

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

26 de octubre de 2000

PROGRAMA

«CLORACNÉ», por los Dres. Pastor MA, Carrasco L, Izquierdo MJ, Fariña MC, Martín L, Requena L. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

«CITOMEGALOVIRUS Y SIDA», por los Dres. Daudén E, Fernández-Buezo G, Cardenoso L, Fraga J, García-Díaz A. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«ENFERMEDAD POR ÉMBOLOS DE COLESTEROL», por los Dres. Miguélez A, Barrientos N, Pérez B, López-Ríos F*, Vanaclocha F, Iglesias L. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«TRATAMIENTO DE DOS PACIENTES CON PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR CON TERAPIA FOTODINÁMICA», por los Dres. Ruiz Rodríguez R, Álvarez IG, Córdoba S, Acevedo A, Zomeño M. Unidad de Dermatología. Clínica Ruber. Madrid.

«MUCOCELES SUPERFICIALES Y EICH LIQUENOIDE», por los Dres. García Fernández-Villalta MJ, Elices MJ, Fraga J, Daudén E, García Díez A. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«ESCLEROMIXEDEMA», por los Dres. Polimón I, Sopena J, Gamo R, Vanaclocha F, Rodríguez JL, Iglesias L. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«ALGUNOS NOMBRES PROPIOS EN UNA HISTORIA DE PSORIASIS», por los Dres. Díaz Díaz RM, Ruano del Salado M, Naz Villalba E, Piteiro Bermejo AB, Vera Iglesias E, Vidaurrázada y Díaz de Arcaya C, Casado Jiménez M. Servicio de Dermatología Hospital La Paz. Madrid.

COMUNICACIONES

129 «CLORACNÉ», por los Dres. Pastor MA, Carrasco L, Izquierdo MJ, Fariña MC, Martín L, Requena L. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

El cloracné es la erupción acneiforme que acompaña a la intoxicación por hidrocarburos aromáticos halogenados. Los tapones queratósicos infundibulares son la lesión primaria del cloracné. En los casos más severos afectan a cada uno de los folículos pilosos proporcionando a la piel una tonalidad grisácea.

Se distribuyen preferentemente en el macizo malar y la región retroauricular respetando la nariz. Es también típica la afectación genital. En casos más severos se pueden observar quistes amarillentos, lesiones inflamatorias en dorso y algas, hiperpigmentación e hiperqueratosis folicular. El cloracné es muy resistente a los tratamientos habitualmente utilizados en los casos de acné vulgar y puede persistir de pocos meses a muchos años después de suspender la exposición al tóxico.

Presentamos el caso de un paciente varón de 45 años de edad, natural de Ecuador, con pigmentación facial que comenzó pocos meses después de ser contratado en una empresa de embotellado de gases en su país natal hace 8 años. A la exploración física presentaba engrosamiento e hiperpigmentación de la piel facial. El proceso respetaba selectivamente la región centrofacial. En axilar presentaba múltiples pápulas confluentes, hiperqueratósicas y pigmentadas. Se realizó biopsia de la frente y en el estudio histopatológico de la pieza se observó una gran dilatación de la porción infundibular de los folículos pilosebáceos con tapones queratósicos. En el momento actual el paciente se halla en tratamiento oral con isotretinoína y ácido retinoico tópico al 0,1%.

130 «CITOMEGALOVIRUS Y SIDA», por los Dres. Daudén E, Fernández-Buezo G, Cardenoso L, Fraga J, García-Díez A. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La relación entre citomegalovirus (CMV) e infección por el VIH tiene numerosos aspectos controvertidos. Se investiga el significado de la presencia de CMV en lesiones mucocutáneas de pacientes VIH positivos para determinar su posible papel patogénico.

PACIENTES Y MÉTODO

Se incluyen 17 pacientes VIH positivos con lesiones cutaneomucosas de cualquier tipo, en las cuales se ha podido encontrar CMV (estudio I), 27 pacientes VIH positivos con úlceras y/ o vesículas de cualquier tipo y localización (estudio II) y 12 voluntarios VIH+ severamente inmunosuprimidos (estudio III). Se obtiene biopsia de las lesiones (estudios I y II) y de piel no lesional (estudio III). Se realizan microscopía óptica (H-E), inmunohistquímica y estudios microbiológicos (cultivo viral convencional y técnica de shell-vial) sobre las muestras.

RESULTADOS

— Estudios I y II. La mayoría de las lesiones en las que se encuentra CMV son úlceras localizadas principalmente en

el área perianal, genital y perigenital, formando parte con frecuencia de infecciones polimicrobianas, especialmente por virus herpes simple y virus varicela-zóster. La observación de CMV se realizó en todos los casos mediante la microscopía óptica. La microbiología resultó ineficaz. El hallazgo de inclusiones de CMV en las lesiones mucocutáneas permitió su detección precoz en localizaciones extracutáneas.

- Estudio III. Se encontró CMV en la piel sana perianal de tres pacientes y en piel sana de antebrazo en uno de ellos.

CONCLUSIONES

Probablemente el CMV no juega un papel patogénico significativo al menos en la mayoría de las lesiones mucocutáneas en las que se encuentra.

- 131 «ENFERMEDAD POR ÉMBOLOS DE COLESTEROL», por los Dres. *Miguélez A, Barrientos N, Pérez B, López-Ríos P*, Vanaclocha F, Iglesias L*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

La enfermedad por émbolos de colesterol (EEC) es una enfermedad sistémica secundaria a la liberación de cristales de colesterol desde placas de aterosclerosis ulceradas, que ocluyen pequeñas arteriolas. Presentamos dos pacientes varones de 77 y 70 años, respectivamente, con factores de riesgo vascular, el primero fumador y el segundo fumador, hipertenso y con hipercolesterolemia. Ambos desarrollaron un cuadro de insuficiencia renal 10 días después de una coronariografía en el primer caso, y meses después del empleo de enoxaparina por una intervención de prótesis de cadera en el segundo, asociada a la aparición de reticulado violáceo en MMII, llegando a glúteos y abdomen; el estudio histológico evidenció la presencia de hendiduras biconvexas en el interior de las arteriolas renales en ambos, y en el primer caso también en piel. El primer paciente ha seguido una evolución favorable y el segundo falleció 6 meses después del comienzo del cuadro.

La EEC se produce generalmente en varones mayores de 60 años con factores de riesgo cardiovascular, asocia una clínica general (fiebre, pérdida de peso, mialgias), renal (50% de los casos) en forma de IR e HTA, ocular, gastrointestinal, neurológica, etc., lo que la hace difícil de diagnosticar. La piel se afecta en el 35% de los casos, siendo la manifestación más frecuente la livedo reticularis (49% de los casos), también puede producirse cianosis, necrosis y ulceración, púrpura y nódulos en piernas y muslos. La EEC puede ser espontánea o secundaria (60% de los casos) a procedimientos radiológicos y quirúrgicos o al empleo de anticoagulantes y fibrinolíticos. Se asocia a una gran mortalidad (70-90% de los casos), no existiendo en la actualidad ningún tratamiento eficaz.

- 132 «TRATAMIENTO DE DOS PACIENTES CON PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR CON TERAPIA FOTODINÁMICA», por los Dres. *Ruiz Rodríguez R, Álvarez GJ, Córdoba S, Acevedo A, Zomeño M*. Unidad de Dermatología. Clínica Ruber. Madrid.

El pénfigo benigno familiar es una enfermedad autosómica dominante de difícil manejo. Por otra parte la terapia fotodinámica (TFD) consiste en aplicar una sustancia fotosensibilizante sobre células lesionales y posteriormente irradiar la zona

para excitar dicha sustancia. Utilizamos el ácido 5 aminolevulínico, que se metaboliza en protoporfirina IX, que es la molécula fotosensibilizante. Hemos tenido ocasión de tratar dos pacientes con pénfigo benigno familiar que han evolucionado muy bien con dos sesiones de terapia fotodinámica.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Paciente de 51 años que acude a consultar por presentar lesiones de pénfigo benigno familiar en vulva, ingles y región perianal de 24 años de evolución. Ha realizado múltiples tratamientos orales y tópicos. Realizamos un test en una pequeña zona lesional. Posteriormente realizamos dos sesiones de terapia fotodinámica con 3 meses de intervalo. Las lesiones clínicas desaparecieron en más del 90% y la sintomatología en el 100%. La paciente lleva 9 meses sin lesiones.

Caso 2. Mujer de 35 años que acude a consulta por presentar lesiones de pénfigo benigno familiar en ingles y axilas. No presenta antecedentes familiares de pénfigo benigno familiar. Ha realizado múltiples tratamientos orales, tópicos y dermoabrasión de axilar. Realizamos un test de TFD. Realizamos posteriormente dos sesiones de TFD con 3 meses de intervalo consiguiendo una desaparición de las lesiones clínicas de más del 70% y la sintomatología del 100%. La paciente lleva 4 meses sin lesiones.

En resumen presentamos dos casos de pénfigo benigno familiar resistentes a tratamiento previos que mejoraron con dos sesiones de TFD. No nos atrevemos a plantear ningún mecanismo fisiopatológico mediante el cual estos dos pacientes han evolucionado tan favorablemente con el tratamiento. Tampoco sabemos la duración del efecto beneficioso de la técnica pero se podría repetir en caso de nueva aparición de lesiones. Serán necesarios nuevos estudios para confirmar esta nueva aplicación de la TFD.

- 133 «MUCOCELES SUPERFICIALES Y EICH LIQUENOIDE», por los Dres. *García Fernández-Villalta MJ, Elices MJ, Fraga J, Daudén E, García Díez A*. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los mucocelos superficiales son una variante poco descrita en la literatura. Se producen por una extravasación de sialomucina entre epitelio y corion. Presentamos dos pacientes con mucocelos superficiales y EICH liquenoide.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Varón de 39 años diagnosticado en 1993 de una leucemia mieloide crónica (LMC) que fue sometido a un trasplante de médula ósea (TMO) alogénico de un hermano HLA idéntico en 1997. En el día +90 desarrolla con un EICH que afectaba a mucosa oral, piel, hígado y pulmón. En el día +150 comienza con múltiples lesiones vesiculosas translúcidas de 1-3 mm en mucosa labial que aumentaban en relación con las comidas. En mucosa yugal bilateral presentaba un reticulado blanquecino. La biopsia del labio demostró una vesícula entre epitelio y corion con reepitelización basal parcial, cuyo contenido se teñía con azul alcian y en el tejido conjuntivo subyacente aparecía un conducto glandular con marcada atipia citológica, que interpretamos como un efecto quimioterápico. La biopsia de mucosa yugal mostraba una dermatitis liquenoide compatible con un EICH liquenoide.

Caso 2. Varón de 53 años diagnosticado de LMC en 1993 que fue sometido a dos TMO del mismo donante. En el día +40 tras el segundo TMO desarrolla un EICH cutáneo, agudo, intestinal y hepático. En el día +330 comienza con múltiples lesiones vesiculoampollosas en paladar blando que aumentaban en relación con las comidas. En paladar y mucosa yugal bilateral presentaba lesiones reticuladas blanquecinas. La biopsia de paladar mostraba una vesícula entre epitelio y corion, cuyo contenido teñía con azul alcian y en las proximidades de la lesión aparecían conductos de glándulas salivales y un infiltrado inflamatorio de tipo liquenoide. La biopsia de mucosa yugal mostraba una dermatitis liquenoide compatible con un EICH liquenoide.

DISCUSIÓN

La asociación de mucocelos superficiales y liquen es frecuente en los pocos casos publicados. Hasta ahora no hemos encontrado ningún caso asociado a EICH liquenoide. Discutimos la posible relación etiopatogénica de ambas entidades.

- 134 «ESCLEROMIXEDEMA», *por los Dres. Polimón I, Sopena J, Gamo F, Vanaclocha F, Rodríguez JL, Iglesias I.* Hospital 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El liquen mixedematoso o mucinosis papulosa es una rara enfermedad causada por el depósito de mucina. La primera descripción corresponde a Dubreuilh, en 1906 y se han intentado varias clasificaciones. Una de ellas la clasifica en formas localizadas, diseminadas y generalizadas. Esta última corresponde al escleromixedema que se acompaña de esclerosis y se asocia a la presencia de una paraproteína monoclonal.

CASO CLÍNICO

Varón de 52 años, que comienza en 1995 con aparición de lesiones papulosas en superficies extensoras e induración progresiva. Se realizó una biopsia que confirmó el diagnóstico de

escleromixedema. Entre las pruebas realizadas destacaba la presencia de una paraproteína monoclonal kappa y un aumento de las transaminasas y de las enzimas musculares. En 1996, el paciente consulta por miopatía proximal y disfagia intensa, que se confirman mediante electromiograma, biopsia muscular y manometría esofágica. Tras haber sido tratado con melfalán y metotrexate, en este año consulta por dificultad para la apertura bucal, acroesclerosis y fenómeno de Raynaud. Seguía presentando una paraproteína monoclonal IgG kappa y un EMG con datos de miopatía. A la exploración física se observaba una piel engrosada y numerosas pápulas liquenoides, en zonas de distribución lineal, que ocupaban toda la superficie corporal.

DISCUSIÓN

El escleromixedema es una enfermedad con depósito de mucina en la dermis superficial, que además de afectar a la piel puede tener manifestaciones sistémicas, fundamentalmente miopatía, alteraciones de SNC y alteraciones esclerodermiformes. En casi todos los casos se encuentra una paraproteína monoclonal y el tratamiento es difícil. Presentamos un caso con afectación cutánea extensa, asociado a una IgG kappa monoclonal, con afectación esofágica y muscular.

- 135 «ALGUNOS NOMBRES PROPIOS EN UNA HISTORIA DE PSORIASIS», *por los Dres. Díaz RM, Ruano del Salado M, Naz Villalba E, Piteiro Bermejo AB, Vera Iglesias E, Vidaurrázaga y Díaz de Arcaya C, Casado Jiménez M.* Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Aportamos algunos datos de la biografía de célebres dermatólogos, cuyo nombre ha quedado asociado a alguno de los datos clínicos o histológicos de los métodos terapéuticos de la psoriasis.

En nuestra revisión destacamos las figuras de Köebner, Brocq, Auspitz, Von Zumbusch, Kogoj, Munro, Goeckerman y De Ingram, haciendo referencia al momento en el que aparecieron sus publicaciones.