

# SESIÓN CIENTÍFICA DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLÓGIA

24 de febrero de 2000

## PROGRAMA

«DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR TRIMEBUTINA», por los Dres. Jiménez J, Fariña MC, González CM. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

«INFECCIÓN CUTÁNEA PRIMARIA POR *MYCOBACTERIUM KANSASII*», por los Dres. Chaves A, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

«SÍNDROME DE SÉZARY», por los Dres. Barrientos N, Vanaclocha F, Miguélez A, Ortiz PL, Montalbán A, Rodríguez-Peralto JL, Iglesias L. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«SÍNDROME DE SWEET CON INFILTRACIÓN BLÁSTICA Y ELASTOFAGOCITOSIS», por los Dres. Sanz Sánchez T, Moreno de Vega MJ, Valks R, Fernández-Herrera J, Fraga J\*, García-Díez A. Servicios de Dermatología y \* Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«INCONTINENCIA PIGMENTI EN UN PACIENTE VARÓN», por los Dres. Carrasco L, Pastor MA, Izquierdo MJ, De Paula C\*, Fariña MC, Martín L, Ayuso C\*, Requena L. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

«LEPRA», por los Dres. Marengo R, Pérez S, Pico M, García P, Valdivieso M, Bueno C, Lázaro P. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

«DERMATOFITOSIS ATÍPICA EN UN PACIENTE CON SIDA», por los Dres. Ruano M, Naz E, Mayor M, Salinas S\*, García J\*\*, Herranz P. Servicios de Dermatología, \* Anatomía Patológica y \*\* Microbiología. Hospital La Paz. Madrid.

«ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO POR TENS (ESTIMULACIÓN NERVIOSA TRANSCUTÁNEA)», por los Dres. Comunión A, Ortiz FJ, Miguélez A, Palencia S, Iglesias L. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«PRIMOINFECCIÓN AGUDA SINTOMÁTICA POR HIV. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS», por los Dres. Hernández-Núñez A, Córdoba S, Daudén E, Aragües M, García-Díez A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«PRODUCCIÓN ELEVADA DE INTERLEUCINA-10: ¿UN FACTOR DE RIESGO PARA EL MELANOMA?», por

los Dres. Pizarro A, Navarro J, Lázaro T, Burón I, Bellón JM, Casado M, Muñoz-Fernández MA. Servicio de Dermatología. Hospital La Paz. Laboratorio de Inmunobiología Molecular. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

## COMUNICACIONES

98 «DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR TRIMEBUTINA», por los Dres. Jiménez J, Fariña MC, González CM. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Paciente de 40 años de edad tratado con proctolog pomada por padecer hemorroides externas anales. Una semana después tuvo un eccema agudo en el ano, región perianal y pliegue interglúteo.

Se realizaron PAC estándar que resultaron negativas. Fueron positivas (+++) a la pomada de proctolog, uno de cuyos principios activos es la trimeburina (TMBT). Esta sustancia la contiene el polvo con el que se prepara la suspensión de polibutin. Hicimos diluciones del mismo en agua y lo parcheamos en el paciente a concentraciones de 4,8, 2,4, 1,2, 0,6, 0,3 y 0,15 mg/ml, resultando positivas. En 20 controles resultaron negativas. Posteriormente realizamos PAC en el paciente con TMBT en un excipiente de gel crema a concentraciones de 2, 1, 0,5 y 0,1%, que resultaron positivas, siendo negativa con el excipiente. Estas PAD en otros 20 controles resultaron negativas.

La TMBT es una sustancia sintética con efecto espasmolítico sobre el músculo liso intestinal. Se usa por vía oral en diversos trastornos funcionales digestivos y por vía rectal y tópico en hemorroides y fisuras anales. Tras su uso tópico se han descrito como efectos secundarios sólo eritema y quemazón (1).

Concluimos que es el primer caso que se describe de DAC con sensibilización demostrada a TMBT.

## BIBLIOGRAFÍA

Maffioli G. Utilisation de l'association ruscogenines-trimebutine en pathologie anale. Ann Med Reims 1975;12(6):361-3.

99 «INFECCIÓN CUTÁNEA PRIMARIA POR *MYCOBACTERIUM KANSASII*», por los Dres. Chaves A, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

## FUNDAMENTO

La infección por *Mycobacterium kansasii* es infrecuente y habitualmente se asocia con inmunosupresión. A nuestro saber no se ha descrito previamente en niños.

## CASO CLÍNICO

Una niña de 6 años presentaba una placa eritematosa lívida en el codo que había aparecido durante el verano. La biopsia mostró granulomas epitelioides con abundantes bacilos ácido-alcohol resistentes. El cultivo fue positivo para *M. kansasii*. Se realizó extirpación de la lesión asociada a tratamiento con eritromicina por vía oral durante 6 meses. No se ha producido recidiva 1 año después.

## CONCLUSIONES

La infección cutánea primaria por *M. kansasii* puede estar en relación con traumatismos locales en piscinas. Su aparición en niños es excepcional.

100 «SÍNDROME DE SÉZARY», por los Dres. Barrientos N, Vanaclocha F, Miguélez A, Ortiz PL, Montalbán A, Rodríguez-Peralto JL, Iglesias L. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sézary es un linfoma cutáneo de células T clínicamente definido por la tríada de eritrodermia, adenopatías generalizadas y presencia de células atípicas en sangre periférica o células de Sézary. Existe gran controversia sobre los criterios exactos que definen la enfermedad y no hay acuerdos al respecto.

Presentamos un caso de síndrome de Sézary en un varón de 30 años en el que se destaca la edad de presentación, la rápida progresión de la enfermedad y la falta de respuesta a distintas terapéuticas.

## CASO CLÍNICO

Varón de 30 años de edad que comenzó desde hace 5 años con hiperqueratosis en palmas. Dos años más tarde empezó con descamación y enrojecimiento en miembros que progresó a toda la superficie. Diagnosticado de dermatitis atópica, ante la falta de respuesta al tratamiento y la aparición de adenopatías es remitido a nuestro centro, donde después de una serie de pruebas complementarias (SS, SMAC, estudio de coagulación, SO, cuantificación de inmunoglobulinas, EKG, biopsia cutánea, estudio de sangre periférica, reordenamiento en piel y sangre, estudio de médula ósea, biopsia ganglio, CT toracoabdominal, inmunofenotipo en sangre periférica) se confirma el diagnóstico clínico de síndrome de Sézary. Inició tratamiento con interferón  $\alpha$  más fotoféresis, que se suspendió por falta de respuesta, iniciándose tratamiento con clorambucil y prednisona, con lo que permanece actualmente.

## DISCUSIÓN

Aunque el síndrome de Sézary es una entidad perfectamente definida que forma parte del espectro de linfomas cutáneos de células T, existe gran controversia a la hora de delimitar los criterios diagnósticos, no encontrándose uniformidad entre la mayoría de los autores. El principal punto de desacuerdo reside en el número de células atípicas circulantes necesarias para el diagnóstico, considerándose  $>5\%$  por algunos autores,  $10\%$  por otros,  $>1.000$  células/ $\text{mm}^3$  u otros.

Presentamos el caso de un varón de 30 años diagnosticado de síndrome de Sézary que destaca por su edad de debut y por la falta de respuesta al tratamiento.

101 «SÍNDROME DE SWEET CON INFILTRACIÓN BLÁSTICA Y ELASTOFAGOCITOSIS», por los Dres. Sanz Sánchez T, Moreno de Vega MJ, Valks R, Fernández-Herrera J, Fraga J\*, García-Díez A. Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet se asocia a procesos malignos hasta en un 15% de los casos. El más frecuente es la leucemia aguda mieloide.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años diagnosticada de síndrome mielodisplásico tipo anemia refractaria con exceso de blastos hacía 7 meses. Ingresó en el Servicio de Cirugía por una placa eritematosa dolorosa en ingle derecha, fiebre y leucocitosis, que se interpreta como celulitis y se pautan antibióticos. La lesión empeora con este tratamiento, por lo que se realiza una biopsia que es compatible con dermatosis neutrofílica. Nosotros vemos la lesión 1 semana después, lo interpretamos como síndrome de Sweet y comenzamos tratamiento con corticoides orales. Hicimos una biopsia, donde se observan en el seno de la histología del síndrome de Sweet células blásticas perivasculares. Este hallazgo coincide con la transformación del síndrome mielodisplásico hacia leucemia aguda mieloide. Tras dos ciclos de quimioterapia la paciente consigue la remisión completa y la placa de ingle izquierda adquiere una coloración amarillento-marrónacea y un aspecto plagado compatible con cutis laxa. Se realiza una biopsia, donde se observa una pérdida importante de fibras elásticas con imágenes de elastofagocitosis.

## DISCUSIÓN

El infiltrado del síndrome de Sweet habitualmente está compuesto por neutrófilos maduros, pero se han descrito en la literatura de forma excepcional células blásticas acompañando a este infiltrado. La cutis laxa postinflamatoria se ha asociado a lesiones de Sweet, observándose en la histología pérdida de fibras elásticas y en escasas ocasiones datos de elastofagocitosis, como en nuestro caso. Destacamos que no hemos encontrado en la literatura ningún paciente que asocie un síndrome de Sweet con infiltración de células blásticas, coincidiendo con una transformación leucémica de un síndrome mielodisplásico y que evolucione a un cutis laxa con datos histopatológicos de elastofagocitosis.

102 «INCONTINENCIA PIGMENTI EN UN PACIENTE VARÓN», por los Dres. Carrasco L, Pastor MA, Izquierdo MJ, De Paula C\*, Fariña MC, Martín L, Ayuso C\*, Requena L. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Presentamos un caso de un paciente varón de 3 meses de edad con el diagnóstico de incontinencia pigmenti. En el momento del nacimiento presentaba lesiones vesiculoampollosas sobre base eritematosa y posteriormente aparecieron lesiones hiperpigmentadas siguiendo las líneas de Blaschko. A los 40 días de nacimiento se realizó biopsia, observándose espongiosis eosinofílica y vesícula intraepidérmica. Ante la sospecha de que se tratara de una incontinencia pigmenti y al tratarse de una rara genoder-

matosis letal en varones hemicigotos se hizo estudio genealógico y cariotipo, resultando ser un síndrome de Klinefelter.

La incontinenia pigmenti es una rara enfermedad hereditaria que se transmite con carácter dominante ligado al cromosoma X. De los escasos casos descritos en varones, en la literatura, tan sólo cinco se deben a un síndrome de Klinefelter (47 XXY).

- 103 «LEPRA», por los Dres. Maren go R, Pérez S, Pico M, García P, Valdivieso M, Bueno C, Lázaro P. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

La lepra es todavía una enfermedad actual, estando lejos todavía su erradicación completa. En España hay focos endémicos de la enfermedad que son: el levantino, el extremeño-andaluz, el canario y el gallego, siendo focos secundarios las grandes ciudades debido a que son receptores de emigración interior.

Presentamos dos casos vistos recientemente en nuestro Servicio, ambos varones y residentes en Madrid, siendo uno de ellos natural de Brasil. Se diagnostican de lepra tuberculoide y lepra lepromatosa en base a los hallazgos clínicos, bacteriológicos e histopatológicos y se inicia tratamiento siguiendo las recomendaciones de la OMS: dapsona, rifampicina y clofazimina para el paciente lepromatoso y dapsona más rifampicina para el paciente tuberculoide, con buena respuesta, presentando el paciente lepromatoso varias leprorreacciones que requieren ingreso hospitalario.

La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica producida por el *Mycobacterium leprae*, bacilo descubierto por Hansen en 1873. Organismo de muy difícil cultivo, se piensa que puede penetrar en el organismo de dos maneras: por contacto prolongado con personas afectas de la enfermedad (vía cutánea) y a través de las mucosas, principalmente la respiratoria. Según el estado inmunitario de la persona infectada por *M. leprae*, pueden ocurrir dos situaciones: se produce un contagio eficaz, desarrollando la persona afecta la enfermedad, o bien puede producirse un contagio no eficaz, siendo el microorganismo controlado por el sistema defensivo del paciente y por consiguiente no desarrollando la enfermedad. El *M. leprae* tiende a afectar predominantemente a la piel y al sistema nervioso periférico y dependiendo de la inmunidad del paciente puede provocar dos cuadros polares (lepra lepromatosa y tuberculoide) o bien causa cuadros no polares (lepra indeterminada), que pueden evolucionar hacia alguna de las formas polares. La OMS ha establecido unos tratamientos estandarizados para enfermos paucibacilares (rifampicina y dapsona durante 6 meses) y multibacilares (rifampicina, dapsona y clofazimina durante 1 año), con buenos resultados en el control de la enfermedad, aunque se están estudiando otras drogas y otros regímenes terapéuticos diferentes, con resultados esperanzadores.

- 104 «DERMATOFITOSIS ATÍPICA EN UN PACIENTE CON SIDA», por los Dres. Ruano M, Naz E, Mayor M, Salinas S\*, García J\*\*, Herranz P. Servicio de Dermatología, \*Anatomía Patológica y \*\*Microbiología. Hospital La Paz. Madrid.

#### INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un varón VIH positivo, con nódulos subcutáneos faciales, sin historia previa de infección micótica superficial. El estudio histológico mostró granulomas en dermis centrados por estructuras fúngicas. En cultivos repetidos se

identificó *Microsporium canis*. Proponemos este caso como dermatofitosis atípica en un paciente con SIDA.

#### CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 37 años de edad, ex ADVP, VIH positivo en estadio C3 con una infección diseminada por citomegalovirus, el cual acude a nuestra consulta por lesiones nodulares, asintomáticas, en región submentoniana y preauriculares, de pequeño tamaño, no adheridos a planos profundos, de 4 meses de evolución. Con el diagnóstico de sospecha de micobacteriosis o micosis profunda se realizó un estudio histológico, donde se observa granulomas centrados por esporas. En cultivos repetidos se identificó *Microsporium canis*. Se pautó tratamiento con fluconazol, presentando una mejoría discreta.

#### DISCUSIÓN

La alteración del sistema inmune es responsable de formas invasivas de dermatofitosis. El *Trichophyton rubrum* es el dermatofito más frecuente en pacientes inmunodeprimidos y en SIDA. En la literatura revisada *M. canis* ha sido implicado solamente dos veces en pacientes VIH. Destacamos la clínica atípica en forma de lesiones nodulares, la ausencia de lesiones micóticas en otras localizaciones y la invasión de la dermis con formación de granulomas.

- 105 «ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO POR TENS (ESTIMULACIÓN NERVIOSA TRANSCUTÁNEA)», por los Dres. Comunión A, Ortiz FJ, Miguélez A, Palencia S, Iglesias L. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Presentamos a una paciente mujer de 36 años de edad que debido a una lumbalgia crónica (disfunción sacroilíaca) comenzó con estimulación nerviosa transcutánea desde mayo de 1998. Al comenzar a utilizarlo durante 18-20 horas diarias, a las pocas semanas en la zona de aplicación de los electrodos, en la región lumbar, comenzó a presentar lesiones pruriginosas, bien delimitadas, eritematoedematosas, con vesiculación en superficie, sobrepasando ligeramente la zona de aplicación. La paciente utilizó varios modelos de electrodos con el mismo cuadro clínico, que obligaban a la paciente a suspender el tratamiento de neuroestimulación.

Se le realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC, la batería de plásticos y colas y la batería de acrilatos, así como con los parches adhesivos de los electrodos propios. Las pruebas fueron leídas a las 48 y 96 horas, siendo positivas para uno de los parches propios, butiloacrilato y acrilato de etilo. Ambos electrodos de neuroestimulación contenían en su composición un copolímero de poliácrlato. Los acrilatos se utilizan como pegamentos en distintos productos tales como, esparadrapos, etiquetas, pegamentos de colostostomía. Son muy infrecuentes los casos de EAC por acrilatos contenidos en los electrodos de los TENS. Describimos un caso de EAC por acrilatos contenidos en el pegamento de los electrodos de los TENS.

- 106 «PRIMOINFECCIÓN AGUDA SINTOMÁTICA POR HIV. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS», por los Dres. Hernández-Núñez A, Córdoba S, Daudén E, Aragües M, García-Díez A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

#### INTRODUCCIÓN

La infección aguda por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) suele ser asintomática. En el 25-50% de los casos

curra en forma de cuadro mononucleósido, con lesiones cutaneomucosas en un 60-75%. Los pacientes en esta fase son normalmente seronegativos.

### CASOS CLÍNICOS

*Caso 1.* Varón de 41 años, heterosexual, que consulta por cuadro pseudogripal y ulceraciones genitales de 5 días de evolución, desarrollando 1 semana más tarde un exantema papuloso eritematoso generalizado, con afectación palmoplantar. Los anticuerpos anti-VIH (VIH-Ac) eran negativos, pero se detectó antigenemia p24 (Ag p24) del mismo virus. Cinco semanas después los VIH-Ac se positizaron.

*Caso 2.* Varón de 29 años, homosexual, con cuadro pseudogripal de 5 días de evolución acompañado de lesiones maculopapulosas, eritematosas, de aparición en cabeza y progresión distal y erosiones en mucosa oral. Los VIH-Ac eran negativos y el Ag p24 positivo, demostrándose seroconversión a las 5 semanas.

*Caso 3.* Varón de 48 años, homosexual, que debuta con cuadro pseudogripal y exantema maculopapuloso, eritematovioláceo y erosiones en paladar blando. La serología VIH eran negativa, con antigenemia p24 detectable; la seroconversión se demostró a las 8 semanas. En todos los casos el cuadro desapareció en 7-10 días con tratamiento sintomático. La sintomatología mostraba infiltrados perivasculares linfocitarios discretos en dermis.

### DISCUSIÓN

La primoinfección por el VIH puede pasar inadvertida en muchos casos debido a la inespecificidad del cuadro clínico e histológico ya que los pacientes suelen ser seronegativos en esta fase. El diagnóstico exige la demostración de seroconversión mediante los test habituales de detección del anticuerpo (enzimoinmunoensayo y Western-blot). Como alternativa se puede intentar detectar el Ag p24, que es positivo en un 79% de los casos en la primera semana, declinando su título hasta hacerse indetectable a partir de la tercera semana, momento en que se positivan los anticuerpos.

107 «PRODUCCIÓN ELEVADA DE INTERLEUCINA-10: ¿UN FACTOR DE RIESGO PARA EL MELANOMA?», por los Dres. Pizarro A, Navarro J, Lázaro T, Burón I, Bellón JM, Casado M, Muñoz-Fernández MA. Servicio de Dermatología. Hospital La Paz. Laboratorio de Inmunobiología Molecular. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

La interleucina-10 (IL-10) es un citocina producida por monocitos, linfocitos T y B y algunas otras células en diversos tejidos. Es también producida por gran diversidad de células tumorales. Es considerada como una citocina de tipo 2, con actividad supresora sobre la inmunidad celular, mientras estimula la respuesta humoral. Por sus efectos sobre la respuesta inmune se considera implicada en los mecanismos de escape inmunológico tumoral. Se ha descrito su producción por líneas celulares de melanoma y se ha observado que está presente en melanomas primarios y, en mayor cantidad, en sus metástasis.

En el presente trabajo se ha evaluado la producción de IL-10 por células mononucleares de sangre periférica (CMSP) de sujetos sanos (n = 15), pacientes con melanoma sin metástasis (n = 22) y pacientes con melanoma diseminado (n = 11). En condiciones basales se obtuvieron valores de  $123 \pm 36$ ,  $211 \pm 65$  y  $159 \pm 57$  pg/ml, respectivamente. Tras estimulación con PHA (1 µg/ml) se obtuvieron valores de  $353 \pm 72$ ,  $619 \pm 89$  y  $566 \pm 116$  pg/ml, respectivamente.

El hecho de encontrar valores significativamente más altos en ambos grupos de pacientes con melanoma respecto a los controles sanos sugiere que es el hecho de padecer melanoma y no la presencia de metástasis, lo que se asocia a una producción elevada de IL-10 por CMSP. Esto podría explicarse por la existencia de una diversidad de haplotipos en el gen de la IL-10, asociados a una mayor o menor producción de esta citocina (Eskdale y cols. PNAS 1988;95:9465-70). Una producción elevada de IL-10, condicionada genéticamente, se ha asociado a la incidencia y/o complicaciones de algunas enfermedades donde la respuesta inmune juega un importante papel. De acuerdo a nuestros datos es posible que una producción elevada de IL-10 predisponga al desarrollo del melanoma.