. Los cambios en la piel pueden estar relacionados con un proceso inflamatorio por la presencia de niveles séricos elevados de IL-6, FNT α , factor transformante de crecimiento TGB- β .
4. Defecto en la interacción dermo-epidérmica, con pérdida de queratinas específicas de la diferenciación.
5. Disturbios en la formación y función del citoesqueleto y en las estructuras de unión.
6. Disminución o ausencia de fibras elásticas en la dermis.²

El síndrome se manifiesta principalmente con alteraciones en la piel, que es tensa y brillante, y puede estar fisurada y erosionada debido a su rigidez; los vasos cutáneos son prominentes, reflejando la delgadez de la piel y la prematuridad. Otros hallazgos incluyen las contracturas en flexión de las extremidades, orejas de implantación baja, la micrognatia, el hipertelorismo y boca pequeña entreabierta; dificultad respiratoria cuando hay hipoplasia pulmonar.⁴

En la biopsia de piel los hallazgos reportados con mayor frecuencia son la hiperqueratosis, la ausencia de la red de crestas, una dermis delgada con colágeno normal, anexos cutáneos anormales y una unión dermo-subcutánea aplanaada. La radiografía puede revelar anomalías esqueléticas comprometiendo especialmente las clavículas y los huesos largos. La historia obstétrica se caracteriza por polihidramnios, retardo del crecimiento intrauterino, disminución de los movimientos fetales, ruptura prematura de membranas y parto prematuro (29-37 semanas de gestación).³

Dermopatía restrictiva

Entre los diagnósticos diferenciales están la hialinosis sistémica infantil, el síndrome de Winchester, la distrofia facial congénita, la progeria, la esclerodermia generalizada, el síndrome de Neu-Laxova y las ictiosis.⁵

El tratamiento consiste en hidratación, ambiente húmedo, analgesia y soporte respiratorio. Se debe dar consejería genética a las familias afectadas

Muchos infantes con dermatopatía restrictiva mueren en los primeros días o semanas de vida, por insuficiencia respiratoria secundaria a la rigidez torácica, combinada algu-

nas veces con hipoplasia pulmonar. La literatura informa una expectativa de vida menor de cuatro meses en todos los reportes.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso ilustrativo de dermatopatía restrictiva, una genodermatosis rara cuya esperanza de vida es corta, aunque en nuestro caso el paciente había sobrevivido más tiempo del informado en la literatura.

Bibliografía

1. Harper J. Textbook of Pediatric Dermatology 1a. ed. 2000; 1: 117-119.
2. Nijsten TE, De Moor A, Colpaert CG, Robert K, Mahieu LM, Lambert J. Restrictive Dermopathy: A case report and a critical review of all hypotheses of its origin. *Pediatric Dermatol* 2002; 19(1): 67-72.
3. Wesche W, Cutlan. Restrictive dermatopathy: report of a case and review of the literature. *R. J Cutan Pathol* 2002; 28(4): 211-218
4. Mahadevan R, Karthikeyan K, Bhat BV, Thappa DM. Restrictive dermatopathy - a case report. *Indian Ped* 2002; 39 (12):1149-52
5. Hickey P, Piantanida E. Neu-Laxova syndrome: A case report. *Ped Dermatol* 2003; 20(1): 25-27.

Eritroqueratodermia progresiva simétrica

Progressive symmetric erythrokeratodermia

Alejandra Sañudo Pérez

Luis Fernando Gómez Echeverri

Juan Carlos Wolff Idárraga

Luis Alfonso Correa Londoño

RESUMEN

La eritroqueratodermia progresiva simétrica es un trastorno de queratinización que se hereda en forma autosómica dominante pero con penetrancia incompleta. Es una entidad infrecuente de la que se han descrito aproximadamente 40 casos en la literatura.

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 15 años de edad, con lesiones eritematodescamativas anulares y simétricas de dos años de evolución, con el diagnóstico de eritroqueratodermia progresiva simétrica.

Palabras clave: eritroqueratodermia, trastornos de queratinización.

SUMMARY

Progressive symmetric erythrokeratodermia is an unusual disorder of keratinization, which is hereditated in a dominant authosomal way but with incomplete penetrancy. It is an unfrequent entity with about forty cases described in the literature.

We show the case of a fifteen-year-old male patient with annular eritodescamative and symmetric lesions of two years of evolution, with the diagnosis of progressive symmetric erythrokeratodermia.

Key words: erythrokeratodermia, disorders of keratinization.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 15 años, con cuadro de dos años de evolución consistente en placas anulares con borde eritematoso, hiperqueratósico y con centro descamativo.

Las lesiones son simétricas, asintomáticas, de crecimiento lento y progresivo en los hombros y las piernas. (Figuras 1 y 2). No hay antecedentes personales ni familiares de importancia.



Figuras 1, 2. Se aprecian placas anulares eritematodescamativas y simétricas.

En el estudio anatomopatológico se observa ligera acantosis irregular con aclaramiento focal superior de las células espinosas y capa córnea con hiperparaqueratosis en tramos (Figura 3). Se hace el diagnóstico de eritroqueratodermia progresiva y simétrica.

Alejandra Sañudo Pérez, *Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Luis Fernando Gómez Echeverri, *Dermatólogo, Universidad de Antioquia.*

Juan Carlos Wolff Idárraga, *Dermatopatólogo, Docente Universidad de Antioquia.*

Luis Alfonso Correa Londoño, *Médico Patólogo Congregación Mariana, Docente en Dermatopatología Universidad de Antioquia.*

Eritroqueratodermia progresiva simétrica

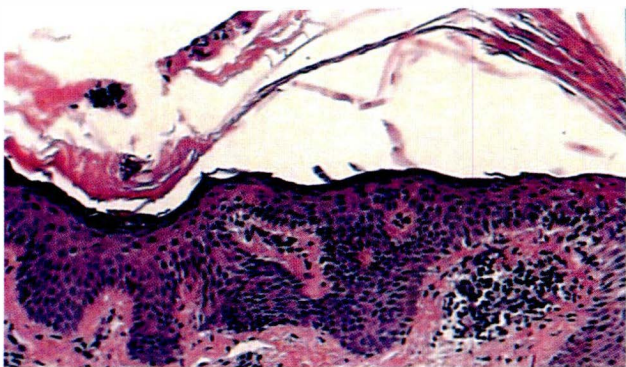


Figura 3. Hiperplasia epidérmica con hiperparaqueratosis en tramos.

DISCUSIÓN

La eritroqueratodermia progresiva simétrica es un trastorno localizado de la queratinización.¹ Es una entidad rara,

autosómica dominante, de penetrancia incompleta y expresión variable.

Generalmente se manifiesta en la niñez con lesiones que usualmente aparecen en forma de placas eritemato-descamativas, simétricas, en la cara, las superficies extensoras de las extremidades y la región glútea. Las lesiones pueden ser estables o progresivas, e incluso pueden involucionar espontáneamente en algunos casos. Ocasionalmente se presenta también queratodermia palmoplantar.^{1,2}

Los hallazgos histopatológicos no son específicos: hiperplasia epidérmica y cambios psoriasiformes sin abscesos de Munro.¹

La fisiopatología de la enfermedad es aún desconocida, aunque hay una variante debida a mutación en el gen de loricina, y algunos autores consideran que hace parte de un espectro común con la eritroqueratodermia variabilis.¹ Se han informado tratamientos exitosos con retinoides para la eritroqueratodermia variabilis.³

Bibliografía

1. Hohl D. Towards a better classification of erythrokeratodermias. *Br J Dermatol* 2000; 143(6): 1133-7.
2. Gray LC, Davis LS, Guill MA. Progressive symmetric erythrokeratodermia. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34(5 Pt 1): 858-9.
3. Rappaport IP, Goldes JA, Goltz RW. Erythrokeratodermia variabilis treated with isotretinoin. A clinical, histologic, and ultrastructural study. *Arch Dermatol* 1986; 122(4): 441-5.



Dermosupril®

Desonida

Crema 0,05% - 0,1% y emulsión 0,05%

EL VEHÍCULO LO CONVIERTE EN EL NÚMERO

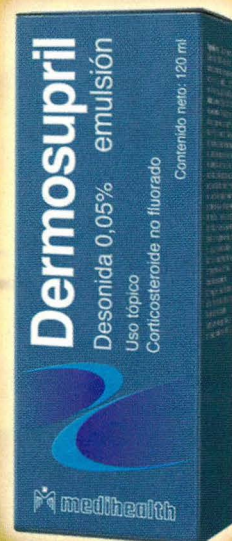
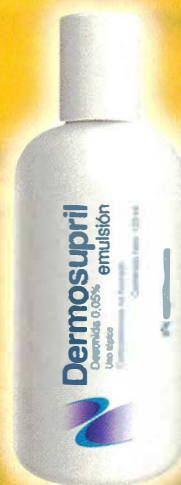
1

HIDRAMAX



*El vehículo de máxima categoría
en emoliencia e hidratación*

- Aporta hidratación activa y pasiva.
- Restaura el equilibrio cutáneo (incluyendo el pH).
- Fortalece la función de barrera de la piel.
- Activa la regeneración natural de la piel.
- Fácilmente extensible y de rápida absorción.



Desonida *Corticoide número 1 por sus grandes beneficios para el paciente*

- Esteroides no halogenados.
- Potencia adecuada y mayor seguridad, incluso en niños y por tiempo prolongado.



DERMOSUPRIL CREMA 0,05% - 0,1% Y EMULSIÓN 0,05%

COMPOSICIÓN: Desonida 0,05% y 0,1%, esteroide de baja a mediana potencia, con mínima incidencia de efectos sistémicos, en vehículo emoliente e hidratante. **INDICACIONES:** Tratamiento de las dermatitis como: psoriasis, dermatitis atópica, dermatitis por contacto, dermatitis seborreica, dermatitis del área del pañal, liquen plano, etc. **CONTRAINDICACIONES:** Hipersensibilidad al medicamento; lesiones tuberculosas o virales de la piel. **MODO DE EMPLEO:** Aplicar Dermosupril 2 veces al día, en pequeñas cantidades, sobre el área afectada. **PRESENTACIONES:** Dermosupril crema 0,05% y 0,1%, tubos por 15 g. Dermosupril emulsión 0,05%, frasco por 120 ml. **REGISTROS SANITARIOS:** Dermosupril crema 0,05%; INVIMA 2004 M-0003448. Dermosupril crema 0,1%: INVIMA 2004 M-0003940. Dermosupril emulsión: INVIMA 2004 M-0003989. **Bibliografía:** 1. M. Lodén. Role of Topical Emollients and Moisturizers in the Treatment of Dry Skin Barrier Disorders. American Journal of Clinical Dermatology. 4 (11), 771 (2003). 2. M. Lodén. The clinical benefit of moisturizers. Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology. 19 (6), 672 (2005).



Esporotricosis: Presentación en área urbana de Bogotá

Sporotrichosis: Presentation in urban area of Bogota

Andrés Luque

Adriana Téllez

Gerzain Rodríguez

Leticia Sopó

RESUMEN

Se presentan cinco casos de pacientes con esporotricosis, pertenecientes a una misma comunidad, tres de ellos de una misma familia y sin antecedentes epidemiológicos para la enfermedad.

Palabras clave: esporotricosis, comunidad.

SUMMARY

We show five cases with sporotrichosis who belong to a same community, three of them are from the same family and without epidemiological antecedents for the disease.

Key words: sporotrichosis, community.

CASOS CLÍNICOS

Se presentan cinco casos de pacientes con diagnóstico de esporotricosis confirmado por laboratorio, cuatro mujeres y un hombre, tres de ellos miembros de una misma familia (padre, madre e hija), y las otras dos personas residentes en el mismo barrio. Todos los pacientes reportados suelen frecuentar un mismo sitio (una casa-finca en Suba, Cundinamarca). Las lesiones se presentaron en las extremidades y el tronco como placas eritematosas, infiltradas, verrucosas, con áreas exulceradas que aparecieron consecutivamente (Figuras 1, 2). En dos pacientes estas lesiones fueron interpretadas como un proceso infeccioso. Se tomaron biopsias que reportaron, en uno de los casos, posible infección por micobacterias atípicas, y en el otro ectima pió-

geno. Se realizaron estudios para micobacterias atípicas en el Instituto Nacional de Salud, los cuales fueron negativos. Los dermatólogos tratantes iniciaron manejo con minociclina, 100 mg al día, por un período de dos meses, sin obtener una mejoría clínica.



Figura 1



Figura 2

Álvaro Andrés Luque Acevedo, *Dermatólogo, Bogotá.*

Doris Adriana Téllez Rodríguez, *Dermatóloga, Bogotá.*

Gerzain Rodríguez, *Dermatopatólogo, Universidad Nacional de Bogotá.*

Leticia Sopó, *Micóloga, Bogotá.*

Esporotricosis: Presentación en área urbana de Bogotá

La paciente más joven es una niña de ocho años, quien es traída a la consulta por presentar una lesión en placa, eritematosa, infiltrada, con áreas costrosas en la cara lateral derecha del abdomen, por lo que se le solicitó examen micológico directo y cultivo, el cual reportó *Sporotrix spp.*

Debido a la historia y los antecedentes, se examinaron los cuatro casos restantes; tres de ellos presentaban lesiones similares en las extremidades inferiores y una en la extremidad superior derecha, con compromiso linfático.

A todos los pacientes se les solicitó examen micológico directo y cultivo, y en todos ellos se cultivó el mismo agente micótico.

Se realizó una visita a la zona de residencia en Bogotá (barrio Tuna, en Suba), sin encontrar ningún factor epidemiológico para infección por dicho agente. Los pacientes negaron haber salido de la ciudad. Como único dato de importancia está que una persona vecina había traído un cargamento de frutas tropicales con presencia posterior de mosquitos en la zona, aunque los afectados negaron contacto directo con dichas frutas o haber sufrido picaduras de insectos.

Con la confirmación del diagnóstico se inició solución saturada de yoduro de potasio al 20% (dosis calculada para cada paciente), con lo cual mostraron una respuesta adecuada al tratamiento. (Figura 3).



Figura 3

Reportamos este caso porque consideramos que es una presentación inusual, con afectación a varios miembros de

una misma familia y a vecinos, sin un factor epidemiológico claro y en una zona urbana.

DISCUSIÓN

La esporotricosis es una enfermedad subaguda o crónica que afecta a humanos y animales inferiores, causada por el hongo dimorfo *Sporotrix schenckii*. Comúnmente es una infección limitada a la piel y al tejido celular subcutáneo, y raramente puede ser sistémica. Se distribuye universalmente.

El *S. schenckii* normalmente existe como un saprofito de la naturaleza y ha sido aislado en la paja, hojas, granos de trigo, corteza de árboles, espinas, suelo, insectos muertos, rosales, polvo, excrementos de animales, algas, animales marinos y hasta de la atmósfera.

Afecta más a personas que desempeñan labores como floristería, jardinería, agricultura y minería. El período de incubación varía de 7 a 30 días, pudiéndose extender hasta 6 meses.

La esporotricosis puede ser dividida en formas cutáneas (cutáneo-linfática, cutáneo localizada, cutáneo diseminada) y extracutáneas. La forma más común es la cutáneo-linfática y junto con la forma cutáneo-localizada constituyen alrededor del 85% de todos los casos.

La forma cutáneo-linfática muestra una lesión localizada en el lugar del traumatismo previo, que puede no ser notada por el paciente y se denomina chancro de inoculación. Esta lesión puede mostrar diferentes formas clínicas, dependiendo del tiempo de evolución: ulcerada, de base infiltrada y eritematosa o una pápula, un nódulo vegetante o una lesión úlcero-gomosa. A partir de esta lesión inicial, siguiendo el trayecto de las extremidades, se forman cadenas de nódulos indoloros a lo largo de los nódulos linfáticos, los cuales pueden ulcerarse.

La forma cutáneo-localizada se presenta como lesión única no acompañada de nódulos en el trayecto linfático, y rara vez se ven adenopatías regionales.

La forma cutáneo-diseminada es rara y ocurre por diseminación hematogena. Las formas extracutáneas son extremadamente raras y sus síntomas se relacionan con el órgano comprometido.

El diagnóstico se confirma por cultivo, que es rápido, aunque es difícil aislar el hongo de los tejidos. A la histopatología se observa una reacción granulomatosa mixta que

Esporotricosis: Presentación en área urbana de Bogotá

no es específica de la entidad. La epidermis puede mostrar hiperplasia pseudoepiteliomatosa y frecuentemente se observan microabscesos que pueden romperse y provocar una reacción con células gigantes de tipo cuerpo extraño. Lo típico es un granuloma completamente desarrollado con tres zonas delimitadas.

Las opciones de tratamiento para las formas cutáneas incluyen una solución saturada de yoduro de potasio, itraconazol, fluconazol, terbinafina e hipertermia localizada. La anfotericina B, aunque efectiva, no es usada por su toxicidad. En Colombia el tratamiento de elección sigue siendo el yoduro de potasio, a dosis de veinte gotas (un gramo) tres veces al día, para adultos. Los niños deben tomar la mitad de la dosis de los adultos. Se inicia con dosis menores, alrededor de diez gotas, tres veces al día, y si el paciente presenta adecuada tolerancia, se incrementa al tercer o cuarto días a veinte gotas, tres veces al día.

Los efectos del yoduro de potasio se notan rápidamente, pudiéndose observar señales de cicatrización en la primera semana de tratamiento; éste debe ser mantenido por lo menos dos semanas después de la cicatrización de las

lesiones, lo cual generalmente ocurre alrededor de la sexta semana.

El mecanismo de acción del yoduro de potasio contra el *S. Schenckii* permanece aún desconocido, y no es claro si tiene un efecto fungicida o actúa por un aumento de los mecanismos inmunológicos y no inmunológicos del huésped. Se ha propuesto que el yoduro de potasio puede ser convertido en yodeto *in vivo* por las mieloperoxidasas (sistema de peróxido de hidrógeno de los polimorfonucleares) y podría así ejercer un efecto fungicida. Sus principales efectos secundarios son sabor metálico, coriza, cefalea y expectoración. En la piel puede causar pústulas, eritema, urticaria y petequias. No debe ser administrado en mujeres gestantes. Su uso prolongado puede generar síntomas de toxicidad por yodo o potasio, y alteraciones de la función tiroidea.

Se reporta el caso de cinco pacientes con esporotricosis, sin antecedentes epidemiológicos, en un área urbana de Bogotá, con presentación inusual, por lo cual no se pensó en este diagnóstico, lo que retardó el inicio del tratamiento y permitió un compromiso mayor con aumento de las lesiones.

Bibliografía

1. Campbel I. Esporotricosis. En Dermatología Tropical. Talhari S, Garrido R. Sao Pablo, MEDSI, 1997: 167-183.
2. Sandhu K, Gupta S. Potassium iodide remains the most effective therapy for cutaneous sporotrichosis. J Dermatol Treat 2003; 14: 200-202.
3. Sterling JB, Heymann WR. Potassium iodide in dermatology: A 19th century drug for the 21st century-uses, pharmacology, adverse effects, and contraindications. J Am Acad Dermatol 2000; 43: 691- 97.

Lobomycosis diseminada: Presentación diseminada

Disseminated lobomycosis: Disseminated presentation

Ana María Rebolledo A.

Alfonso Rebolledo M.

Gerzaín Rodríguez T.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 58 años de edad, agricultor de banana, quien consultó por presentar lesiones nodulares de treinta años de evolución en la pierna izquierda, no dolorosas, que aumentaron en tamaño y se diseminaron, causando limitación funcional y deformidad. El paciente había consultado a una institución de salud por aparición de nuevas lesiones en la cara desde hacía cinco años, recibiendo múltiples tratamientos antibióticos y antimicóticos, sin mejoría.

La historia clínica, el examen físico, la histología, las tinciones de PAS y Grocott confirmaron el diagnóstico de lobomycosis.

La lobomycosis es una enfermedad crónica, subepidérmica, infrecuente, producida por la *Lacazia loboi*.¹ Existen 425 casos reportados en la literatura. Es el tercer caso en Ecuador, y su importancia radica en su presentación, con diseminación profusa. Generalmente se afecta una sola parte del cuerpo. Este caso podría ser explicado por una diseminación hematogena y su tratamiento representa un reto.

Palabras clave: lesiones nodulares, lobomycosis.

SUMMARY

We show the case of a fifty eight-year-old male patient, banana farmer, who consulted for showing thirty years of nodular lesions evolution on his left leg, that increased in shape and were spread producing functional limitation and deformity. Patient had consulted to a health center for appearance of new lesions on face five years ago, receiving several antibiotic and antimycotic treatments without improvement.

Clinical history, physical examination, histology, PAS and Grocott dye confirmed the diagnosis of Lobomycosis.

Lobomycosis is a chronic disease, subepidermic, unfrequent, produced by *Lacazia loboi*. There are 425 cases reported in literature. It is the third case in Ecuador, and its importance is due to its presentation, with wide dissemination. Generally one part of the body is affected. This case could be explained for an haematogenous dissemination and its treatment represents a challenge.

Key words: nodular lesions, lobomycosis.

REPORTE DEL CASO

Paciente de sexo masculino, de cincuenta y ocho años de edad, natural de Puerres (Nariño), quien consultó al servicio de dermatología del Hospital Departamental de Nariño por presentar lesiones nodulares y tumorales en varias regiones del cuerpo, de treinta años de evolución.

El cuadro clínico se inició cuando trabajaba como agricultor de banana en Santo Domingo de los Colorados, zona tropical húmeda ecuatoriana. Las lesiones comenzaron con un nódulo en la pierna izquierda, no doloroso, que aumentó de tamaño. En los siguientes años aparecieron nuevas lesiones que comprometían el muslo y la pierna izquierda y que posteriormente se diseminaron al miembro inferior contralateral y al tronco.

Todas las lesiones presentaron características similares a la inicial y su crecimiento progresivo causó limitación

Ana María Rebolledo A., Universidad El Bosque, Bogotá, DC, Colombia.

Alfonso Rebolledo M., Universidad El Bosque, Bogotá, DC, Colombia.

Gerzaín Rodríguez T., Dermatólogo, Instituto Nacional de Salud, Bogotá, D.C., Colombia.

Correspondencia: Ana María Rebolledo A. Carrera 38-A No. 125-A-51 Apto. 22, Bogotá, DC, teléfono: 226 56 37. E-mail: rebolledoana@hotmail.com

Lobomicosis diseminada: Presentación diseminada

funcional y deformidad de las áreas afectadas. Algunas de las lesiones se ulceraron, produciendo dolor. El paciente había consultado a una institución de salud de la zona, donde le realizaron múltiples tratamientos antibióticos y antimicóticos sin mejoría del cuadro clínico y con aparición de nuevas lesiones en la cara desde hace cinco años.

Al examen físico el paciente presentaba múltiples placas nodulares infiltradas, algunas con aspecto queiloideano, otras verrucosas y otras tumorales que se agrupaban en áreas de la cara de predominio malar derecho y mandibular, el tórax anterior, la región dorso lumbar, los brazos, los antebrazos, la región glútea, los muslos y las piernas. Algunas de estas lesiones presentaban ulceración, costras serohemáticas y focos de necrosis. El diámetro de todo el miembro inferior izquierdo estaba aumentado, observándose mayor extensión de las lesiones en esta zona (Figuras 1, 2, 3). No se evidenciaron adenopatías ni compromiso del estado general. Con estos hallazgos se hizo diagnóstico clínico de lobomicosis y se tomaron biopsias de la región malar y los muslos. Los estudios paraclínicos, tales como el cuadro hemático, la glicemia, las pruebas de función hepática y renal fueron interpretados como normales. También se tomó una radiografía de tórax sin encontrar alteraciones.



Figura 1



Figura 2



Figura 3

Lobomicosis diseminada: Presentación diseminada

La histología mostró una dermatitis difusa granulomatosa, con presencia de células gigantes y macrófagos vacuolados. Con las tinciones de PAS y Grocott se observaron levaduras de un hongo de pared gruesa, multigemente, que forma cadenas y unen las levaduras entre sí. De esta manera se confirmó el diagnóstico de lobomicosis. No hubo evidencia de neoplasia (Figuras 4, 5).

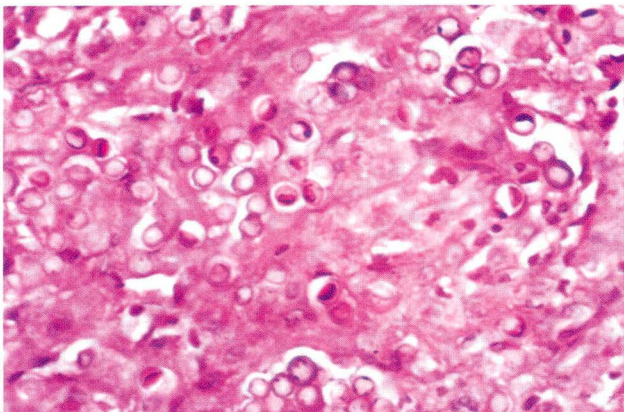


Figura 4

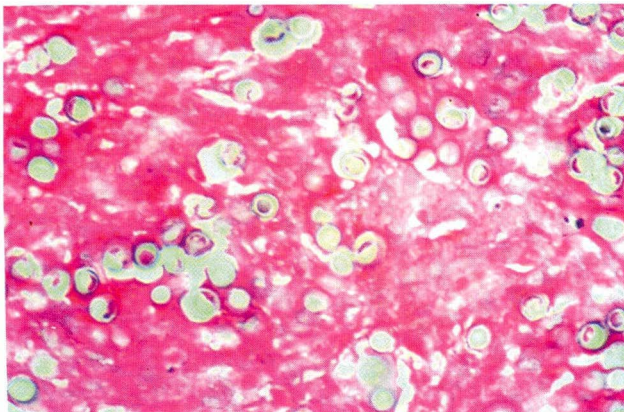


Figura 5

DISCUSIÓN

La lobomicosis (enfermedad de Jorge Lobo o blastomicosis queiloideana) es una micosis cutánea crónica que resulta de la infección por *Lacazia loboi*,¹ un agente que vive en el agua, el suelo y la vegetación, y que no se ha logrado aislar en medios de cultivo. La infección humana ocurre principalmente en países de zonas tropicales y selváticas, en hombres que trabajan en las proximidades de ambientes húmedos y acuáticos como ocurrió en este caso.

Hay reportados cuatrocientos veinticinco casos humanos de lobomicosis, distribuidos principalmente en Brasil, sesenta y tres casos en Colombia y dos en Ecuador.^{4,5} Se han identificado cuatro casos en delfines de la costa de Florida.

Las lesiones de lobomicosis se ven generalmente en áreas expuestas, posterior a un trauma, iniciando como pápulas, placas o nódulos que aumentan en tamaño y número, de superficie lisa que con el tiempo se puede ulcerar o hacerse verrucosa, como en este caso.

La mayoría de los pacientes presentan compromiso de una sola parte del cuerpo. Su diseminación se cree que se debe a autoinoculación. La extensión en una sola extremidad ocurre por propagación linfagítica. La forma menos común es aquella con lesiones a distancia por metástasis hematogena sin afección de órganos internos, debido a la predilección del hongo por áreas frías.² El curso de la enfermedad es lento, crónico y sin remisión espontánea.

Los nódulos queiloideos pueden confundirse con queiloideos o dermatofibrosarcoma protuberans. Las placas podrían ser erróneamente diagnosticadas como lepra tuberculoide reaccional o lepromas que tienden a ser de características inflamatorias. Las pápulas y nódulos pueden semejar leishmaniasis cutánea difusa. Las placas costrosas semejan cromomicosis y esporotricosis; las verrucosas, leishmaniasis, lupus vulgaris y carcinoma escamocelular.³ Algunas lesiones pueden tener degeneración neoplásica, principalmente hacia carcinoma escamocelular infiltrante.⁶ En el caso que presentamos existían lesiones queiloideanas típicas y la histopatología característica de lobomicosis, con lo que se hizo el diagnóstico.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica o la crioterapia en lesiones localizadas y bien circunscritas. Se han intentado tratamientos sistémicos con antimicóticos como la anfotericina B, el ketoconazol⁷ y el clofazimine, sin obtener resultados en la mayoría de los pacientes.⁸ La distribución de las lesiones de este paciente representa un reto terapéutico.

Creemos de importancia la presentación de este caso para recalcar que esta patología, aunque infrecuente, debe ser considerada como diagnóstico diferencial en lesiones nodulares queiloideas en países tropicales suramericanos. Es necesario continuar el estudio de la lobomicosis para determinar con claridad su mecanismo de diseminación y para obtener un tratamiento eficaz en este tipo de presentación.

Lobomicosis diseminada: Presentación diseminada

Bibliografía

1. Taborda P, Taborda V, Meginnis M. Lacazia Loboii gen.nov., comb.nov., the etiologic agent of Lobomycosis. J.Clin Microbiol 1999; 37:2031-3.
2. Rodríguez G. Enfermedad de Jorge Lobo o Blastomycosis queloideana: nuevos aspectos de la enfermedad en Colombia. Biomédica 1989; 9:133-146.
3. Rodríguez G. Lobomycosis. Int J Dermatol 1993;32:324-332
4. Rodríguez G. Nuevos casos colombianos de Lobomycosis. Biomédica 1994; 14:239-241
5. Rodríguez G. Lobomicosis En Enfermedades infecciosas. Corporación para Investigaciones Biológicas 2002:349-351.
6. Baruzzi RG, Rodríguez DA, Michalony NS. Squamous-cell carcinoma and Lobomycosis. Int J Dermatol 1989; 28: 183-5.
7. Lawrence D, Ajello L. Lobomycosis in Western Brazil: report of a clinical trial with Ketoconazole. Am J Trop Med. 1986; 35: 162-6.
8. Taihari S, Cunha MG, Barros ML. Doença de Jorge Lobo. Estudio de 22 casos novos. Med Cutan IberoLatín Am. 1981; 9: 87-96.

Macrolipodistrofia: Reporte de dos casos

Macrodystrophia lipomatosa

Alejandra Sañudo Pérez

Amparo Ochoa Bravo

Juan Carlos Wolff Idárraga

Luis Alfonso Correa Londoño

RESUMEN

La macrolipodistrofia es una entidad de presentación poco frecuente. Es una forma de gigantismo localizado, congénita y no hereditaria.

Se presentan dos casos de esta afección inusual. El primero, de una paciente de sexo femenino, de 15 años de edad, quien desde el nacimiento presenta aumento progresivo de tamaño del brazo y la mano derechos y de tres dedos de la mano izquierda. El segundo caso clínico es de una paciente de sexo femenino, de ocho meses de edad, quien desde el nacimiento presenta gigantismo localizado en el pie izquierdo, que compromete los arcos y el antepié.

Palabras clave: macrolipodistrofia, fibrolipomatosis, gigantismo localizado.

SUMMARY

Macrodystrophia lipomatosa is a rare entity. It is a way of localized gigantism, congenitus, and without heritage.

We show two cases of this unusual affection. The first one is from a fifteen-year-old female patient who since her birth shows a progressive rise in size on right arm and forearm and three fingers from left hand. The second clinical

case is of an eight-months-old female patient, who since her birth shows localized gigantism on left feet affecting the toes and the forefoot.

Key words: macrodystrophia lipomatosa, localized gigantism.

CASOS CLINICOS

Caso 1

Paciente de sexo femenino, de 15 años de edad, quien desde el nacimiento presenta aumento progresivo del tamaño del brazo y la mano derechos y de tres dedos de la mano izquierda. No hay antecedentes personales ni familiares de importancia.

Al examen se aprecia gigantismo localizado, que compromete tanto tejidos blandos como óseos. Adicionalmente se encuentran linfangiectasias en la cara interna del brazo derecho, oncodistrofia y pterigios ungueales en el segundo arto de ambas manos (Figura 1).

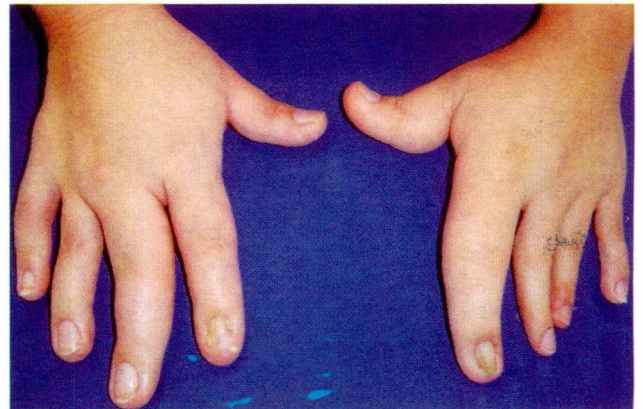


Figura 1. Se aprecia gigantismo localizado en los miembros superiores.

Alejandra Sañudo Pérez, Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia.

Amparo Ochoa Bravo, Dermatóloga Docente, Universidad de Antioquia.

Juan Carlos Wolff Idárraga, Dermatopatólogo, Docente Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa Londoño, Médico Patólogo Congregación Mariana, Docente en Dermatopatología Universidad de Antioquia

Macrolipodistrofia: Reporte de dos casos

La paciente actualmente está en manejo con terapia compresiva, rehusándose al tratamiento quirúrgico.

Caso 2

Paciente de sexo femenino, de ocho meses de edad, quien desde el nacimiento presenta gigantismo localizado en el pie derecho que compromete los arcos y el antepié (Figura 2). Antecedentes personales y familiares negativos.



Figura 2. Se aprecia aumento de tamaño del pie izquierdo en relación con su contralateral.

En la radiografía se observa hiperdesarrollo de las estructuras óseas y los tejidos blandos en el pie izquierdo. En la tomografía se puede apreciar que los tejidos blandos comprometidos corresponden con la densidad del tejido graso (Figura 3).



Figura 3. Tomografía axial computarizada que demuestra compromiso óseo y de tejidos blandos

La biopsia informa una leve hiperqueratosis con aplastamiento de la red de crestas epidérmicas, una dermis hipocelular pero esencialmente normal y proliferación de células adiposas maduras (Figura 4).

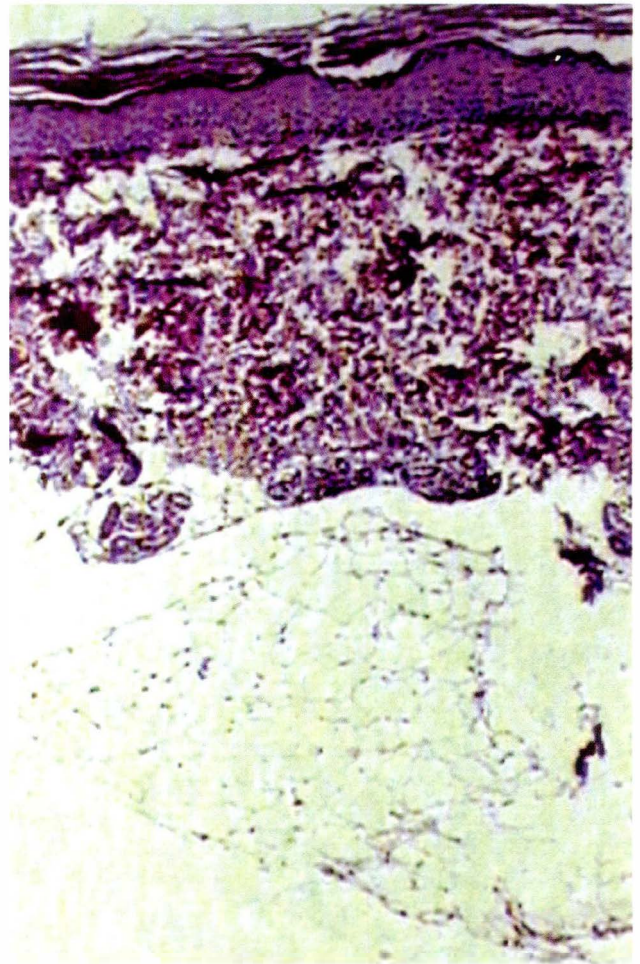


Figura 4. Visión panorámica del tejido donde se observa aumento de tejido adiposo maduro.

Actualmente está pendiente el manejo quirúrgico por la corta edad de la paciente.

DISCUSIÓN

La macrolipodistrofia fue descrita inicialmente por Feris en 1925.¹ Es una forma de gigantismo localizado, que ge-

Macrolipodistrofia: Reporte de dos casos

neralmente se detecta desde el nacimiento y compromete la parte distal de una extremidad.

El compromiso es frecuentemente unilateral, con sobrecrecimiento del tejido graso pero también de las estructuras óseas involucradas.²

En la histopatología se encuentra proliferación del tejido adiposo que en ocasiones puede invadir estructuras nerviosas.

Se cree que hay una influencia trófica neural como mecanismo fisiopatológico en esta entidad.³

Aunque la macrolipodistrofia es una enfermedad benigna, conlleva un grado importante de deformidad y discapacidad, lo que motiva la búsqueda de un tratamiento efectivo.⁴

El manejo de esta alteración es esencialmente quirúrgico. Se recomienda que el abordaje sea realizado por etapas y, aunque aún hay controversia, algunos autores sugieren que la corrección debe iniciarse después de los cuatro años de edad.^{2,4}

Bibliografía

1. Feris H. Macrodystrophia lipomatosa progressiva. *Virchow's Arch Pathol. Anat Physiol Klin Med* 1925; 260:308-368.
2. Watt AJ, Chung KC. Macrodystrophia Lipomatosa: a reconstructive approach to gigantism of the Foot. *J Foot Ankle Surgery* 2004; 43(1):51-5.
3. Bailey EJ, Thompson FM, Bohne W, Dyal C. Macrodystrophia Lipomatosa of the foot: a report of three cases and literature review. *Foot Ank Int* 1997; 18(2): 89-93.
4. Turra S, Santini S, Cagnoni G, Jacopetti T. Gigantism of the foot: our experience in seven cases. *J Ped Orthop* 1998; 18(3): 337-45.

Necrólisis epidérmica tóxica “día a día”

Toxic epidermal necrolysis

Milton Javier González Q.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de siete años de edad, atendida en la Clínica del Country, Bogotá, con un cuadro grave de necrólisis epidérmica tóxica (NET) por medicamentos. Detallaremos su evolución y manejo comparado con lo informado y sugerido en la literatura mundial.

Palabras clave: necrólisis epidérmica tóxica, tratamiento.

SUMMARY

We show the case of a seven-year-old female patient saw at Clínica del Country in Bogotá, with a serious toxic epidermal necrolysis (TEN) due to drugs. We will show her evolution and treatment according to the world literature.

Key words: Toxic epidermal necrolysis, treatment.

HISTORIA CLÍNICA

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de siete años de edad, quien ingresó al servicio de pediatría de la Clínica del Country en Bogotá; posteriormente solicita interconsulta por presentar cuadro de doce horas de evolución consistente en “erupción generalizada, asociada con fiebre y malestar general”, múltiples máculas eritematosas difusas con algunas vesículas, edema, inyección conjuntival y eritema de los labios. La paciente había presentado quince días antes un cuadro diarréico, que fue manejado con trimetoprim-sulfametoxazol durante ocho días.

Milton Javier González Quiroga, *Dermatólogo, Universidad Nacional de Colombia. Clínica del Country. Teléfono 296 0562. Cra. 16-A N° 82-46 Cons. 514, Bogotá, Colombia.*
E: mail: miltonjgonzalez@intramed.net

Desde su ingreso la paciente presentó progresivamente un mayor número de lesiones maculares en gran parte del cuerpo, con vesículas distribuidas en forma de roseta, y aparición de ampollas en las mucosas anal y genital.

El proceso lleva a la confluencia de las vesículas en grandes ampollas, compromiso erosivo de todas las mucosas y extensión de la enfermedad en un 90% de la superficie corporal al segundo día de su ingreso a la clínica.

Por los hallazgos clínicos encontrados, el antecedente farmacológico y la agresiva evolución de la enfermedad, se hace el diagnóstico de una necrólisis epidérmica tóxica (NET).

Día 1: Valoración inicial.

Día 2: Paciente a las doce horas de evolución.

Día 3: Generalización de las lesiones.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Día 1: Diagnósticos presuntivos de ingreso: Enfermedad de Kawasaki, sepsis de origen pulmonar, varicela, alergia a sulfas.

Diagnóstico posterior a la valoración por dermatología. Doce horas después del ingreso: reacción adversa a medicamentos con criterios para síndrome de Stevens – Johnson (Figura 1).



Figura 1

Necrólisis epidérmica tóxica “día a día”

Día 2: Paciente con una evolución rápida hacia una NET, por lo cual es llevada a la UCI pediátrica de la Clínica del Country (Figuras 2, 3 y 4).

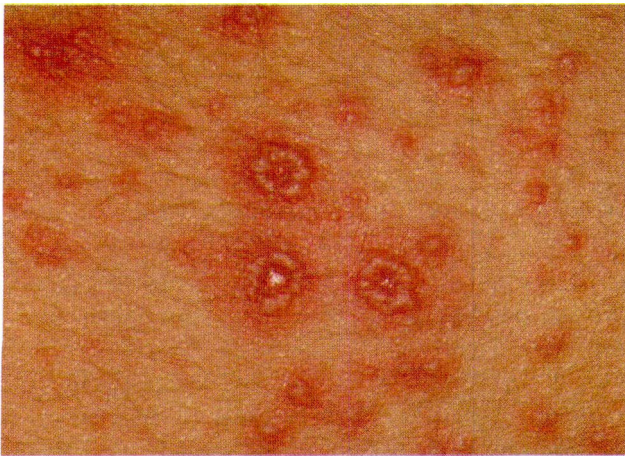


Figura 2

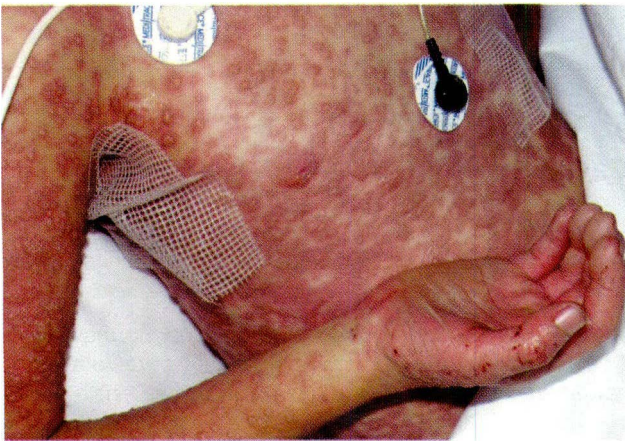


Figura 3

Se dejaron como órdenes médicas:

- Aislamiento respiratorio y de piel.
- Oxígeno por máscara a 2 litros por minuto.
- Nutrición enteral por sonda de tungsteno.
- Nutrición parenteral por catéter central, femoral.
- Aportes a 160% de los requerimientos basales.
- Dextrosa en agua destilada más natrol y katrol.
- Líquidos administrados entre un 150% y 200% de los requeridos, con balance positivo final.



Figura 4

- Inmunoglobulina humana (Sandoglobina® ampollas de 1, 3 y 6 g). Dosis de 0.4 g/kg/día en infusión IV por catéter central para cuatro horas durante cinco días.
- Pentoxifilina (Trental® ampollas 100 mg) a dosis de 0.8 mg/kg/hora IV.
- Fentanyl® 20 µg cada 8 horas para sedación y analgesia.
- Sonda vesical, para control estricto de líquidos eliminados y por disuria.
- Control de presión por línea arterial.
- Laboratorios: electrolitos, función renal, enzimas hepáticas, hemograma, cultivos de piel, hemocultivos.

Día 3: La paciente se lleva a sala de cirugía para eliminar la piel necrótica suelta, drenar ampollas tensas, limpiar bajo anestesia general la mucosa oral, aplicar bandas de Gelfoam® labial por el sangrado en capa, y para liberar bridas oculares y conjuntiva necrótica. Se cubre toda la superficie corporal con gasa vaselinaza (Adaptic®).

Necrólisis epidérmica tóxica "día a día"

Días 4 al 7: Se instauran medidas de soporte sistémico y terapia para manejo del dolor y la fiebre, la cual ha sido persistente desde el ingreso.

- Acetaminofén por SNG, 300 mg cada 6h.
- Cambio interdiario de apósitos de piel.
- Antibióticos tópicos en gasas para zonas desnudas. (Fucidin Intertule®).
- Domeboro.® Baños de inmersión a temperatura controlada.
- Fitostimuline® ungüento en áreas desnudas, para estimular la epitelización.

Día 8: Se frena la actividad ampollosa. Al examen se encontró Nikolsky negativo.

- Hormona de crecimiento a 0.3 U/kg/día subcutánea por cinco días.
- Control permanente por oftalmología, liberación de adherencias bajo anestesia local.
- Valoración por ginecología, posibilidad de bridas genitales.
- Glutamina (Glutapak®): 1 sobre en 60 cc de agua. Tomar 10 cc de la solución y adicionar 150 cc de leche al día por 6 días, por sonda nasogástrica.

Día 9: Paciente con resultado de hemoglobina de 8.9 mg/dl, sangrado continuo por mucosa labial y pérdidas por tracto gastrointestinal. Se decide transfundir una unidad de glóbulos rojos.

Días 10 al 14: La paciente presenta reepitalización y descamación simultánea con desarrollo de intenso prurito y xerosis; se indica:

- Emolientes en toda la superficie corporal.
- Asociación de óxido de zinc - calamina (Procicar®), la cual mejora el prurito.
- Vaselina en los labios, para disminuir el sangrado en los mismos y la xerostomía.

Día 10: Reepitalización y descamación.

Día 15: La paciente se traslada a sala de pediatría. Hay disminución de los requerimientos metabólicos, mejoría de tolerancia vía oral y recuperación progresiva.

Día 25: Salida.

Día 30: Control por consulta externa.

Secuelas: Onicomadesis en las manos; estenosis lacrimonasal izquierda; discromía generalizada.

DISCUSIÓN

El compromiso ampollosa "en sábanas" de más del 30% de la superficie corporal, las lesiones erosivas de las mucosas y su asociación con deterioro del estado sistémico configuran un caso claro de necrólisis epidérmica tóxica.¹

El manejo instaurado se basa en medidas de soporte general, que son las que tienen más evidencia de efectividad, y en menor grado otras medidas, por reporte de beneficios en series de casos y analogía con respuesta terapéutica en otras patologías.

El manejo en unidad de cuidado intensivo o unidad de quemados reduce el riesgo de infección, la mortalidad y la estancia hospitalaria. El control de la temperatura ambiental entre 30°C - 32°C, la creación de un ambiente aséptico, los antisépticos tópicos, los vendajes con petrolatum, la remoción de costras nasales y orales pretenden suplir la función de barrera deteriorada.²

La reposición de líquidos y electrolitos es elevada debido a la pérdida incrementada de éstos, por exudado y edema subcutáneo grave. La nutrición por vía enteral temprana disminuye el riesgo de úlcera por estrés, traslocación bacteriana e infección enterogénica, y reduce las necesidades parenterales ante los altos requerimientos por el catabolismo.²

El uso de analgésicos opioides o benzodiazepinas reduce la ansiedad y el dolor, y los antiácidos disminuyen el riesgo de sangrado gástrico. Los antibióticos profilácticos no se recomiendan; su uso depende de los resultados de los cultivos de piel o catéter hechos cada cuarenta y ocho horas.²

En analogía con los pacientes quemados, el uso de la hormona de crecimiento reduce el hipercatabolismo, la pérdida de nitrógeno y reduce el tiempo de epitelización; dosis altas de vitamina C reducen el requerimiento de fluidos; la glutamina por vía enteral favorece la regeneración del epitelio intestinal.²

El uso de gammaglobulina humana por NET en niños se soporta en series de casos con su uso intravenoso de 0.5 a 0.75 g/kg por día, por cuatro días consecutivos, mostrando supervivencia de todos los pacientes tratados, un tiempo promedio de actividad necrolítica epidérmica de 3.2 días y una total de reepitelización de 8.1 días, menor que en otras series descriptivas del cuadro. *In vitro*, la inmunoglobulina intravenosa puede inhibir la unión del receptor Fas de membrana con su ligando, inductores de apoptosis en la NET; se postula también que elimina complejos inmunes

Necrólisis epidérmica tóxica “día a día”

circulantes, modula la actividad de citoquinas como el TNF- α , y regula la actividad inmune celular.³

Otras series de casos mayores, con población infantil y adulta, recomiendan el uso de inmunoglobulina humana, a dosis de 1 g/kg. por día, por tres días continuos, apoyándose en la reducción de la mortalidad de un 30% a un 12%.⁴

Medidas adicionales como el uso de pentoxifilina que reduce el factor de necrosis tumoral, y de antioxidantes como la vitamina E, se soportan en la teoría e informes de casos.

El manejo conjunto del equipo médico y paramédico, asociado con medios adecuados y soportados en esta patología cutánea catastrófica, permitió un desenlace feliz en este caso y generó experiencia, la cual puede ser aplicada en otros casos ya que ha mostrado evolución satisfactoria hasta el momento.

Bibliografía

1. Roujeau JC, Stern RS. Severe adverse cutaneous reaction to drugs. *N Engl J Med.* 1994; 331:1272-1285.
2. Ghislain PD, Roujeau JC. Treatment of severe drug reactions: Stevens – Johnson Syndrome, toxic epidermal necrolysis and hypersensitivity syndrome. *Dermatol Online J* 2002; 8(1):5.
3. Tristani – Firouzi P, Petersen MJ, Saffle JR, Morris SE, Zone JJ. Treatment of toxic epidermal necrolysis with intravenous immunoglobulin in children. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47(4):548-52.
4. Prins C, Kerdel FA, Padilla RS, Hunziker T, Chimenti S, Viard I, et al. Treatment of toxic epidermal necrolysis with high-dose intravenous immunoglobulins: multicenter retrospective analysis of 48 consecutive cases. *Arch Dermatol.* 2003; 139(1): 26-32.

Porocarcinoma

Porocarcinoma

Andrés Luque

Doris Adriana Téllez

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de 70 años de edad, quien consultó por presentar una lesión de un año de evolución en el dorso del primer artejo del pie derecho. Se realiza diagnóstico histopatológico de porocarcinoma. Se reseca la lesión y se corrige el defecto.

El porocarcinoma es una neoplasia poco frecuente, generalmente localizada en los miembros inferiores.

Palabras clave: porocarcinoma, neoplasia, miembros inferiores.

SUMMARY

We show a seventy year-old female patient who consulted for presenting a lesion of one year of evolution on the back from her first toe of right feet. An histopathological diagnosis of Porocarcinoma was made. The lesion was removed and the resultant defect was corrected.

The porocarcinoma is an infrequent neoplasia that generally is localized in legs.

Key words: Porocarcinoma, neoplasia, lower members.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de 70 años de edad, con una lesión de un año de evolución en el dorso del primer artejo del pie derecho, dolorosa y de crecimiento progresivo. La paciente había recibido múltiples tratamientos tópicos sin mejoría. A la historia clínica no se encontraron antecedentes personales ni familiares de im-

portancia. Al examen físico presentaba una lesión tumoral, en placa, de un centímetro de diámetro, eritematosa, dolorosa (Figura 1). Se hace un diagnóstico clínico de fibroma traumático, por lo cual se le realiza una biopsia que reporta tumor de anexos cutáneos. Se realiza resección con márgenes amplios y reconstrucción con colgajo de avance. La patología postquirúrgica informa porocarcinoma con márgenes libres de tumor .



Figura 1

A la paciente se le solicitaron exámenes complementarios, tales como radiografía de tórax, TAC toraco-abdominal y DHL, los cuales fueron normales.

La paciente evoluciona satisfactoriamente y lleva tres meses de postoperatorio.

DISCUSIÓN

El porocarcinoma es un tumor de anexos localmente agresivo y con alto poder metastásico, descrito en 1963 por Pinkus y Mehregan. Su incidencia varía entre el 0.01% al 0.05% de todos los tumores cutáneos y representa el tumor ecino más prevalente.

Álvaro Andrés Luque Acevedo, Dermatólogo. Bogotá.
Doris Adriana Téllez Rodríguez, Dermatóloga. Bogotá.

Porocarcinoma

Se origina en la porción intraepidérmica del conducto sudoríparo ecrino (acrosiringio); invade la dermis papilar y los linfáticos dérmicos, diseminándose en ellos y reinvasiéndolos la epidermis. Del 30% al 50% resultan de la transformación de un poroma ecrino; sin embargo, pueden desarrollarse de novo o en asociación con nevus sebáceo, queratosis actínicas y en áreas de radiación.

Afecta más a hombres (55%) que a mujeres (45%) y la edad de presentación varía de los 50 a los 80 años. Se localiza más frecuentemente en el tronco, la cabeza, el cuello y las extremidades inferiores (50%). Su tamaño varía de 1 cm hasta 10 cm; clínicamente puede confundirse con verrugas, granuloma telangiectásico, melanoma amelanótico, carcinoma basocelular o carcinoma escamocelular.

A la histopatología se observa epidermis acantósica con nidos bien definidos de células tumorales poroma like originadas en la epidermis e invadiendo varios niveles de la dermis, ocasionalmente hasta el tejido subcutáneo. Se pueden apreciar agregados de células neoplásicas dentro de los vasos linfáticos superficiales. Las figuras mitóticas son frecuentes como focos de luz canalicular, epidermotropismo y queratinización variable. Las células son positivas para el

antígeno carcinoembrionario y negativas para la proteína S-100.

La resección convencional con márgenes libres de lesión es curativa en el 70-80% de los casos. La tasa de recurrencia es del 11.7% y las metástasis a nódulos linfáticos es de 9.6%. Estas últimas también pueden ocurrir en el pulmón, el mediastino, las mamas, el hígado, las glándulas adrenales, los ovarios, el peritoneo, el retroperitoneo, la vejiga y los huesos.

El tratamiento del porocarcinoma metastático ha sido la poliquimioterapia con doxorubicina, mitomicina C, vincristina, tazaroteno, interferón alfa, isotretinoína oral y paclitaxel, entre otros. La resistencia a la radio y la quimioterapia está asociada a una mortalidad del 67%.

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una paciente adulta mayor, con lesión en el dorso del primer arto del pie derecho que corresponde a porocarcinoma; diagnóstico en el cual la mayoría de veces la clínica no es concluyente. Se presenta este caso por la baja frecuencia de esta patología.

Bibliografía

1. Goel R, Contos M.J, Wallace ML. Widespread metastatic eccrine porocarcinoma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49(5 Suppl): S252-4.
2. Perna C, Cuevas J, Jiménez-Heffernan JA, Hardisson D, Contreras F. Eccrine Porocarcinoma (malignant eccrine poroma). *Am J Surg Pathol* 2002;; 26(2) : 272-4.
3. Robson A, Greene J, Ansari N. Eccrine Porocarcinoma (Malignant Eccrine Poroma): A clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol* 2001; 25(6):710-20.
4. Gutermuth J, Audring H, Voit C. Antitumor activity of paclitaxel and interferon-alpha in a case of metastatic eccrine porocarcinoma. *JEADV* 2004; 18:477-9.
5. Lan C-C, Yu H-S, Liao W-T. Clear cell eccrine porocarcinoma with extensive cutaneous metastasis and peripheral lymphocyte dysfunction. *Br J Derm* 2003; 149:1059-63.

Síndrome de Reiter

Reiter's Syndrome

Gener A. Mancilla D.

Luis Alfonso Correa L.

Luis Fernando Gómez

Juan Carlos Wolf I.

RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 67 años, con artritis, entesopatía, conjuntivitis, balanitis circinada, queratodermia blenorragica e hiperqueratosis ungueal posterior a un episodio de diarrea. Se hizo el diagnóstico de síndrome de Reiter y se realizó tratamiento con metotrexate y AINEs.

Palabras clave: artritis, diarrea, síndrome de Reiter.

SUMMARY

We show the case of a 67 year-old male patient who showed arthritis, enthesopathy, conjunctivitis, circinate balanitis, keratoderma blennorrhagicum and hyperkeratosis posterior to a diarrhea. It was made a diagnosis of Reiter's syndrome that was treated with metotrexate and NSAIDs.

Key words: Arthritis, diarrhea, Syndrome of Reiter.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Reiter es un trastorno clasificado dentro de las espondiloartritis seronegativas, que se desarrolla después de infecciones del tracto gastrointestinal o del genital por ciertos microorganismos, en un hospedero genéticamente susceptible.

CASO CLÍNICO

Reportamos el caso de un paciente de sexo masculino de 76 años de edad, quien consultó por presentar un cuadro clínico de aproximadamente dos meses de evolución, consistente en poliartralgias asimétricas, que comprometían las articulaciones interfalángicas proximales y distales, las metacarpofalángicas, las muñecas, los codos y los tobillos, asociada con enrojecimiento y secreción conjuntival, que posteriormente se acompañaron de lesiones en la piel y cambios ungueales.

El paciente tenía el antecedente de diarrea con deposiciones sanguinolentas de tres días de duración, dos semanas antes del inicio del cuadro.

Al examen físico se encontraron placas de aspecto rufoide, principalmente palmo-plantares y periungueales, y menor compromiso en los codos, gran hiperqueratosis, onicolisis y coloración amarilla ungueal principalmente en las uñas de los pies (Figuras 1,2), erosiones de bordes circinados en el glande, eritema y secreción conjuntival bilateral y además entesitis y poliartritis asimétrica de las articulaciones de las manos y miembros inferiores. El paciente no presentaba secreción uretral.



Figura 1

Gener A. Mancilla D., RII Dermatología, Universidad de Antioquia

Luis Alfonso Correa L., Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Patólogo Congregación Mariana, Medellín.

Luis Fernando Gómez, Dermatólogo Hospital La María, Medellín

Juan Carlos Wolf I, Docente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Dermatólogo Hospital La María, Medellín.

Síndrome de Reiter



Figura 2

Se ordenaron paraclínicos donde se encontró:

- Anemia microcítica- hipocrómica.
- Elevación de los reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación eritrocitaria, ferritina sérica y proteína C reactiva).
- ANAS y factor reumatoideo negativos.
- ELISA para VIH 1 y 2 negativos.
- Urocultivo y coprocultivo negativos.

Se tomó biopsia de una lesión en la piel del codo donde

se encontró hiperparakeratosis e infiltración neutrofílica con formación de microabscesos y pústulas espongiformes, compatibles con síndrome de Reiter (Figura 3).

Se realizó tratamiento con metotrexate, 20 mg semanales, y naproxeno 250 mg cada doce horas, con muy buena respuesta, inicialmente de la con-

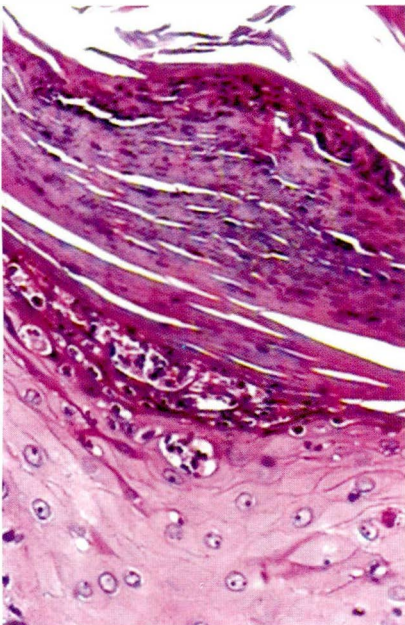


Figura 3

conjuntivitis y la balanitis y posteriormente de los cambios en piel y articulares.

DISCUSIÓN

El síndrome de Reiter es un trastorno sistémico que se caracteriza por una respuesta inmune dirigida principalmente contra la piel y las articulaciones, que usualmente se desarrolla posterior a una infección gastrointestinal o genitourinaria por ciertos microorganismos en un paciente predisuesto genéticamente.

El síndrome de Reiter presenta la siguiente tríada: uretritis, conjuntivitis y artritis. Esta tríada fue descrita por primera vez por Stoll en 1776. Posteriormente Brodie en 1818 y Fiessinger y Leroy en 1916 describieron, separadamente, pacientes con esta tríada. Reiter en 1946 describió un paciente con este cuadro. Algunos autores prefieren el término de artritis reactiva, debido a que el alemán Hans Reiter no fue el primero en describir pacientes con estas características, y porque no todos los pacientes desarrollan la tríada característica.

Este síndrome presenta dos tipos de comportamiento: la forma epidémica o postdisentérica y la forma endémica o venérea. La forma endémica se presenta principalmente en varones jóvenes, debido a su relación con las infecciones de transmisión sexual. La forma epidémica se presenta con igual incidencia en ambos sexos y en todas las edades, aunque los niños desarrollan menos frecuentemente la enfermedad después de la exposición.¹ Debido a la escasa presentación de la forma epidémica y a la ausencia de acuerdo en los criterios específicos para el diagnóstico, ha sido difícil determinar claramente su incidencia.

Los microorganismos implicados en la forma epidémica (post-disentérica) del síndrome de Reiter son: *Salmonella enteritidis*, *Salmonella typhimurium*, *Shigella flexneri*, *Shigella sonnei*, *Shigella dysenteriae*, *Yersinia*, *Campylobacter jejuni*, *Campylobacter lari* y *Clostridium difficile*. En la forma endémica se ha asociado la *Chlamidya trachomatis*.^{1,2}

La enfermedad presenta una agregación familiar y una predisposición genética junto con la presencia de ciertos alelos del complejo mayor de histocompatibilidad, como el HLA B27, el cual está presente entre el 80% y 90% de los pacientes con síndrome de Reiter.³

El papel de HLA B27 es el de presentar la molécula artritogénica a los linfocitos T CD8+, los cuales son específicos para algunos epitopes de los microorganismos que

Síndrome de Reiter

desencadenan la enfermedad.⁴ Se piensa que, de algún modo, estos antígenos alcanzan las articulaciones y persisten en ellas; de hecho, se han encontrado partículas antigénicas en el líquido sinovial.³

Las manifestaciones clínicas clásicas incluyen: balanitis circinada, queratodermia blenorragica, distrofia ungueal prominente, úlceras orales, conjuntivitis, iritis, iridociclitis, uveítis, oligoartritis principalmente de los miembros inferiores, entesopatía principalmente de la fascia plantar y el tendón de Aquiles, aortitis, insuficiencia aórtica, bloqueos cardíacos, uretritis, cervicitis y prostatitis.¹ El cuadro clínico se inicia entre una y cuatro semanas después del episodio infeccioso.

El diagnóstico se realiza clínicamente, ya que no hay una prueba de laboratorio que lo confirme. Se deben realizar cultivos uretral y de heces o PCR en secreción uretral u

orina (cuando esté disponible), en búsqueda de los microorganismos causantes.⁵ No es del todo útil la búsqueda rutinaria del HLA B27 en los pacientes con un cuadro sugestivo. La proteína C reactiva y la velocidad de eritrosedimentación usualmente se encuentran elevadas. Los hallazgos histopatológicos en la piel son indistinguibles de los de la psoriasis vulgar. Los rayos de las articulaciones afectadas son anormales en sólo el 40% de los pacientes.¹

El tratamiento de la artritis debe realizarse con antiinflamatorios no esteroideos y en casos graves o prolongados se deben utilizar metotrexate o sulfazalazina. Los síntomas extraarticulares ceden espontáneamente y sólo requieren tratamiento sintomático.¹ Cuando el compromiso en la piel es grave, pueden usarse retinoides sistémicos como acitretín y etretinato; también deben tratarse complicaciones graves oculares y cardiovasculares. El tratamiento anti-biótico no es efectivo.⁴

Bibliografía

1. Flores D, Marquez J, Garza M, Espinoza LR. Reactive arthritis: newer developments. *Rheum Dis Clin North Am* 2003; 29(1): 37-59
2. Leirisalo-Repo M., Hannu T, Mattila L. Microbial factors in spondyloarthropathies: insights from population studies. *Curr Opin Rheumatol* 2003; 15(4): 408-12.
3. Sigal LH. Update on reactive arthritis. *Bull Rheum Dis* 2001; 50(4): 1-4.
4. Sieper J, Braun J, Kingsley GH. Report on the Fourth International Workshop on Reactive Arthritis. *Arthritis Rheum* 2000; 43(4): 720-34.
5. Kingsley G, Sieper J. Third International Workshop on Reactive Arthritis. September 23-26, 1995. Berlin, Germany. Report and abstracts. *Ann Rheum Dis*. 1996; 55(8): 564-84.

Esporotricosis cutánea fija autorresolutiva en comerciante de madera

Cutaneous fixed sporotrichosis in wood shopkeeper

Lina María Llanos Mena

Adriana Marín Moreno

Adriana Motta Beltrán

RESUMEN

La esporotricosis es una infección micótica, granulomatosa, subaguda o crónica, de distribución mundial, producida por un hongo dimorfo llamado *Sporothrix schenckii*. Se han descrito varias formas de presentación, y la cutánea se asocia usualmente con trauma con inoculación directa del hongo.¹ Existe controversia sobre la capacidad de autorresolución de este tipo de lesiones, y algunos estudios sugieren reaparición de las mismas luego de un período de cura aparente. Presentamos el caso de una esporotricosis cutánea fija autorresolutiva, luego de cuatro meses de iniciado el cuadro.^{2,3}

Palabras clave: esporotricosis, micótica, *Sporothrix Schenckii*.

SUMMARY

Sporotrichosis is a mycotic granulomatous, subacute or chronic infection, of worldwide distribution, due to a dimorphic fungus called *Sporothrix Schenckii*. Many forms of presentation have been described, and the cutaneous way is usually associated to trauma by direct inoculation of the fungus. There is controversy about capacity of autoresolution of this kind of lesions, and some studies suggest reappearance of them after an apparent-cure period. We show the case of a cutaneous fix autoresolutive sporotrichosis, after four months of the beginning of the case.

Key words: Sporotrichosis, mycotic, *Sporothrix Schenckii*.

Lina María Llanos Mena, FII Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, DC, Colombia.

Adriana Marín Moreno, Instructora de Postgrado en Dermatología, Universidad El Bosque.

Adriana Motta Beltrán, Jefe del Servicio de Dermatología, Universidad El Bosque; Servicio de Dermatología, Hospital Simón Bolívar, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 47 años de edad, quien consultó al servicio de dermatología del Hospital Simón Bolívar por presentar cuadro de un mes y medio de evolución, consistente en una lesión en la espalda que se inició con pústulas confluentes, formando una placa, de crecimiento rápidamente progresivo. El paciente consultó inicialmente al médico general quien formuló antibiótico y corticoide tópico durante un mes, y al no observar mejoría lo remite al especialista (Figura 1).



Figura 1

Como antecedentes importantes, el paciente es procedente de Bogotá, sin historia de viajes previos a la aparición de la lesión. Se desempeña como comerciante de madera en la capital. Al examen físico inicial se evidenció placa eritematoviolácea, de aspecto verrucoso, infiltrada y granulomatosa formada por la confluencia de pápulo-pústulas. Se tomó biopsia de piel por losange y se envió la mitad de la misma para cultivo micológico, obteniéndose cinco días más tarde crecimiento abundante de *Sporotrix schenckii*. La biopsia es reportada como dermatitis nodular granulomatosa con granulomas mixtos, considerando la posibilidad de micosis profunda.

Esporotricosis cutánea fija autorresolutiva en comerciante de madera

Por razones de trabajo el paciente no asiste al control posterior y tres meses más tarde regresa a la consulta, donde se le observa cicatriz ligeramente hipertrófica, eritematosa, en el lugar de la lesión inicial, sin evidencia clínica de actividad infecciosa.

COMENTARIO

Benjamín Schenck en 1896 reportó el primer caso de esporotricosis mientras estudiaba medicina, y el micólogo Erwin Smith fue quien concluyó que se trataba de un hongo del género *Sporotrichum*².

El *Sporothrix Schenckii*, agente causal de la esporotricosis, es un hongo dimorfo, saprofito del medio ambiente. Afecta al hombre especialmente por inoculación directa, aunque la inhalación de las conidias en individuos inmunosuprimidos, puede producir infección pulmonar, con diseminación posterior a los huesos, los ojos, el sistema nervioso central y a otros órganos. Se ha aislado de material orgánico como la madera y de algunos animales e insectos. Existen ocupaciones asociadas con mayor riesgo de adquirir la infección, entre las que se encuentran las de jardineros, albañiles y carpinteros.^{1,2}

Se han descrito varias formas de presentación y la más frecuente es la linfocutánea (70%-80%). La forma cutánea fija es la segunda en frecuencia de presentación, y se caracteriza por la aparición de placas verrucosas induradas, que ocasionalmente se ulceran, acompañadas de lesiones satélites, localizadas más frecuentemente en la cabeza, el cuello, el tronco y las piernas. Para algunos, las lesiones de esporotricosis cutánea fija pueden mostrar resolución espontánea, pero con frecuente reaparición y persistencia de ellas durante años si no se realiza el tratamiento adecuado.³

El diagnóstico de esporotricosis se realiza por cultivo de espécimen de biopsia, en agar Sabouraud y Mycosel a 25°C, obteniéndose crecimiento tres a cinco días más tarde. La histopatología muestra hiperplasia epidérmica, hiperqueratosis, abscesos intraepidérmicos y granulomas mixtos con cuerpos asteroides. Existen otros métodos diagnósticos como la prueba de intradermorreacción, conocida como esporotricina, que es positiva en el 90% de los casos y puede sugerir infección previa, y la técnica de ELISA. Las dos son útiles sólo en casos donde el cultivo y la histopatología no sean diagnósticas.⁵

En cuanto al tratamiento, en nuestro medio la solución saturada de yoduro de potasio es la primera opción por su efectividad y bajo costo, administrándose de manera pro-

gresiva para garantizar su tolerancia gástrica y prolongando el tratamiento hasta cuatro semanas después de la cura clínica de las lesiones. También se ha usado con éxito el itraconazol, a dosis de 100-200 mg/día durante tres a seis meses, en el tratamiento de las formas linfocutánea o cutánea fija.^{1,2,3}



Figura 2

La terbinafina, a dosis de 250 a 500 mg/día durante veinticuatro semanas, ha mostrado ser útil para el tratamiento de la esporotricosis, teniendo como inconveniente principal su alto costo. Algunos estudios sugieren que dosis de terbinafina, de 500 mg a 1 g al día son más eficaces e igualmente seguras.

El fluconazol, en la dosis de 400 mg al día produce alrededor de un 70% de mejoría, por lo cual se considera moderadamente efectivo en el tratamiento de esta infección, comparado con otras opciones terapéuticas.

Para las formas meníngeas o diseminadas se requiere tratamiento intrahospitalario con anfotericina B y terapia de mantenimiento posterior con itraconazol.^{2,3}

CONCLUSIONES

La esporotricosis es una infección micótica subcutánea frecuente, de distribución mundial, que afecta principalmente a la población adulta. Su carácter autorresolutivo es discutido, por lo que su mejoría clínica aparente requiere seguimiento durante un largo período para evitar su reaparición.

Presentamos este caso por tratarse de una forma típica de esporotricosis adquirida en área urbana, teniendo en cuenta que se trata de una patología predominantemente rural, y por su evolución autorresolutiva que, aunque descrita en la literatura, es discutida. Actualmente nuestro paciente se encuentra en controles periódicos y persiste sin lesiones luego de tres meses de la aparente curación espontánea de la lesión.

Esporotricosis cutánea fija autorresolutiva en comerciante de madera

Bibliografía

1. Odom RB, James WD, Berger TG. In Andrew's. Disease of the Skin. 2000. p.173-187.
2. Morris-Jones R. Sporotrichosis. Clin Exp Dermatol 2002; 27 (6): 427-431.
3. De Araujo T, Marques AC, Kerdel F. Sporotrichosis. Int J Dermatol 2001; 40: 737-742.
4. Chapman SW, Pappas P, Kauffman C, Smith EB, Dietze R, *et al.* Comparative evaluation of the efficacy and safety of two doses of terbinafine in the treatment of cutaneous or lymphocutaneous sporotrichosis. Mycoses 2004; 47 (1-2): 62-68.
5. Mojan N, Jayaseelan E, Abraham A, Rajendran SC, Stephen J, Sharief F, *et al.* Cutaneous sporotrichosis in Bangalore, Southern India. . Int J Dermatol 2004; 43 (4): 269-272.

Historia de la medicina en internet

HISTORIA DE LAS ÚLCERAS

Las úlceras crónicas se describen desde la época de Hipócrates, quien fue el primero en documentar la conexión entre las úlceras y las venas varicosas.

La compresión como tratamiento de las úlceras crónicas es conocida desde hace 2.400 años. Durante el imperio romano, Celsus (25 aC-50 dC) aconsejaba el vendaje con tejido de lino y las aplicaciones de vino en las úlceras eran recomendadas por Galeno (130-200 dC).

Las primeras operaciones fueron efectuadas alrededor de 1850. En 1867 las venas perforantes fueron descritas por John Gay. Alrededor de 1920, John Homans postuló por primera vez la relación entre los desórdenes valvulares venosos y las úlceras. Linton fue el primero en teorizar que, a través de la incompetencia de las venas perforantes, la alta presión venosa del sistema profundo era transferida al superficial, ocasionando deterioro en la circulación dérmica y finalmente úlceras. Fue el primero en reportar, en 1938, la exitosa ligadura de las perforantes insuficientes por cirugía a cielo abierto. Esta operación demostró ser muy exitosa, pero complicaciones tales como la demora en la cicatrización de las heridas quirúrgicas, la necrosis de piel y las infecciones ocurrían frecuentemente (más del 58%). Siguió muchas otras técnicas, pero debido a las complicaciones las intervenciones quirúrgicas cayeron en el descrédito.

La terapia de compresión ambulatoria y la escleroterapia fueron los métodos de tratamiento aceptados.

La introducción de técnicas de cirugía endoscópica representa un avance considerable en la cirugía venosa.

HISTORIA DE LA MICROBIOLOGÍA

La existencia de los microorganismos no se conoció hasta la invención del microscopio. En 1670, el holandés Anthony van Leeuwenhoek creó el primer microscopio. Casi

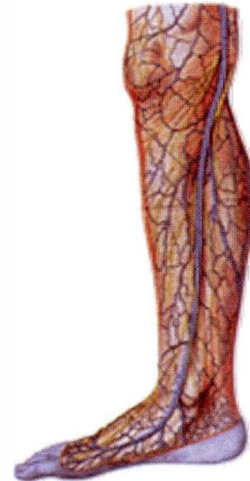


Foto 1

doscientos años después de inventado el primer microscopio, éste era usado como una clase de juguete por las personas ricas, el cual mostraba "cuadros bonitos".

Leeuwenhoek fue quien primero describió en detalle los microorganismos y los denominó "animalitos", aunque no sabía nada acerca de sus posibles actividades. Examinó el agua de lluvia, de mar, de río y la saliva, entre otros. En 1676 escribió a la Real Sociedad de Londres sobre su descubrimiento, cuyos miembros no le creyeron y se rieron al leer su carta diciéndole que eran espíritus y que no podían publicar su descubrimiento, pero que les deseaban buena salud a sus "animalitos". Nehemiah Grew y Robert Hooke corroboraron los hallazgos de Leeuwenhoek y la Real Sociedad tuvo que declararlo descubridor de las bacterias y aceptarlo como miembro en 1680.

En 1546, Girolamo Fracastoro había sugerido que las enfermedades podían deberse a organismos tan pequeños que no podían verse y que eran transmitidos de una perso-

Historia de la medicina en internet

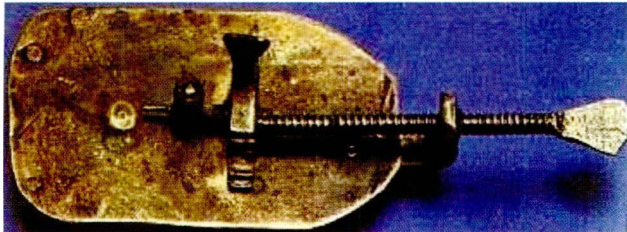


Foto 2: Microscopio simple, tipo I, diseñado por Van Leeuwenhoek (1670)

na a otra. Sin embargo, el descubrimiento de que las bacterias pueden actuar como agentes específicos de las enfermedades infecciosas fue realizado a través del estudio del carbunco en animales.

La demostración concluyente de la etiología del carbunco la proporcionó en 1876 Robert Koch, un médico rural alemán, quien empezó a estudiar el mundo microbiano después de que su compañera sentimental le regaló un microscopio al cumplir 28 años. Seis años después, Koch anunció

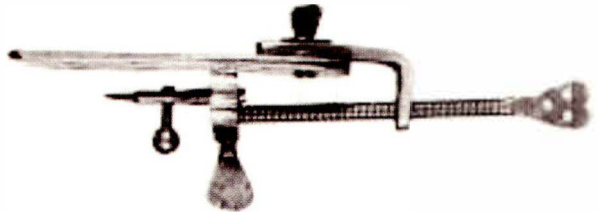


Foto 3: Microscopio simple, vista lateral.

al mundo que había encontrado la bacteria del carbunco (*Bacillus anthracis*). Posteriormente, él y sus colaboradores descubrieron las bacterias que causan la tuberculosis y el cólera.

Bibliografía

Departamento de Microbiología y Genética. Universidad de Salamanca Mateo PF – España. [Homepage en Internet]. Accedida el 1 de febrero de 2006. Disponible en : <http://coli.usal.es/web/educativo/micro2/tema01.html>

Universidad de Amsterdam. Historia de la ciencia y la biología celular. [Homepage en Internet]. Copyright 2004.

Accedida el 1 de febrero de 2006. Disponible en : <http://www.euronet.nl/users/warnar/leeuwenhoek.html>

Asociación Médica Argentina.[Homepage en Internet] Actualizado el 22 de octubre de 2001; Citado en Abril de 2000. Disponible en : <http://www.angelfire.com/ar/flebiologia/introd.html>

Resúmenes de la literatura

Guillermo González Rodríguez

NEVUS MELANOCÍTICOS CONGÉNITOS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E HISTOPATOLÓGICAS, RIESGO DE MELANOMAS Y MANEJO CLÍNICO

Zeina S. Tannous y col.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:197-203

Los nevus melanocíticos congénitos ocurren en aproximadamente el 1% de los recién nacidos y usualmente se les clasifica de acuerdo con su tamaño. Nevus melanocíticos congénitos gigantes se definen simplemente como aquellos que tienen más de 20 cm de tamaño, mientras que los pequeños son aquellos que tienen menos de 1.5 cm. Los nevus melanocíticos congénitos tienen características histopatológicas que nos ayudan a distinguirlos de los nevus adquiridos. Los nevus melanocíticos gigantes están asociados con un riesgo mayor a desarrollar melanomas. Sin embargo, el riesgo de melanoma a partir de los nevus melanocíticos pequeños sigue siendo muy controversial. Los autores revisan la literatura y comentan el manejo de estos pacientes dados en la clínica de lesiones pigmentadas del Hospital General de Massachussets.

ALIMENTACIÓN EN UNA ESCUELA SUPERIOR Y ACNÉ EN QUINCEAÑERAS

Clement A. Adebamovo y col.

J Am Acad Dermatol 2005, 52:207-14

Aunque el acné afecta todas las edades en países occidentales, su incidencia empieza desde los 4 años

de edad, alcanzando un pico entre los 16 y 18 años de edad, cuando el 75% al 98% de la población es afectado. Son varios los mecanismos etiopatogénicos implicados en su aparición pero entre ellos se destacan el papel de los andrógenos (testosterona y 5 α reductasa esteroide) y su interacción con receptores de variada sensibilidad en la unidad pilosebácea. La relación acné y dieta, ampliamente postulada, permanece sin probarse. Los autores, después de una gran cohorte de 47.355 mujeres que contestaron el cuestionario, encontraron que la ingesta de leche durante la adolescencia estaba relacionada con historia de acné a los quince años. Esta asociación fue mucho más marcada con leche con nata que con otras formas de leche. Los autores analizan una serie de factores como sustancias alimenticias agregadas a la leche y vitaminas (vitamina D y sus metabolitos). Además, plantean la posibilidad de esta asociación de acné y la ingesta de leche con la presencia de una cantidad de hormonas que puede contener la leche (estrógenos y progesterona).

TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS ATÓPICA CON CREMA DE PIMECROLIMUS AL 1%, POR LARGOS PERÍODOS, NO INTERFIERE CON LA PRODUCCIÓN DE ANTICUERPOS DESPUÉS DE LA VACUNACIÓN

Kim A. Papp y col.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:247-53

El pimecrolimus inhibe la síntesis y la respuesta inflamatoria de citoquinas producidas por linfocitos T y mastocitos. Los autores valoraron durante un año a 91 niños quienes usaron pimecrolimus 1% en crema dos veces al día, y luego hacen una medición de la

Guillermo González Rodríguez, Docente de dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Libre y Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Resúmenes de la literatura

concentración de anticuerpos contra tétanos, sarampión, difteria y rubeola. En conclusión, se encontró que la utilización de pimecrolimus 1% en crema no altera la respuesta inmune normal a esas vacunas.

ESTEROIDES TÓPICOS ULTRAPOTENTES PARA EL TRATAMIENTO DE HEMANGIOMAS DE LA INFANCIA

María C. Garzón y col.

J. Am Acad Dermatol 2005; 52:281-6

El tratamiento de los hemangiomas superficiales de la infancia representa un desafío terapéutico. Dos series pequeñas de casos de hemangiomas perioculares, usando esteroides tópicos ultrapotentes, salieron publicados en la literatura oftalmológica; por este motivo los autores se animaron a la utilización de esteroides ultrapotentes en 34 niños con hemangiomas proliferantes. El 74% de los infantes mostraron respuesta buena o parcial a este tratamiento.

FOTOPROTECCIÓN

Prisana Kullavanijaya, Henry W. Lim.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:937-58

Las radiaciones ultravioletas del sol están divididas en: UVC (270-290 nm), UVB (290-320 nm) y UVA; esta última se encuentra subdividida en UVA2 (320-340 nm) y UVA1 (340-400 nm). Muchos agentes afectan la transmisión de la luz ultravioleta a la piel humana. Se incluyen agentes protectores naturales (ozono, polución, nubes y niebla), agentes biológicos de presentación natural (cromóforos epidérmicos), agentes fotoprotectores físicos (ropas, sombreros, gafas, ventanas de vidrio), filtros de luz ultravioleta (agentes protectores y agentes de bronceado a la sombra). También se repasan los agentes que pueden modular el efecto de la luz ultravioleta en la piel, como los antioxidantes y otros. En este artículo se revisa todo acerca de la fotoprotección.

EXTENSIÓN E IMPACTO DE LOS PATROCINADORES DE LA INDUSTRIA FARMACÉUTICA EN LOS CONFLICTOS DE INTERÉS EN LAS INVESTIGACIONES DERMATOLÓGICAS

Clifford S. Perlis y col.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:967-71

Muchas publicaciones de ensayos clínicos están firmadas por autores con conflictos de interés. Los autores estudian 176 ensayos clínicos aparecidos en 4 revistas dermatológicas durante los meses del 1º. de octubre de 2000 hasta el 1º. de octubre de 2003. Se concluye que sí se presenta conflicto de interés en los ensayos clínicos en dermatología, con una diferencia significativa en la metodología y en el reporte del estudio.

LEISMANIASIS CUTÁNEA EN SOLDADOS DE FORT CAMPBELL, QUE RETORNAN DE OPERACIONES MILITARES EN IRAQ. DIAGNÓSTICO Y OPCIONES TERAPÉUTICAS

Robert J. Willard y col.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:977-87

Entre diciembre de 2003 y junio de 2004, aproximadamente 360 soldados, de un estimativo de 20.000 que retornaron después de más de un año de permanencia en Iraq en la operación liberación, presentaban lesiones en la piel. A 237 soldados se les diagnosticó leishmaniasis cutánea y se considera al PCR como la técnica diagnóstica más útil. Dentro de los tratamientos utilizados se empleó el calor localizado con un aparato de TermoMed, fluconazol, itraconazol y crioterapia. TermoMed y crioterapia fueron los tratamientos más seguros y eficaces; 72 soldados eligieron no tratarse.

LIVIDO RETICULARIS: UNA REVISIÓN

Mark B Gibbs y col.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:1009-19

El livedo reticular es muy bien conocido como un hallazgo físico consistente en máculas violáceas en for-

Resúmenes de la literatura

ma de redes; toda esta apariencia es causada por procesos anatómicos y fisiológicos de la microcirculación cutánea. En muchos casos es algo completamente benigno como el relacionado con la exposición al calor, pero también hay muchas causas potenciales que se deben estudiar y a veces es muy difícil llegar a un diagnóstico verdadero. Los autores se empeñan en recopilar los últimos datos de la literatura, proveer rasgos clínicos y guías prácticas para evaluar y tratar pacientes que presentan livedo reticular.

ENFERMEDADES INMUNOAMPOLLOSAS

Diya F. Mutasim y col.

J Am Acad Dermatol 2005; 52:1029-1043

La presentación clínica de las enfermedades immunoampollosas es a menudo característica mas no diagnóstica. Otras veces estas enfermedades ampollosas se sobreponen en su presentación clínica; por eso, lo primero que recomiendan los autores del artículo es tener a mano el libro del doctor Jordan RE: Atlas of Bullous Disease, Philadelphia, Churchill Living-stone; 2000. Luego presentan los artículos más recientes sobre las siguientes enfermedades immunoampollosas: pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo, pénfigo paraneoplásico, pénfigo IgA, penfigoide buloso, penfigoide de la membrana mucosa, penfigoide gestacional, epidermólisis bulosa adquirida, lupus eritematoso sistémico ampollosa, dermatitis herpetiforme y la enfermedad IgA lineal. Todas estas enfermedades están con su bibliografía actualizada sobre su epidemiología, manifestaciones clínicas y diagnósticas, fisiopatología y tratamiento.

TÉ VERDE Y PIEL

Stephen Hsu

J Am Acad Dermatol 2005; 52:1049-59

Desafortunadamente, sigue faltando protección hacia la luz ultravioleta, principal factor de riesgo para el cáncer de piel. A causa del rápido incremento de cáncer de piel en la población general, se siguen buscando sustancias efectivas y no tóxicas para proteger la

piel de los rayos UV. Los extractos de plantas han sido utilizados en aplicación tópica para la cicatrización de heridas, anti-edad y tratamientos de otras enfermedades. Se han utilizado: Gingo biloba, ginseng, limón, alantoínas, áloe vera, zarzaparrilla, té verde, papaya, lavanda y muchas otras. Todas estas plantas tienen una característica común: la presencia de flavonoides con estructuras fenólicas. El artículo recoge todos los estudios sobre el uso del té verde como quimio-preventivo, cicatrizante y agente anti-edad para la piel humana y se discuten sus posibles mecanismos de acción.

NUEVAS Y EMERGENTES ENFERMEDADES INFECCIOSAS

Dirk M. Lestó

J Am Acad Dermatol 2005; 52: 1062-8

La globalización de los negocios, las adopciones internacionales, las emigraciones y el turismo han contribuido a la rápida expansión de las enfermedades, tal como sucedió con el síndrome respiratorio agudo severo (SARS). Enfermedades que emergen en África o Asia pueden arribar a los pocos días a USA. Este artículo revisa una serie de procesos producidos por bacterias. Llama la atención el aumento de prevalencia de las infecciones producida por el estafilococo aureus methicilino resistente, adquirido por la comunidad (CA-MRSA) y su predominio en infecciones de piel y tejidos blandos. Se analizan también los procesos infecciosos producidos por el estreptococo, las bartonelas, las rickettsias, las infecciones virales y las producidas por protozoarios y hongos.

COMPLICACIONES INFECCIOSAS POR LA UTILIZACIÓN DE LOS ANTAGONISTAS DEL FACTOR α DE NECROSIS TUMORAL

Mohanad Bakleh y col.

Int J of Dermatol 2005; 44; 443-448

Los inhibidores del factor α de necrosis tumoral (TNF α) son efectivos en el tratamiento de la artritis reumatoidea,

Resúmenes de la literatura

enfermedad de Crohn, psoriasis, artritis psoriásica y otras múltiples enfermedades inflamatorias. La utilización clínica de estos antagonistas (infiximab, etanercept y adalimumab) ha dado lugar a la reactivación de procesos infecciosos como la tuberculosis pulmonar, histoplasmosis diseminada e infecciones bacterianas intracelulares, y llama la atención la aparición de cierta clase de infecciones oportunistas.

TIROIDITIS AUTOINMUNE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ALOPECIA AREATA

Alexander Kurtev, Emil Iliev.

Int J Dermatol 2005; 44:457-461

La alopecia areata se presenta en el 1% de la población general y en el 4% de las pacientes con enfermedades de la piel. La enfermedad afecta comúnmente a niños y adolescentes, pero su prevalencia principal es durante la segunda y tercera décadas de la vida. Se presenta en la forma clásica de áreas redondas y pequeñas, una forma total más generalizada en cuero cabelludo, y la que compromete todo el cuerpo, la forma total generalizada. La presencia de cambios en las uñas es de mal pronóstico. Los autores concluyen que su patogénesis permanece oscura, pero su relación con enfermedades autoinmunes, especialmente tiroiditis, es bien conocida, y que en los niños con alopecia areata hay que investigar las formas subclínicas de tiroiditis autoinmunes. Cada seis meses deben practicarse evaluaciones sobre el tamaño y la función del tiroides, para el diagnóstico temprano de las tiroiditis autoinmunes y prevenir la evolución hacia un hipotiroidismo.

INVESTIGACIÓN DEL VIRUS HERPES SIMPLE POR REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA EN LA PITIRIASIS ROSADA

Kubra Eren Bozdogan y col.

Int J Dermatol 2005; 44:477-478

La pitiriasis rosada (PR) es una inflamación aguda de la piel de causa desconocida, con un cuadro clínico y encuentros experimentales que indican una causa in-

fecciosa; entre ellas se han señalado los virus herpes tipo 1 y 2 como causantes de la enfermedad. Los autores tomaron biopsias y exámenes de sangre de 10 pacientes con PR para detectar la presencia del virus del herpes tipo 1 y 2 por la técnica de PCR. Sin embargo, no se encontró relación de estos virus con la pitiriasis rosada. Nuevos y más avanzados métodos moleculares nos deben ayudar para encontrar la relación directa de la PR con un agente infeccioso.

DERMATOSIS PURPÚRICAS PIGMENTADAS Y PERFIL HEPÁTICO: REPORTE DE 10 CASOS

Wagdy Dessoukey y col.

Int J Dermatol 2005; 44:486-488

Las dermatosis purpúricas pigmentadas comprenden un grupo de dermatosis caracterizadas clínicamente por la presencia de unos puntos petequiales y purpúricos no palpables, de bases hiperpigmentadas usualmente localizadas sobre los miembros inferiores, e histológicamente corresponde a una capilaritis linfocítica. Los autores estudian diez pacientes con estas características clínicas, y encuentran 5 con anticuerpos positivos para hepatitis C y 2 positivos para hepatitis B. Estos pacientes tenían un promedio de edad de 42 años, y no presentaban manifestaciones de estasis venoso o de ingesta de medicamentos que explicaran la patogénesis de la enfermedad. Ellos recomiendan test de hepatitis C y B para aquellos pacientes que presenten dermatosis purpúrica pigmentada.

MYCOBACTERIUM MARINUM CON DIFERENTE RESPUESTA A SEGUNDA GENERACIÓN DE TETRACICLINAS

Deborah L. Cummins y col.

Int J Dermatol 2005; 44:618-620

El *Mycobacterium marinum* es un organismo que comúnmente se adquiere al ponerse en contacto una piel lastimada con un acuario, preparar pescado o

Resúmenes de la literatura

bañarse en aguas contaminadas. La inoculación local presenta una lesión tipo placa verrugosa crónica, a veces con una distribución esporotricóide. Dada la rareza de la infección, hay pocos datos comparativos de los diferentes tratamientos. Los autores describen un caso de *M. marinum* con una rápida respuesta a la minociclina 100 mg. dos veces al día durante un mes de tratamiento, este paciente había presentado una respuesta muy pobre a su manejo con doxiciclina.

ACROQUERATODERMIA ACUAGÉNICA FAMILIAR: CASO REPORTADO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Yasemin Saray, Deniz Seckin

Int J Dermatol 2005; 44:906-909

La acroqueratodermia acuagénica es una enfermedad relativamente nueva descrita en 1990. La entidad se caracteriza por engrosamiento de las palmas o de las plantas y plantas después de su inmersión en el agua. Las lesiones típicamente desaparecen al poco rato luego del secado. Han sido reportados en total 11 casos, todos ellos son mujeres y nueve casos fueron esporádicos. Este artículo describe el caso de un padre y su hijo. Es el primer caso descrito de enfermedad en hombres.

ERITEMA ACRAL NECROLÍTICO: UNA VARIANTE DEL ERITEMA MIGRATORIO NECROLÍTICO O UNA ENTIDAD DISTINTA

Ahmad Abdelgawad Nogal y col.

Int J Dermatol 2005; 44:916-921

La infección por el virus de la hepatitis C es mundial. En Egipto se tiene una prevalencia aproximada de entre 15% y 20% considerada de las más altas del mundo. Numerosas enfermedades extrahepáticas han sido reconocidas en asociación con la hepatitis C y entre ellas las dermatológicas ocupan parte central. Vasculitis necrotizante cutánea, crioglobulinemia mixta, Porfirio cutánea tarda y el liquen plano son las enfermedades de la piel más importantes asociadas con hepatitis C. De otro lado, una serie de enfermedades de la piel pueden estar asociadas como el Síndrome de Behcet, eritema multiforme, eritema nodoso, urticaria y pruritos son variablemente asociados con hepatitis C. El eritema acral necrolítico ha sido últimamente relacionado con este virus, los autores lo encontraron muy ligado con el virus de la hepatitis C y muchos encuentros les indican que el eritema acral necrolítico es una variante del eritema migratorio necrolítico.

Ponga a prueba sus conocimientos

TEMA : SINDROMES DERMATOLÓGICOS

Aparee los siguientes textos con los síndromes de abajo

1. Síndrome que se caracteriza por ser una rara genodermatosis, con fisuras palpebrales hacia abajo, pulgares y hallux amplios, retardo mental, malformaciones capilares, formación de queloides, pilomatricomas, alteraciones cardíacas, audiológicas, oftalmológicas, endocrinas, neuroendocrinas y respiratorias.
2. Síndrome que se caracteriza por ser una genodermatosis rara, ligado a X, asociado con disregulación inmune, poliendocrinopatía, enteropatía, dermatitis psoriasiforme, alopecia universalis, traquioniquia, urticaria, diabetes tipo 1, tiroiditis, anemia hemolítica, trombocitopenia.
3. Síndrome que se caracteriza por infecciones aerobias o anaerobias de la flora orofaríngea que se diseminan a los espacios faciales de la parte inferior de la cabeza y parte superior del cuello.
4. Síndrome que se caracteriza por dermatitis granulomatosa intersticial asociado con artritis con factor reumatoideo negativo y ANAs positivos y sinovitis no erosiva simétrica.
5. Síndrome que se caracteriza por opacificación corneana bilateral congénita, cutis laxa, aspecto progeroide, talla baja, articulaciones subluxadas hiperextensibles, anomalías neurológicas.
6. Síndrome que se caracteriza por ser una enfermedad de almacenamiento de lípidos neutros en diferentes tejidos e ictiosis.

- a. Síndrome de Dorfman-Chanarin
- b. Síndrome de Lemierre
- c. Síndrome de Ackerman
- d. Síndrome de Rubinstein-Taybi
- e. Síndrome IPEX
- f. Síndrome de De Bary

| PREGUNTA | OPCIÓN |
|-----------------|---------------|
| 1 | |
| 2 | |
| 3 | |
| 4 | |
| 5 | |
| 6 | |

Ver respuesta en la siguiente página

Respuestas de la sección “Ponga a prueba sus conocimientos”

1. Hsiung. SH. Rubinstein-Taybi syndrome (broad thumb-hallux syndrome). *Dermatol Online J.* 2004; 30;10(3):2.
2. Nieves DS, Phipps RP, Pollock SJ, Zhu Q, Scott GA, Ryan CK, Kobayashi I, Rossi TM, Goldsmith LA. Dermatologic and immunologic findings in the immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linked syndrome. *Arch Dermatol.* 2004; 140(4):466-72
3. Brook I. Microbiology and management of deep facial infections and Lemierre syndrome. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2003; 65(2):117-20.
4. Kroesen S, Itin PH, Hasler P. Arthritis and interstitial granulomatous dermatitis (Ackerman syndrome) with pulmonary silicosis. *Semin Arthritis Rheum.* 2003; 32 (5):334-40.
5. Aldave AJ, Eagle RC Jr, Streeten BW, Qi J, Raber IM. Congenital corneal opacification in De Barsy syndrome. *Arch Ophthalmol.* 2001; 119(2):285-8
6. Srebrnik A, Brenner S, Ilie B, Messer G. Dorfman-Chanarin syndrome: morphologic studies and presentation of new cases. *Am J Dermatopathol.* 1998; 20(1):79-85.

R E V I S T A



Calle 5 No. 38-14 • Consultorio 601 • Teléfono: (2) 558 2816 • Cali
e-mail: editor@asocolderma.org
Calle 134 No. 13 - 83 • Oficina 601 • Telefax: (1) 633 3603 • Bogotá, D.C.
Colombia