

MISCELÁNEA

60 GRANULOMAS DE CUERPO EXTRAÑO

I. Fernández Canedo, N. Blázquez Sánchez, I. Bravo Piris, J. M. Ugidos*, A. Martín Pascual

Hospital Clínico de Salamanca.

*Departamento de Geología (Petrología) de Salamanca.

Introducción: Los granulomas son un patrón de respuesta inflamatoria crónica constituidos por acúmulos de células epiteloides, generalmente mezcladas con células plasmáticas, fibroblastos y macrófagos. Desde el punto de vista histológico se clasifican en tuberculoides, sarcoides, necrobióticos, supurativos y de cuerpo extraño.

La característica esencial de estos últimos es la presencia de un material identificable, ya sea exógeno o endógeno, alrededor del cual se disponen histiocitos, células gigantes multinucleadas (de cuerpo extraño y tipo Langhans) y un número variable de células inflamatorias.

Clínicamente pueden manifestarse como pápulas, nódulos o placas eritematosas, marrónáceas o purpúricas.

Caso clínico: Varón de 71 años de edad que consultó por la aparición brusca de varias lesiones nodulares eritematosas en cara. Como antecedente de interés refería haber presentado múltiples heridas en cara y manos tras explosión de una mina de scheelita (wolframato cálcico) hacía 27 años.

El estudio histopatológico de una de las lesiones evidenció una reacción granulomatosa, en cuyo interior se encontraron pequeños fragmentos de un material extraño.

Los estudios analíticos y radiológicos realizados cursaron dentro de la normalidad.

Comentario: Determinados minerales como el sílice, uno de los elementos más abundantes en la corteza terrestre, se caracterizan por presentar un período de latencia variable entre la exposición y la expresión clínica de los granulomas, con un intervalo medio de 10 años. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún caso de granuloma de cuerpo extraño por scheelita (wolframato cálcico). Este hecho unido a que los granulomas de cuerpo extraño con períodos de latencia tan prolongados han sido descritos por sílice nos hacen sospechar que muy probablemente en la explosión de la mina, además de fragmentos de scheelita penetraron en la piel del paciente fragmentos de sílice, responsables del proceso actual, dado lo abundante que parece ser este elemento en la naturaleza y las múltiples referencias que lo relacionan con las explosiones en minas.

61 VITÍLIGO UNIVERSAL ASOCIADO A SÍNDROME MERRF (EPILEPSIA MIOCLÓNICA CON FIBRAS ROJAS RASGADAS) EN MADRE E HIJO

E. Revenga, J. C. Morán, J. Arenas*, C. del Agua, J. F. Paricio
Hospital General de Soria. Soria.

*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: Las citopatías mitocondriales son enfermedades multiorgánicas, de origen genético o adquirido, producidas

por una disfunción del metabolismo mitocondrial. El síndrome MERRF (epilepsia mioclónica con fibras musculares rasgadas) es una forma de citopatía mitocondrial genética. Las manifestaciones clínicas son muy variadas, afectando fundamentalmente a los tejidos que tiene una alta dependencia de la fosforilación oxidativa, como el músculo o el SNC. Se han descrito diversas alteraciones cutáneas en pacientes con citopatías mitocondriales, entre las cuales no hemos hallado ningún caso de vitíligo universal.

Descripción del caso: Mujer de 74 años con antecedentes personales de síndrome Wolff-Parkinson-White, cardiopatía isquemicohipertensiva, cataratas, maculopatía circinada, hipoacusia perceptiva y síncope de repetición. De sus tres hijos, el mayor fue diagnosticado de síndrome de MERRF (y murió de insuficiencia respiratoria). Desarrolló una despigmentación cutánea progresiva, no explorada por nosotros, que se acentuó los meses previos a su fallecimiento.

La paciente refiere padecer, desde su juventud, torpeza para caminar de evolución lentamente progresiva. En la exploración neurológica presenta una marcha anadeante, con debilidad (3-4/5) y atrofia de los músculos de la cintura pelviana, paresia facial y ptosis palpebral bilateral. No presenta ataxia ni mioclonías. Desde los 30 años desarrolló una despigmentación cutánea progresiva que ha llegado a ser casi universal (dos máculas de piel normal en las mejillas). No existen alteraciones en el hemograma, coagulación, bioquímica de sangre y orina, TAC craneal ni EEG. Los enzimas musculares están levemente aumentados. En el estudio genético del DNAm de sangre periférica se ha detectado la presencia de una mutación puntual del genoma mitocondrial en el nucleótido 8344 que codifica el ARNt mitocondrial de la lisina (mutación A8344G del gen ARNt Lys). Todos estos datos confirmaron el diagnóstico de síndrome MERRF.

Las biopsias cutáneas, teñidas con la técnica de Masson-Fonstana, mostraron una ausencia total de melanocitos en la piel hipopigmentada y un número normal en los restos de piel con pigmentación normal.

Comentario: El vitíligo universal podría ser una manifestación cutánea asociada a las citopatías mitocondriales. No obstante, en tanto no existan estudios más amplios no se puede excluir una asociación casual.

62 PÚRPURA FACTICIA

F. Peral Rubio, A. Rodríguez Pichardo, A. Herrera Saval, J. Bueno Montes, F. Camacho

Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: La púrpura facticia es una dermatitis artefacta caracterizada por la presencia de equimosis o hematomas dolorosos en pacientes con antecedentes personales psiquiátricos, habitualmente mujeres.

Caso clínico: Mujer de 36 años con antecedentes personales de síndrome ansiosodepresivo e intentos de autolisis, anemia ferropénica, hiperlipemia familiar. Realizaba tratamiento con IMAO y benzodiazepinas.

Consultó por edema en maléolo peroneo izquierdo etiquetado inicialmente como esguince e inmovilizado con férula. Una vez se retiró ésta aparecieron de forma progresiva y ascendente, placas rojo violáceas dolorosas y edema de tercio distal de miembro inferior. Las placas evolucionaron hacia coloración amarillenta antes de desaparecer. Pocos días después aparecieron elementos similares, en hemicuerpo izquierdo, fundamentalmente mama y brazo.

Se le realizaron múltiples estudios analíticos, microbiológicos y de imagen, comprobando únicamente una anemia normocítica. El estudio dermatopatológico mostró extravasación hemática, sin paniculitis.

La inyección intradérmica de 0,1 cc de hematíes de la propia paciente en antebrazo fue negativa, descartándose el síndrome de Gardner-Diamond.

Comentarios: Caso de púrpura facticia, de inicio insidioso y difícil diagnóstico. Las múltiples pruebas realizadas con resultados normales y la aparición de lesiones artefactas orientan el diagnóstico de púrpura facticia. Esta entidad debe diferenciarse fundamentalmente del síndrome de Gardner-Diamond y otras púrpuras orgánicas, así como servir para la orientación psiquiátrica de la paciente.

63 PENFIGOIDE AMPOLLOSO INDUCIDO POR PENICILINA

C. Grau Salvat, A. Azón Masoliver, J. M. Mascaró Galy*, A. Martínez**

Unidad de Dermatología y **Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan. Reus.

*Hospital Clínic. Barcelona.

Introducción: La inducción por parte de ciertos fármacos de enfermedades ampollas, principalmente el pénfigo, es un hecho bien conocido. El penfigoide, sin embargo, es una enfermedad propia de las últimas décadas de la vida y que en raras ocasiones se ha descrito asociado a fármacos.

Descripción del caso: Mujer de 79 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas

Antecedentes personales: ingresada en una residencia asistida por demencia senil progresiva.

Insuficiencia cardíaca. EPOC por bronquitis crónica. Cataratas. Parkinsonismo.

Medicación habitual (de más de 1 año): haloperidol, paroxetina, lormetazepam y biperidol.

En noviembre de 1999 se detectó en estudio rutinario una serología luética treponémica y no treponémica positivas, derivándose para tratamiento. Ante la imposibilidad de practicar una punción lumbar dada la agresividad y falta de colaboración de la paciente, se decidió tratar empíricamente a la paciente con minociclina 100 mg cada 12 durante 14 días y a la semana de esta pauta bencetazil 2,4 millones cada semana durante 3 semanas.

A los 3 días de la primera inyección de penicilina inició la aparición de lesiones eritematosas acompañadas de prurito, con presencia de ampollas tensas, algunas hemorrágicas y erosionadas. Las lesiones predominaban en abdomen, muslos, piernas, dorso de manos y dedos y plantas de pies.

Exploraciones complementarias: hemograma completo, bioquímica básica, TSH, T3, T4, B12, y ácido fólico, normales. RPR +, MHA-TP: positivo. HIV negativo. Rx tórax normal

Biopsia cutánea: ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio eosinófilo compatible con penfigoide. IFD: depósitos lineales de IgG y C3 a lo largo de membrana basal dermoepidérmica. IFI: negativa.

Ante el diagnóstico de penfigoide inducido por penicilina se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día + ranitidina 300 mg/día durante 1 mes, cediendo por completo las lesiones. Más tarde se retiraron los corticoides de forma lentamente progresiva, no habiendo recidivado al año de finalizado el tratamiento.

Comentario: Hemos presentado un caso de una enfermedad ampollar farmacológica; en este caso un penfigoide provocado por penicilina. Este fármaco está implicado en muchos casos de pénfigo o de dermatosis IgA lineal y algún caso aislado de penfigoide, aunque esto es muy inusual. Otros fármacos, sobre todo la penicilamina (de estructura química similar a la penicilina), induce todas clase de pénfigos y también de penfigoide. Además hemos revisado la medicación de la paciente y no se hallan descritos casos de enfermedad ampollas por paroxetina, biperideno, lormetazepam o haloperidol.

Bibliografía

Litt JZ. Drug eruption. Reference Manual, 2000.
Alcalay J, y cols. JAAD 1988;18:345.
Brenner S, y cols. JAAD 1997;36:919.

64 DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCÓRNEA EN UNA NIÑA DE 7 AÑOS. DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN ETIOLÓGICA

S. Delgado, I. Ruiz, M. Martínez, P. Sánchez, M. A. Rodríguez-Prieto

Servicio de Dermatología. Hospital de León. León.

Introducción: La dermatosis pustulosa subcórnea (DPS) es una enfermedad rara, especialmente en niños.

Descripción del caso: Describimos una niña de 7 años con lesiones pustulosas anulares en brazos. El cuadro se inició bruscamente y las lesiones se fueron generalizando. Inicialmente diagnosticada de psoriasis pustulosa, mejoró con aplicación tópica de corticoides, emolientes y antralina al 1%.

El estudio anatomopatológico demostró pústulas subcórneas.

No se encontraron alteraciones hematológicas excepto un aumento del título de ASLO.

Comentario: Se discute el manejo terapéutico de esta rara enfermedad, así como la dificultad de distinguir entre psoriasis pustulosa anular y DPS.

65 PUSTULOSIS AGUDA GENERALIZADA

C. Vidaurrazaga, E. Naz, I. Prats, S. Aso, P. Herraz, M. Mayor, R. Díaz

Servicio de Dermatología.

Introducción: La pustulosis aguda generalizada es un cuadro clínico que para algunos autores tendría una entidad propia, independiente de la psoriasis pustulosa y la pustulosis exantemática generalizada. Aparecen de forma brusca pústulas en manos y pies, junto a lesiones salpicadas en otras zonas, incluida la mucosa oral. El cuadro es precedido por una infección faringoamigdalina.

Caso clínico: Enfermo de 31 años que comienza con fiebre y amigdalitis. Una semana después aparecen lesiones pustulosas sobre piel normal, en palmas y plantas, tronco y mucosa oral. El enfermo había sido tratado con amoxicilina más ácido clavulánico remitiendo la sintomatología general. En el estudio histológico se observaba una pústula espongiiforme sin evidencia de vaculitis.

Discusión: Presentamos un enfermo con un cuadro pustuloso, con afectación importante de palmas y lesiones diseminadas, precedido por un proceso amigdalario.

Planteamos el diagnóstico diferencial entre las pustulosis palmoplantares agudas, la psoriasis pustulosa, la pustulosis exantemática aguda y la relación de estas entidades con la pustulosis aguda generalizada.

66 IMPÉTIGO HERPETIFORME EN UNA EMBARAZADA DE 10 SEMANAS

C. Sanz de Galdeano, P. Manrique, I. Bilbao, J. M. Oleaga, J. L. Artola, J. A. Álvarez*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital de Galdakao. Bizkaia.

Introducción: El impétigo herpetiforme es dermatosis papuloescamosa indistinguible de la psoriasis pustulosa que característicamente aparece en el embarazo y suele asociarse a alta mortalidad fetal. A menudo no existen antecedentes de psoriasis en las pacientes ni en sus familias. La clínica y la histología son indistinguibles de la psoriasis pustulosa.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 36 años, embarazada de 10 semanas, que presentó de forma súbita lesiones psoriasiformes y pustulosas generalizadas asociadas a síntomas constitucionales. A pesar del tratamiento se produjo un aborto espontáneo.

Conclusiones: El impétigo herpetiforme o psoriasis pustulosa del embarazo aparece preferentemente durante el tercer trimestre de gestación, aunque se han descrito casos en cualquier momento del embarazo y también en relación con hipocalcemia e hipoparatiroidismo. Se discuten posibilidades terapéuticas y actitud a tomar ante la posibilidad de un próximo embarazo.

67 ACROQUERATOSIS PARANEOPLÁSICA DE BAZEX

I. Suárez, B. Amrouni, M. Gómez Vázquez, J. Rodríguez Borral*, C. Peteiro, J. Toribio

Servicios de Dermatología y *Neumología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: La acroqueratosis paraneoplásica es una entidad poco frecuente que se asocia generalmente a neoplasias del aparato respiratorio o digestivo.

Descripción del caso: Varón de 54 años, ingresado en el Servicio de Neumología para estudio de nódulo pulmonar solitario. Antecedentes personales: fumador, etilismo crónica y hepatopatía crónica con serología para virus hepatitis C+. En la exploración general se objetivan lesiones cutáneas plantares, motivo de consulta dermatológica. El paciente refería estas lesiones de 6 meses de evolución y asintomáticas.

A la exploración dermatológica presentaba en ambas plantas, placas eritematovioláceas, hiperqueratósicas, de límites netos, que desbordaban a dorso de dedos, pies y tobillos. Asimismo se objetivaba en uñas de pies hiperqueratosis subungueal, onicolisis distal y cambios de coloración. En manos presentaba placas eritematosas sin hiperqueratosis a nivel de las palmas, con signos de acroesclerosis en falanges distales. Estas lesiones se acompañaban de edema de extremidades más intenso en las inferiores.

Se realizó lobectomía inferior pulmonar y el estudio anatómopatológico de la masa pulmonar fue de tumor carcinoide atípico. El paciente falleció en el postoperatorio por cuadro séptico.

Comentario: La acroqueratosis paraneoplásica frecuentemente se asocia a carcinomas epidermoides y más raramente a adenocarcinomas de diferentes localizaciones, carcinoma pulmonar de células pequeñas y/o tumor carcinoide. La evolución de las lesiones cutáneas está determinada por la de la neoplasia subyacente asociada.

Bibliografía

Lomholt H, y cols. Paraneoplastic skin manifestations of lung cancer. Acta Derm Venereol 2000;80:200-2.

Actas Dermosifiliogr 2001;92(S3):25-47

68 GRANULOMA EOSINÓFILO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

P. Sánchez, M. A. Rodríguez-Prieto, M. Martínez, I. Ruiz, S. Delgado

Servicio de Dermatología. Hospital de León. León.

Introducción: El granuloma eosinófilo fue descrito en 1940 por Lichtenstein y pertenece junto a la enfermedad de Letterer-Siwe y el síndrome de Hand-Schuller-Cristian a la histiocitosis de clase I.

Descripción del caso: Describimos el caso de un niño de 14 años que acude a nuestra consulta procedente de urgencias por presentar una tumoración dolorosa en el cuero cabelludo. Tras realizar estudios de imagen e histopatológicos llegamos al diagnóstico de granuloma eosinófilo. Se realizó tratamiento quirúrgico de la lesión.

Comentario: Aportamos un nuevo caso de esta rara enfermedad y destacamos que fuesen las manifestaciones cutáneas las que permitieron el diagnóstico.

69 LIQUEN PLANO LINEAL SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO

A. Miragaya-Monterroso, A. Rodríguez-Pichardo, A. Herrera-Saval, A. Marcos, F. Camacho

Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: El liquen plano es una dermatosis inflamatoria de etiología desconocida, de curso subagudo o crónico, que evoluciona generalmente en brotes y puede afectar a piel, mucosas, cuero cabelludo y uñas. Existen formas clínicas en función a su morfología, localización y configuración.

Entre las formas lineales destacamos las secundarias a traumatismos (fenómeno de Köebner), el liquen plano zosteriforme que sigue un dermatomo, y las que surgen sobre las líneas de Blaschko.

Caso clínico: Varón de 67 años con elementos papulosos, liquenoides, algunos con centro atrófico y otros de morfología anular, muy pruriginosas, que se distribuían linealmente por hemituerpo derecho siguiendo las líneas de Blaschko. La dermatopatología evidenció una dermatitis de la interfase, con infiltrado liquenoide en banda, hiperqueratosis e hipergranulosis, que confirmó el diagnóstico clínico de liquen plano lineal.

Conclusiones: Las líneas de Blaschko representan líneas de migración de las células de la piel. El liquen plano lineal que sigue éstas líneas es infrecuente. Aunque su etiopatogenia es desconocida, posiblemente se deba a fenómenos de mosaicismos celulares que determina qué clones celulares posean dotación inmunológica diferente, qué les hace más vulnerables ante múltiples dermatosis y qué reproducen estas líneas.

70 LIQUEN PLANO PILARIS Y ESCLERODERMIA LINEAL

M. A. Muñoz Pérez, M. J. García Hernández, E. Rodríguez Rey, H. Galera Davidson, F. Camacho

Departamentos de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: La localización en cuero cabelludo del liquen plano es poco frecuente y la asociación con esclerodermia lineal en «coup de sabre» es excepcional.

Caso clínico: Mujer de 22 años, estudiante, que consultó por placas pseudopeládicas de 2 meses de evolución, localizadas en región frontovertical, que la biopsia permitió el diagnóstico de liquen plano pilaris. No presentaba otros elementos en opiel ni mucosas dermopapilares. En una revisión posterior se comprobó exacerbación

de los elementos alopecicos de cuero cabelludo y su continuación desde la línea de implantación pilosa frontal hasta la región interiliar en forma de una depresión lineal tipo esclerodermia en «coup de sabre» confirmada histológicamente. Al tratamiento que realizaba con crema de propionato de clobetasol 0,025% en la frente y doxepina oral debido al estrés secundario a los exámenes, añadimos infiltraciones intralesionales de acetónido de triamcinolona en cuero cabelludo y potaba oral 6 g al día con resultados espectaculares.

Comentario: La asociación de liquen plano pilaris y esclerodermia en «coup de sabre» hasta donde conocemos no ha sido descrita. La esclerodermia lineal sigue las líneas de Blaschko, lo que podría explicarse por un mosaicismo para los genes que predisponen a la esclerodermia lineal y que podría guardar relación con los elementos liquenoides de cuero cabelludo, también con distribución lineal.

71 LIQUEN PLANO PENFIGOIDE. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. del Canto, S. López, C. Hernández, A. Serrano, E. Pérez,
R. Cabrera*, M. Navarrete*, T. Rodríguez-Cañas

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: El liquen plano penfigoide es una rara y controvertida enfermedad, caracterizada por ampollas sobre pápulas de liquen plano y piel intacta, aparentando un paciente con liquen plano y penfigoide ampolloso. Tras Schreiner en 1930, es clásico distinguir dos tipos de liquen plano con ampollas, el liquen plano bulloso y el liquen plano penfigoide.

Caso clínico: Se trata de un varón de 59 años que presenta brotes periódicos de lesiones generalizadas maculopapulosa violáceas y pruriginosas, sugestivas de liquen plano. En los períodos de intercrisis las lesiones se limitan a muñecas, palmas y plantas.

El estudio histológico mostró hallazgos típicos de liquen plano coincidiendo con una ampolla subepidérmica y la IFD mostró depósitos de IgG y C3 en la zona de la membrana basal.

Comentarios: Destacamos la importancia del estudio histológico, que ha permitido el diagnóstico de esta rara enfermedad ampollosa autoinmune, en la que clínicamente no se apreciaron ampollas en ningún momento evolutivo.