

SESION ANATOMO CLINICA

PRESIDENTE HONORARIO:	DR. OSCAR JOSE BIANCHI
ASESOR:	DR. OSCAR REYES FLORES
COORDINADORES:	DRA. OMAIRA DE CAMEJO DR. HUGO NARANJO A.

PARTICIPANTES:

DR. CESAR BARROSO TOBILA
DR. OSCAR BIANCHI
DRA. OMAIRA DE CAMEJO
DR. MAURICIO GOIHMAN Y.
DR. LUIS GOMEZ CARRASQUERO
DR. SAMUEL MENDOZA
DR. MARCO TULIO MERIDA
DR. GUILLERMO PLANAS GIRON
DR. JAIME PIQUERO MARTIN
DR. OSCAR REYES FLORES
DR. HUGO NARANJO A.

CASO N° 1
HIDROCISTOMA
DR. CESAR BARROSO TOBILA

Paciente femenino de 56 años de edad.

Presenta múltiples pápulas de aspecto quístico, duras de aparente contenido líquido color blanco amarillento, localizadas en cara, especialmente en la línea media. 8 meses de evolución.

Biopsia N° 22753

Secciones de piel con cavidades quísticas que ocupan la dermis, revestidas por 2 hileras de células epiteliales; algunas muestran material amorfo eosinófilo en sus luces.

Diagnóstico: HIDROCISTOMA.

CASO N° 2
LEIOMIOMA VASCULAR
DR. CESAR BARROSO TOBILA

Paciente femenino de 39 años de edad.

Presenta cara externa tercio superior de muslo izquierdo, placa violacea elíptica de 15 por 10 cms., la cual muestra pápulas eritematosas dolorosas al tacto y en época pre-menstrual. Evolución desde la pubertad.

Biopsia N° 23375

Secciones de piel con proliferación de luces vasculares de pequeño tamaño localizadas en dermis media y profunda. Se observan además haces musculares de tipo liso. Hay atrofia de anexos epidérmicos.

Diagnóstico: LEIOMIOMA VASCULAR

CASO N° 3
MELANOMA MALIGNO
DR. CESAR BARROSO TOBILA

Paciente masculino de 59 años de edad.

Presenta lesiones tumorales múltiples de color negruzco, algunas ulceradas, en miembro inferior derecho, lado derecho de abdomen y flanco respectivo, refiere que comenzaron hace 2 años por' la planta del pie derecho.

Biopsia N° 21672

Secciones de piel que muestran en toda la dermis e hipodermis proliferación de células melanocíticas con marcado pleomorfismo y numero-

sas figuras mitóticas atípicas. Se observa abundante pigmento de melanina.

Diagnóstico: MELANOMA MALIGNO

TRICOLEMMOMA MALIGNO

DR. OSCAR BIANCHI

El nombre de **Tricolemmoma** fue acuñado por Headington y French para designar a tumores originados en la vaina epitelial externa del folículo piloso (trichos: pelo; lemmos: vaina, envoltura). Son tumores poco frecuentes, generalmente benignos. El primer caso maligno fue publicado por Burdicq y colaboradores en 1967. Carecen de caracteres clínicos propios. Suelen ser lesiones únicas, circunscritas vegetantes, verrucosas o nodulares; son más frecuentes en la extremidad cefálica.

CASO N° 1

Paciente de 70 años de edad. Sexo masculino.

Presenta un tumor en antebrazo derecho que asienta sobre lesiones de radiodermatitis crónica; su evolución es de más de 10 años. Es lesión única bien delimitada, de color rojizo; su superficie es irregular, abollonada y húmeda; su tamaño es de 10 por 10 cms. ; por 3 de altura. Su consistencia es firme e indolora; no tiene base infiltrada y no se desplaza sobre planos profundos. No se palpan adenopatías axilares ni cervicales. El aspecto semiológico de la lesión recuerda al de los epitelomas espinocelulares. Se efectúa resección amplia de la lesión (Dr. Jaime Fairman).

Examen histopatológico:

Extensa neoformación que muestra un aparente origen en aparatos pilosos e infiltra hasta dermis reticular profundo. Se dispone en cordones y lobulaciones, compuesto por una capa periférica de células cuboides, de núcleo pequeño e hiper cromático, que bruscamente se transforman en células grandes, pálidas, acidófilas, con desmosomas. Existen numerosas células cornificadas, distribuidas aisladamente, sin configurar globos córneos; estas células conservan sus límites citoplasmáticos. Existen también focos de cornificación masiva intracordonal y marcada atipia citológica.

La estroma reacción es escasa.

Diagnóstico histopatológico:

TRICOLEMMOMA MALIGNO A CELULAS INTERMEDIARIAS.

Evolución:

Un mes después de operado, recidiva localmente. Se efectúa radioterapia que provoca la desaparición del tumor (Dr. Jiménez). Seis meses después permanecía curado.

CASO N° 2

TRICOLEMMOMA MALIGNO

DR. OSCAR BIANCHI

Paciente de 60 años de edad. Sexo masculino.

Presenta un tumor localizado en mejilla, sin lesión clínica previa aparente; su evolución es de 3 meses. Es una lesión única bien delimitada, de superficie rojiza, erosionada, de 1 cm. de altura y 4 por 4 cms. de diámetro; está bien delimitada por un borde sobre elevado. No se adhiere a planos profundos. No tiene base infiltrada y no se palpan adenopatías cervicales ni axilares. Por su aspecto semiológico, recuerda al epiteloma hasocelular.

Estudio histológico:

Tumor distribuido en cordones con caracteres similares al caso N° 1, pero con el agregado de numerosas células de citoplasma claro, vacuoladas, PAS positivas, con escasa reacción al Azul Alcian (mucopolisacáridos ácidos). Moderado grado de atipia citológica.

Diagnóstico: TRICOLEMMOMA MALIGNO A CELULAS CLARAS**Comentario:**

Los tricolemmomas ya sean malignos como benignos, son tumores poco frecuentes en nuestra experiencia y en la literatura. Su malignidad sería sólo local. Puede recidivar, como comprobamos en nuestro primer caso.

Se describen dos variantes citológicas:

"a células intermediarias"

y "a células claras"

ambas formas pueden combinarse. El tricolemmoma "a células intermediarias", remeda a células de la vaina epitelial externa en la porción superior, situada por encima de la inserción del piloerector (ísmo); el Tricolemmoma "a células claras", posee abundantes células similares a la porción inferior de la vaina epitelial externa.

BIBLIOGRAFIA:

1. Headington, J.T.; French, A.J.: Arch. of Derm. 86430, 1962.
2. Burdick, C.O.; Clearkin, K.P.; Brown, R.K.; Arakaki, S.: Arch. of Derm. 95:73, 1967.
3. Mehregan, A.H.: Congressus International Dermatologiae, Munich, 1967, Vol. L pág. 68.
4. Abulafia, J.A.: Actas Finales V Congreso Ibero Latinoamericano de Dermatología, Buenos Aires, 1963, pág. 405.

CASO N° 1

HIDRADENOMA NODULAR

DRA. OMAIRA DE CAMEJO

DR. JOSE R. SARDI B.

Paciente: J.M.R. de 14 años de edad, sexo masculino; natural y procedente de Maracay, quien refiere que 9 meses antes de su ingreso al Hospital Universitario de Caracas nota lesión nodular no dolorosa a nivel de cara externa 1/3 inferior de brazo derecho. Tres meses después, luego, de recibir un pelotazo nota aumento progresivo de tamaño en la lesión. Recibió múltiples tratamientos con anti inflamatorios y antibióticos. Dos meses antes del ingreso es incidido el tumor con colocación de mecha. Desde entonces la lesión se ulceró.

Descripción clínica:

Masa tumoral ulcerada de superficie irregular papilomatosa bordes engrosados, que mide aproximadamente 6 x 8 cms. de diámetro. Se aprecia infiltración hacia los planos profundos. No hay adenopatías regionales. Resto del examen físico D.L.N.

Exámenes complementarios: Dentro de límites normales.

Se toma biopsia N° 19560: Hiperplasia epitelial flanqueando una zona ulcerada. Masas lobuladas ocupando todo el espesor de la dermis dentro de las cuales se aprecian luces tubulares y espacios de aspecto quístico.

En las porciones sólidas del tumor se aprecian varios tipos de células: Unas células elongadas basofílicas, otras células son poligonales con núcleo redondo y un citoplasma claro. Un tercer tipo de aspecto epiteliode.

Diagnóstico: HIDRADENOMA NODULAR.

CASO N° 2

ENFERMEDAD DE KYRLE

DRA. OMAIRA DE CAMEJO

DR. GILBERTO CASTRO RON

DRA. ADRIANA QUINTANA

Paciente: V.M.G.A. de 26 años, sexo masculino, color blanco, ocupación: Piloto Comercial; nacionalidad venezolana.

Refiere inicio de su enfermedad hace aproximadamente 2 años cuando notó la aparición de lesiones como "verrugas" en el glúteo derecho que confluyeron formando una placa alargada. Las lesiones eran asintomáticas y nunca habían sido tratadas con ningún medicamento ni otro procedimiento hasta el momento de su primera consulta. Al examen físico se observó: dos placas alargadas en glúteo derecho, la superior de aproximadamente 8 x 3 cms. y la inferior de mayor tamaño de aproximadamente 10 x 3-5 cms., de superficie verrugosa, hiperpigmentada sobre todo en los bordes, los cuales son circinados. Vecinas a la placa superior se apreciaron dos lesiones satélites y además lesiones similares, pequeñas en escroto lado derecho y en el dorso de

pie derecho. Estas lesiones aisladas, pequeñas fue posible removerle un tapón córneo central y eran de aparición posterior a las lesiones mayores en placas.

Fue practicada al paciente una primera biopsia de una de las lesiones que no fue concluyente, sugiriendo los patólogos tomar una muestra de mayor tamaño por lo que se decidió extirpar la totalidad de la lesión en placa de menor tamaño. El nuevo estudio histopatológico fue sugestivo de ENFERMEDAD DE KYRLE.

Una vez que se precisó el diagnóstico, se procedió al tratamiento de las lesiones restantes con criocirugía, obteniéndose un resultado terapéutico satisfactorio.

Descripción histológica: Hiperqueratosis difusa y folicular. Formación de tapones córneos paraqueratósicos, ocupando áreas invaginadas de epidermis. Presencia de material basofílico dentro de estos tapones. Presencia de columnas paraqueratósicas que se insinúan dentro de la epidermis llegando a atravesarla casi completamente. Ausencia de granulosa en los sitios donde penetra la columna paraqueratósica. En estas mismas áreas se observan células vacuoladas y células disqueratósicas.

Denso infiltrado linfoplasmático histiocitario en dermis subyacente.

Diagnóstico: ENFERMEDAD DE KYRLE.

CASO N° 1
RETICULOSIS CONGENITA AUTOINVOLUTIVA
TIPO HASHIMOTO-PRITZKER

DRES.: MAURICIO GOIHMAN YAHR
ERVIN ESSENFELD YAHR
ADOLFO GALUE URDANETA

Paciente: R.M. de sexo masculino y de 19 días de edad, consultó inicialmente por lesiones redondeadas, nodulares, de tono vagamente amarillento en el tronco, el cráneo y miembros superiores. Estas lesiones se habían percibido a la semana del nacimiento. El estado general era bueno y el examen físico fue normal. No apreciamos hepato-esplenomegalia. Los siguientes exámenes fueron normales o negativos:

Examen de orinas, heces, hematología completa, tiempo de sangría y coagulación y conteo de plaquetas.

Las radiografías del cráneo, tórax y huesos fueron asimismo normales para la edad.

El estudio histológico planteó inicialmente el diagnóstico diferencial entre el Xantogranuloma juvenil y la Histiocitosis X, pero nos parece ahora plenamente compatible con el diagnóstico de RETICULOSIS CONGENITA AUTOINVOLUTIVA TIPO HASHIMOTO-PRITZKER.

Seguimos al paciente por cuatro meses. El desarrollo pondoestatural y neurológico fue normal. Inicialmente aparecieron nuevas lesiones, pero ello

no continuó después del primer mes. Posteriormente las lesiones comenzaron a regresar y a desaparecer. Las lesiones persistentes tomaron un tono más amarillento y mostraron alguna incontinencia pigmentaria.

CASO N° 2
MORFEA GENERALIZADA
¿EFECTO COLATERAL DEL VALPROATO?

Dres.: MAURICIO GOIHMAN YAHR
GUSTAVO LEAL
ERVIN ESSENFELD YAHR

Paciente: A.S. de sexo femenino y doce años de edad. Consultó por la aparición de inúmeras lesiones redondeadas u ovals de alrededor de 5 cms. de diámetro. Estas lesiones atacaban a todo el cuerpo menos a la cabeza y adoptaban en el tronco una distribución zoniforme. Eran de consistencia acartonada y, en algunos sitios, discrómicas.

El cuadro histológico confirmó el diagnóstico clínico de Morfea generalizada.

El resto del examen físico fue normal excepto por la presencia de un petit mal típico confirmado por repetidos estudios electroencefalográficos. Desde hacía dos años (y un año antes de la aparición de las lesiones cutáneas) la paciente recibía tratamientos con Valproato (Depakene). Se plantea la posibilidad de que la Morfea generalizada sea un efecto colateral del Valproato.

CASO N° 1
FIBROXANTOMA ATIPICO

DR. LUIS GOMEZ CARRASQUERO

Paciente: R.LL. de 67 años de edad, sexo masculino. Consulta por tumor en región fronto parietal izquierda de más o menos 3 meses de evolución, hemisférico, erosionado de rápido crecimiento y con escamo costras que lo cubren parcialmente.

Biopsia N° 18801 del H.U.C.:

Dermis ocupada por densa masa de células fusiformes con mitosis atípicas y células gigantes de tipo Langhans. Más cortes HE: células gigantes bizarras y lipidizadas.

Diagnóstico: FIBROXANTOMA ATIPICO.

Biopsia N° 18621 del H.U.C.: Fibroxantoma atípico.

CASO N° 2
PANICULITIS NECROTIZANTE
DR. LUIS GOMEZ CARRASQUERO

Paciente: N.C. del R. Ch., sexo femenino con historia clínica desde 1974 con episodios agudos de dolor abdominal-náuseas, vómitos (hasta deshi-

dratación) y nódulos cutáneos recidivantes discretos en región mamaria y fosa ilíaca derecha con ulceraciones persistentes, pero que cicatrizaban con períodos largos asintomáticos hasta de 6 meses.

Biopsia N° 14641 del H.U.C.:

Edema difuso. Hacia dermis profunda el tejido conjuntivo luce basofílico en gruesas bandas fragmentadas con focos de infiltración purulenta.

Van Giesson: fibras conjuntivas menos teñidas hacia dermis profunda. Fibras elásticas: Elastorrexis

PAS: normal. Von Kossa; No se hizo.

NO SE OBSERVAN LESIONES ESPECIFICAS.

CASO N° 3

MICOSIS FUNGOIDE

DR. LUIS GOMEZ CARRASQUERO

Paciente: M.A.M. R. de 32 años edad, sexo femenino, con historia clínica desde 1953, con erupción nodular muy pruriginosa en regiones superiores de los muslos y glúteos inferiores principalmente del lado izquierdo y área similar en cara interior de brazo derecho.

Ha tenido brotes sin exceder las zonas afectadas, siempre en los mismos sitios, y acalmias de más o menos un mes con desaparición casi completa de las lesiones, persistiendo siempre uno o dos nódulos sin prurito. Los brotes no tienen relación con las menstruaciones, con el ejercicio ni con los cambios de temperatura.

Biopsia N° 18621 del H.U.C.:

Hiperqueratosis, paraqueratosis y exoserosis. Acantosis regular. Microabscesos de Pautrier. Exocitosis. Denso y difuso infiltrado de células reticulares con hiper Cromatismo nuclear, pleomorfismo celular, mitosis atípicas que ocupa dermis, invade epidermis y se extiende hasta el tejido celular subcutáneo.

Diagnóstico: COMPATIBLE CON MICOSIS FUNGOIDE.

CASO N° 1

RETICULO-HISTIOCIOMA GIGANTO-CELULAR MULTICENTRICO

DR. SAMUEL MENDOZA

Paciente: G.A.R., sexo masculino, blanco, de 25 años de edad, natural de Santiago de Chile, profesión ingeniero eléctrico, soltero, residenciado desde hace pocos meses en Venezuela.

Antecedentes recientes de gastritis y diarrea. Refiere ingestión de Entero-Vioformo y Polaramine.

Consulta el día 18-1-79 por presentar desde hace un mes gran placa infiltrada eritemato-descamativa y eczematoide, difusa, en el pómulo derecho que llega hasta la región ciliar. Da la impresión de haber discreta alopecia en la cola de la ceja.

Una semana más tarde aparecen otras lesiones en abdomen y regiones peri-axilares en forma de pápulas que confluyen formando grandes placas.

Con la impresión diagnóstica clínica de: ALOPECIA MUCINOSA?, LUPUS ERITEMATOSO, con infiltración mucinosa?, LINFOMA?, LEUCEMIDE?, se pidieron exámenes de laboratorio de rutina y Células LE.

La biopsia de lesión en pómulo derecho sólo mostró discreta DERMATITIS INESPECIFICA.

El resultado de la biopsia de región peri-axilar:

RETICULO-HISTIOCITOMA GIGANTO-CELULAR MULTICENTRICO.

CASO N° 2
ADENOCARCINOMA METASTASICO
DR. SAMUEL MENDOZA

Paciente: M.G., sexo femenino, blanca, viuda, de 78 años de edad, natural de Estados Unidos.

Refiere que fue operada de ambos senos (mastectomía total bilateral) en enero del presente año por adenocarcinoma del seno; 3 meses más tarde aparecen nódulos cutáneos y subcutáneos a lo largo de la pared torácica en el lado izquierdo, por lo cual fue tratada con radioterapia (4.500 rads.), lo cual produjo ulceración que sólo debía ser tratada con Violeta de Genciana al 1% seis veces al día, según informe del Greater Baltimore Medical Center; dicho informe agregaba que no había evidencia de recurrencia o metástasis.

La paciente consultó el día 12-6-79 presentando gran ulceración profunda con secreciones blanco-amarillentas fétidas en el lado izquierdo. El cultivo reportó: Pseudomonas.

El 19 del mismo mes apreciamos erupción de pequeños nódulos y pápulas en lado derecho del tórax; cuya biopsia reportó:

ADENOCARCINOMA METASTASICO.

CASO N° 3
MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULOSAS

DR. SAMUEL MENDOZA
DR. JOSE R. SARDI B.

Paciente: M. T. de la C., de 43 años de edad; sexo femenino, trigüeña, casada, modista, natural de Santo Domingo (República Dominicana).

Consulta el día 19-5-78 por presentar desde hace un mes gran tumoración saliente, dura, con ulceración del vértice, en labio mayor derecho de la

vulva. Acusa que fue operada de un quiste (?) de la cara posterior del muslo hace 4 años en su país de origen.

La Biopsia reportó: MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULOSAS.

Fue operada el día 21-7-79; los estudios histoquímicos y de microscopía electrónica serán reportados por el doctor Guillermo Planas.

CASO N° 1

PSEUDOXANTOMA ELASTICUM
DR. MARCO TULIO MERIDA F.

Paciente de 23 años de edad con lesiones papulares amarillentas, de aspecto reticulado con prominencia de pliegues localizadas en caras laterales del cuello y axilas; de años de evolución.

Diagnóstico clínico: Pseudoxantoma elasticum

Biopsia: Coloraciones de Hematoxilina - eosina

PAS
Fibras elásticas
Von Kossa

Conclusión: PSEUDOXANTOMA ELASTICUM
CASO N° 2

ENFERMEDAD DE DARIER
DR. MARCO TULIO MERIDA F.

Paciente: L.L.M. Edad: 51 años. Sexo: masculino Procedencia: Valencia.

Enfermedad actual:

Paciente que refiere comienzo de su enfermedad actual, a partir de los 12 años de edad, con cambio de coloración de la piel del cuello e irregularidad de la misma, posteriormente aparecen pápulas queratósicas de color pardosucio, de aspecto mugriento, y superficie rugosa, que se extienden a caras laterales de cuello, regiones pre y retroauriculares, las cuales se mantienen por espacio de 9 años, limitadas a esa zona, para luego, aparecer las mismas placas en región superior de tórax, espalda y miembros superiores, respetando miembros inferiores y grandes pliegues.

Recientemente, aproximadamente 1 año aparecen las mismas lesiones en axilas, acompañadas de prurito con el calor, así como exacerbación del cuadro en los momentos de stress.

No hay lesiones aparentes en mucosa yugal y palatina. En uñas presenta estrías longitudinales así como friabilidad de las mismas.

Continuamente, aparecen, placas eritemato-escamosas, en parte superior del tórax, en región lumbar, sacra, pierna izquierda, de aspecto psoriasiforme.

Estudios practicados:

Estudio histopatológico: Biopsia N° 62.

Localización: cuello.

Discreta hiperqueratosis laminar con hipergranulosis, la epidermis presenta formaciones lagunares y hendiduras con moderada presencia de células acantolíticas, presencia de "cuerpos redondos". Unión dermoepidérmica sin modificaciones. Discreto infiltrado linfocitario perivascular. Anexos sin modificaciones histológicas significativas. Paniculo habitual.

Diagnóstico histológico: QUERATOSIS FOLICULAR DE DARIER.

Biopsia N° 628: Localización: placa de región lumbar.

Evidencia de hematocrota, exocitosis. Formación de hendidura, con acantolisis. Infiltrado perivascular en dermis superior.

Estudio radiológico:**Exploración radiográfica de tórax:**

Se observó imagen pulmonar normal con discreta lesión dura pleural residual de vértice derecho. Corazón y pedículo vascular normal.

Exploración radiográfica de huesos largos:

El estudio practicado no mostró evidencia de lesiones óseas.

CASO N° 1

MELANOMA MALIGNO NODULAR AMELANICO

Dres.: GUILLERMO PLANAS G.
GUSTAVO RODRIGUEZ G.

Paciente: O.P.B.; de 38 años de edad; sexo masculino; natural del Estado Sucre. Consulta por presentar lesión nodular con aspecto de nevus celular de aproximadamente 1,2 cms. de diámetro, color carne, de fecha de aparición no precisada y que según refiere el paciente ha crecido últimamente de manera más notoria, presentando sobre su superficie lesión ulcero-costrosa. Localización: región parietal izquierda.

Antecedentes:

Padre diabético, sufrió de E.B.C. Madre sufrió de múltiples E.B.C. y de Queratosis actínica. Abuelo sufrió de E.B.C. Paciente fue tratado de varios E.B.C. y queratosis actínicas.

Exámenes de laboratorio:

Dentro de límites normales.

Tratamiento:

Sé procedió a la extirpación quirúrgica de la lesión, con la impresión diagnóstica de un nevus celular traumatizado, y se envió la pieza para estudio histológico.

Estudio histopatológico: (Biopsia N° 12358)

Se observa corte de piel con epidermis irregular, moderadamente acantótica, con aumento de la acantosis hacia la zona que limita el proceso patológico llegando hasta la hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Hacia la porción central del corte la epidermis luce ulcerada, cubierta por una extensa escamocrostra compuesta de fibrinas, glóbulos rojos, restos nucleares y células inflamatorias.

La dermis superior, media y profunda está ocupada por extensa proliferación de aspecto tumoral que adquiere dos patrones morfológicos diferentes: En la dermis superior y parte de la dermis media, el patrón celular está formado por células de aspecto epitelioides, cubo dales, poligonales con núcleos de gran tamaño ovalados en algunas células, arriñonados en otras, hiper cromáticos, con distribución reticulada de la cromatina nuclear y en otras células con la cromatina nuclear condensada. Nucléolos prominentes. El citoplasma es débilmente eosinófilo y en algunas células es de aspecto vacuolado, recordando células pagetoides. Mitosis atípicas abundantes. Hay una tendencia de estas células a la agrupación, más evidente en la dermis superior.

Curiosamente, hacia los extremos laterales del corte fue posible observar ambos patrones celulares, tanto el epitelioides como el fusiforme dispuestos en forma contigua.

En la dermis superior se observó proliferación vascular intensa, edema importante con formación de fibrina, zonas de hemorragias y expulsión de células tumorales a través de la epidermis ulcerada.

Hacia la dermis media, profunda y el sub cutis fue posible observar un patrón celular diferente al descrito anteriormente, compuesto principalmente por células atípicas, fusiformes, núcleos alargados, citoplasma eosinófilo. Estas células se disponen en haces alargados, que se entrecruzan, configurando un patrón pseudosarcomatoso. Estos haces celulares se insinuaban en los primeros cortes hacia el subcutis, infiltrando la grasa.

Pudimos observar en estos primeros cortes a nivel de la epidermis aparentemente sana la presencia de melanocitos atípicos con núcleos arriñonados, picnóticos, citoplasma vacuolado, dando en algunos sitios aspecto pagetoide y con tendencia a formar microtecas.

Presencia de un infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario a nivel de la dermis superior, por debajo de la epidermis aparentemente sana.

Con los elementos histológicos descritos, planteamos las posibilidades de:

- a) Melanoma Maligno del tipo Nodular:
- b) Epitelioma espino-celular de células fusiformes.

Si bien es cierto que nuestro criterio se inclinaba hacia un Melanoma Maligno Nodular, grado V de la escala de Clark, dado lo interesante del caso,

circulamos las láminas entre algunos dermatólogos y varios patólogos generales en el país. Las opiniones fueron divergentes y se plantearon entre otros diagnósticos: Fibromiosarcoma, Fibrosarcoma, Fibroxantomasarcoma y hasta un patólogo general muy reconocido planteó la posibilidad de un Dermatofibrosarcoma Protuberans. Dos patólogos generales de reconocida experiencia nos acompañaron en el diagnóstico de M.M.N.

En vista de tales divergencias y por insistencia del paciente, la lámina fue enviada a U.S.A. y revisada por Essinger, especialista en patología del tejido conjuntivo. Diagnóstico: M.M.N.

En el interín, se practicaron nuevos cortes histológicos y coloraciones especiales: Reticulo, PAS y H-E.

Reticulo: Disposición de las células en forma de verdaderos nidos o tecas, limitados por las fibras reticulares. En algunos sitios las fibras reticulares se observaron parcialmente destruidas probablemente por la acción citotóxica de las células tumorales. A nivel del patrón fusiforme estas fibras reticulares no se localizaron a nivel peri-celular como se observan en los sarcomas.

P.A.S.: Sustancia PAS positiva separando las tecas en la dermis superior. A nivel de la dermis media y profunda se observó coloración PAS débilmente positiva.

H-E: En los nuevos cortes fue posible observar la presencia de tecas en forma más evidente a nivel de la epidermis, especialmente hacia los extremos del corte, y comprobar sin lugar a dudas que el tumor se desprendía del epitelio.

Tratamiento:

Con el diagnóstico de Melanoma Maligno Nodular amelanico, grado V en la escala de Clark, el paciente fue enviado al Dr. Armando Márquez Reverán, quien practica vaciamiento radical modificado del lado izquierdo del cuello, con preservación del esternocleidomastoideo y del nervio espinal. Parotidectomía superficial con disección y preservación del nervio facial. Resección extensa de la zona del Melanoma e injerto dermo-epidérmico de piel.

El estudio histológico de todas las piezas extirpadas reveló

- 1) No se vio tumor en la zona de cicatriz quirúrgica.
- 2) No se vio tumor en los márgenes de resección periférico y profundo.
- 3) Balance ganglionar total: De 27 ganglios examinados, no se observó tumor.

Evolución:

Post-operatoria excelente, con discreta parálisis facial transitoria de tipo irritativo, de la cual el paciente se ha recuperado en un 80%, tres meses después de intervenido.

CASO N° 2
ICONOGRAFIA CLINICO-PATOLOGICA DE UNA FAMILIA CON PENFIGO
BENIGNO FAMILIAR CRONICO (HAILEY-HAILEY)

DR. GUILLERMO PLANAS G.

Paciente: L.D.D., de 45 años de edad; sexo femenino; natural del Estado Anzoátegui.

Presenta desde la edad de 27 años, erupción eritemato vesiculocostrosa, fisurada, impetiginizada secundariamente, de carácter recidivante, localizada en regiones inguinocrurales, axilas, cuello, y ocasionalmente en huecos poplíteos. Recibió Grenzterapia en U.S.A. mejorando parcialmente.

Biopsia practicada: Hailey-Hailey.

Esta paciente mejoró con Eritromicina. Se indicó D.D.S., para un segundo brote, no pudiendo evaluarse los resultados, por inconstancia de la paciente con el tratamiento.

Paciente: H.J.D.D.; de 23 años de edad; sexo masculino; natural del Estado Anzoátegui.

Hijo de la paciente L.D.D. Al examen dermatológico presentó placas ovaladas, redondeadas, eritemato-pápulo-vesículo-costrosas, algunas con aspecto circinado, de aproximadamente 5 cms. de diámetro, localizadas en cara supero-interna de muslos y en escrotos. Fenómenos importantes de fisuración. Estrías en diferentes estados de evolución de tipo Iatrogénico, producidos por la aplicación incontrolada de esteroides.

Biopsia: Hailey-Hailey.

Se inicia tratamiento con D.D.S., mejorando parcialmente. Se omite el tratamiento anterior y se le indica Eritromicina: 500 mgc/12 h x 15 días y tratamiento local, mejorando notablemente.

Este paciente quien refiere el inicio de su afección a los 19 años, fue igualmente tratado con Grenzterapia en USA en el año 1978 y parte de 1979.

Paciente: S.D.M. de 47 años de edad; sexo femenino; natural del Estado Anzoátegui.

Hermana de L.D.D., refiere el comienzo de su afección a los 23 años en forma de erupción eritemato-vesículo-costrosa, fisurada, rezumante, de carácter recidivante, a nivel de axilas, regiones sub-mamarias, región anal, y área peri-genital. Ha recibido esteroides y antibióticos (Eritromicina) para mitigar los numerosos brotes experimentados. Refiere que ha mejorado últimamente con una mezcla de agua boricada con alcohol etílico.

Biopsia: Hailey-Hailey.

Paciente: R.M.D.M. de 24 años de edad; sexo femenino; natural del Estado Anzoátegui.

Hija de la paciente S.D.M., refiere el comienzo de su enfermedad a los 16 años. Hasta el presente ha sufrido de numerosos brotes en forma de erupción eritemato-vesículo-costrosa y de placas rezumantes en cuello, nuca, axilas, región pectoral y espalda. Prurito discreto.

Biopsia: Hailey-Hailey.

Se practicó test de Tzanck y se coloreó con M.G.G.

Esta paciente mejoró sensiblemente con Eritromicina.

Paciente: M.V.D. de 49 años de edad, sexo masculino; natural del Estado Anzoátegui.

Hermano de L.D.D. y de S.D.M. Su enfermedad se inició a los 30 años. Al momento del examen presentó erupción eritemato-vesículo-costrosa, rezumante, fisurada, circinada, localizada en regiones inguino-cruales y púbica de evolución por brotes. Aplicación indiscriminada de Quadriderm y esteroides locales.

Paciente: C.L.D.C.; de 40 años de edad; sexo femenino; natural del Estado Anzoátegui.

Hermana de L.D.D., S.D.M. y de M.V.D. Paciente consulta por presentar erupción constituida por placas eritemato-hipocrómicas recubiertas de piel parcialmente atrófica en "papel de cigarrillo"; en muslos, glúteos, M.S. y abdomen, de 1 año de evolución. Prurito intenso. Fue tratada por facultativos con Canesten, Tolnaftato al 1%, esteroides locales, sin mejoría.

Se toma Biopsia para descartar Parapsoriasis en placas, y el informe histológico reveló una Dermatitis crónica. Se le indica Hidroxiurea al 10%, localmente, mejorando ostensiblemente.

Un año después presenta erupción eritemato-pápuloqueratósica en regiones palmo-plantares y erupción eritemato-pápulo-violácea, discretamente pruriginosa en muslos.

Diagnóstico clínico e histológico: LIQUEN PLANO.

Esta paciente hasta el presente está libre de Hailey-Hailey, y tiene 3 hijos, uno de los cuales (20 años, sexo masculino) tiene un extenso Nevus verrugoso que toma el brazo y la espalda en forma zosteriforme.

CASO N° 1

LINFOMA A CLASIFICAR
DR. JAIME PIQUERO M.
DRA. MARIA A. DE QUEVEDO
DR. LUIS CHACIN

Paciente: L. de F. Edad: 59 años

Historia: Med 2 Ag 240445

Paciente hipertensa y diabética desde hace 10 años quien es hospitalizada por IM complicado con insuficiencia cardíaca congestiva y derrame pleural derecho.

Durante su convalecencia presenta pérdida acentuada de peso, malestar general y aparición de nódulos eritematosos infiltrados con tendencia a mostrar una disposición anular, no dolorosos, localizados en tronco. En cresta iliaca derecha tumoración profunda cubierta de piel sin alteraciones. En cara interna de pierna derecha lesiones cupuliformes "jugosas" con tendencia a confluir y formar una intensa infiltración subcutánea.

Se toman biopsias de lesiones las cuales fueron diagnosticadas por nuestro Servicio como Linfoma Histiocítico y por el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas como Linfoma Linfocítico indiferenciado.

Se practica nueva toma de muestra para estudio inmunológico en tejido apreciándose un 0% de linfocitos T y un 10% de linfocitos B.

Responde de una manera dramática al tratamiento con COP.

Egresas en excelentes condiciones siguiendo quimioterapia mensual ambulatoria.

CLASIFICACION DE LOS LINFOMAS CUTANEOS SEGUN LA CLASIFICACION DE "KIEL"

- I. Linfoma maligno cutáneo de baja malignidad
 - Modelo células T
 - Micosis fungoide
 - S. de Sezary
 - Reticulosis pagetoide
 - Modelo células B.
 - Linfadenosis cutis circunscrita en leucemia linfocítica
 - Inmunocitoma
 - "Reticulosis Maligna"
- II. Linfoma cutáneo de alto grado de malignidad
 - Linfoma linfoblástico
 - Linfoma inmunoblástico
- III. Pseudolinfoma
 - Linfadenosis benigna cutis
 - Infiltración linfocítica
 - Reacción por drogas y picadura de Insecto
- IV. Linfoma linfocítico legítimo
 - Reticulosis histiocítica medular
 - Reticulohistiocitosis congénita
- V. Inclasificable

CLASIFICACION DE RAPPAPORT

NODULAR

1. Linfoma linfocítico bien diferenciado
2. Linfoma linfocítico mal diferenciado

DIFUSO

3. Tipo mixto (linfocitario y reticular)
4. A tipo de células reticulares
5. Enfermedad de Hodgkin

CASO N° 1

LIPOGRANULOMA ESCLEROSANTE

DR. OSCAR REYES F.

DR. JOSE R. SARDI B.

Paciente: A.R. B.S. de 29 años, oficinista, natural y domiciliada en Caracas.

Resumen clínico:

Durante el mes de mayo de 1973 se sometió a "tratamiento" por "celulitis" de los miembros inferiores, por cosmetóloga, a base de inyecciones intramusculares de parafina en las regiones glúteas. A los pocos días observó edema de los miembros inferiores con dolor local, zonas eritemato-violáceas y fiebre.

Vista por facultativo fue tratada con varios medicamentos entre los que sólo recuerda Complamina, mejorando en forma evidente en pocos días.

Pero al pasar los días, el contorno de los miembros, especialmente de los muslos tomó un aspecto abollonado, con zonas variablemente salientes, alternando con áreas deprimidas, apreciándose infiltración sub-cutánea nodular o pseudo nodular de consistencia firme. Posteriormente tuvo episodios de edema, eritema, dolor y fiebre.

En 1974, bajo tratamiento endocrinológico perdió peso y recibió tratamiento flebo-esclerótico.

Tiempo después, y de nuevo en manos de cosmetóloga, recibió 'tratamiento' a base de masajes manuales e instrumentales, apreciándose exacerbación de sus lesiones. Luego, la sintomatología se estabilizó.

En Enero de 1979, cuando fue inicialmente examinada por nosotros, se le practicó biopsia de nódulos sub-cutáneos.

En Marzo de 1979, fue intervenida quirúrgicamente por cirujano plástico con la intención de extirpar la cantidad necesaria de nódulos subcutáneos para obtener mejores resultados estéticos.

Biopsia de muslo I. N° 18.743 (H.U.C. 11-1-79).

Epidermis ligeramente irregular con discreta hiperqueratosis laminar difusa.

Hacia dermis media el colágeno luce irregular, disociado y homogeneizado. En zona dermo-hipodérmica el colágeno forma masas redondeadas de aspecto laminado y concéntrico (cebolla) circunscribiendo cavidades de diversos tamaños.

El tejido adiposo adyacente luce flácido con trabéculas adiposas finas y homogéneas.

Coloración con Orceína: ausencia de fibras elásticas en especial en las masas redondeadas descritas.

Otras coloraciones: no contributorias.

Biopsia de muslo I: N° 18.783 (H.U.C. - 19-1-79)

Tejido conjuntivo denso y homogeneizado formando masas redondeadas de láminas concéntricas e invadiendo el tejido adiposo el cual aparece disociado por el mismo.

Coloración con Orceína: ausencia de fibras elásticas.

Coloración con PAS: tinción discretamente más intensa en las láminas concéntricas.

Diagnóstico: LIPOGRANULOMA ESCLEROSANTE

BIBLIOGRAFIA

Yolanda Castillo Oertel, M.D., Frank B. Johnson, M.D. Sclerosing Lipogranuloma of Male Genitalia. Review of 23 Cases. Arch. Pathol. Lab. Med. 101:321 - 326, June, 1977.

CASO N° 2

ULCERACIONES DE ETIOLOGIA MICOBACTERIANA

DR. OSCAR REYES F.

Paciente: O.P. Sexo femenino, blanca, casada, de 78 años de edad, natural de Barquisimeto y residiendo en Caracas.

Resumen clínico:

Consultó el día 11-5-79, por ulceraciones redondeadas u ovaladas de fondo discretamente secretante, bordes infiltrados eritemato-violáceos; en número de tres, localizadas en cara antero-externa del tercio superior de la pierna izquierda, cara postero externa al mismo nivel de la misma pierna y en cara antero-interna del tercio inferior del muslo derecho. Aproximadamente 6 meses de evolución.

Los resultados de los siguientes exámenes practicados fueron negativos o dentro de límites normales:

Radiografía de tórax, Leishmanina, frotis por aposición, inoculación al hamster, cultivo para leishmanias y gérmenes comunes. Rutina de laboratorio investigación de células LE, determinación de complemento, anti-cuerpos anti-nucleares, investigación de células LE, examen directo y cultivo para hongos y para BK.

Tuberculina (PPD 5U): 25 mm. (+++)

Biopsia: (N° 9046, R):

Granuloma con células epitelioides y células gigantes, focos de necrosis.

Coloraciones de FARACO, PAS y Grocott: negativas.

El día 27-7-79 comienza tratamiento con Hidracida, 300 mgr. por día.

El día 7-9-79 viene a consulta de control, observándose cicatrización total de todas sus lesiones. Cicatrices atróficas, xeróticas y discrónicas, (41 días de tratamiento).

CASO N° 1

MICETOMA CALCIFICADO

DR. HUGO NARANJO A.

Paciente: E. P. Edad: 63 años de edad. Sexo: femenino.

Presenta lesión elevada aparentemente tumoral, con un año de evolución, localizada en codo izquierdo. Cursa sin sintomatología concomitante. Esta paciente fue vista el 11-12-78. Se le tomó biopsia.

Biopsia N° 5637

Se aprecian múltiples estructuras de diferentes formas y tamaños, de borde oscuro y centro más claro, en toda la dermis. En forma difusa y rodeando las estructuras que parecen corresponder a células gigantes tipo Langhans.

Diagnóstico: Compatible con MICETOMA CALCIFICADO.

Coloración: Perl: Contributorio
 PAS: Contributorio
 Von Kossa: Contributorio

En enero del 79 se tomó otra biopsia para hacer estudios micológicos, no pudiendo encontrarse estructuras de ese tipo.

CASO N° 2

PAQUIONIQUIA CONGENITA

DR. HUGO NARANJO A.

DRA. MARIA DE FARIAS

Paciente: J.O.P., natural de Caracas, padres ecuatorianos, de 7 años de edad y sexo masculino.

Refiere la madre que el niño, aproximadamente a los 2 años, comenzó a presentar lesiones en las rodillas y luego se han ido extendiendo.

Al examen presenta lesiones hiperqueratósicas con disposición lineal en zonas palmoplantares. Además presenta lesiones de tipo placas verrugosas pigmentadas en codos, rodillas y glúteos.

Pelo ralo de contextura crespo, que no concuerda con el de sus hermanos, ni grupo étnico. Presenta hendidura palatina de paladar duro.

Biopsia N° 6106 PAQUIONIQUIA CONGENITA.

Muchas de las lesiones hacen Koebner.

Antecedentes: 2 hermanas, al parecer, presentan lesiones menos evidentes. (No pudieron ser observadas por encontrarse en Ecuador).

Oftalmología: disminución de pestañas y discreto astigmatismo. No se apreció opacidad corneal.

DISCUSION:

Dr. Oscar Reyes F.:

Vamos a abrir un período de discusión de los casos presentados por el Dr. Barroso y el Dr. Bianchi.

Pregunta: Sobre el paciente del Dr. Barroso femenino de 56 años, quería preguntar si esta paciente se está ocupando de su físico, si no es así habría que dejarla tranquila, si es así, podría ensayarse la Triamcinolona in situ o anticolinérgico in situ.

El otro caso me parece interesante, sería bueno recordar que algunos casos de Leiomioma últimamente se han asociado con poliposis intestinal, creo que no es el caso del Dr. Barroso, puesto que no figura aquí en la historia.

Y al Dr. Bianchi quería preguntarle si de los otros casos que él tiene conocimiento de Tricolemmoma Maligno ha habido alguno con metastasis. ¿Los de él no tienen metastasis?

Dr. César Barroso:

La paciente se preocupa de su estética por lo que había programado electrodesecar las lesiones para de esa manera ir vaciando las lesiones sin dejar cicatrices.

Dr. Mauricio Gohman Y.:

A mí me llama la atención la existencia de tumores raros en áreas previamente irradiadas. Tuve la oportunidad de ver un caso de un Epitelioma Basocelular naciendo en un acrocordón de una persona que había recibido radioterapia hace muchos años por un Carcinoma de mama, operado y luego irradiado y en el área formó un acrocordón y en él un Epitelioma Basocelular.

Respecto a los Hidrocistomas hay una clasificación clásica de Ecrinos y Apocrinos y tuve un caso presentado en una Reunión de la Sociedad de un Hidrocistoma Mixto, donde habían características a la vez de Ecrinos y Apo-

crinos en diferentes sitios del tumor. Yo hice todo lo que el Dr. Reyes dice allí y todo fracasó por completo, lo único que ayudaba un poco en algunas lesiones era evitar el calor, lo cual en Maracaibo es bastante difícil.

En lo referente al tumor interesantísimo, sí, ese es un Melanoma, es un Melanoma rarísimo porque tiene una progresión excepcional, cuando yo lo ví, me sugirió un Kaposi. Viendo la fotografía, me gustaría determinar realmente si ese pigmento que se ve es melánico, y no otro tipo de pigmento, y si se mantiene la duda ensayar radioterapia, porque hay tumores vasculares que realmente imitan a los melanomas; estoy seguro que el Dr. Barroso habrá considerado esa posibilidad.

Dr. Gustavo Rodríguez G.:

Con respecto a los casos del Dr. Bianchi, el segundo y tercer caso me parecen muy sugestivos y quizás haríamos el diagnóstico de Tricolemmoma Maligno; con respecto al primer caso sería difícil si no se hicieran coloraciones histoquímicas hacer diagnóstico de Tricolemmoma Maligno.

Dr. Hugo Naranjo Arvelo:

Me llamaba la atención el caso del Dr. Barroso del Melanoma Maligno y no estoy de acuerdo con el Dr. Goihman. Asimismo, me llama la atención la ausencia de un proceso inflamatorio que solemos ver que acompaña a los Melanomas, aparte de que no está relacionado en ningún momento con la epidermis.

Dr. Rondón Lugo:

Es un discreto comentario, nosotros tuvimos en la Sala un paciente que casi calca el caso del Dr. Barroso y era un Melanoma Maligno.

Dr. Gustavo Rodríguez G.:

Era para aclarar que en realidad este hecho de reacción inflamatoria en el Melanoma no es un hecho constante en las formas nodulares, la no aparición de inflamación no descarta el diagnóstico.

Dr. Samuel Mendoza:

No tengo dudas de que el caso del Dr. Barroso es un Melanoma Maligno, histológicamente no creo que hayan imágenes que pudiera pensarse en Sarcoma de Kaposi, claro habría que hacer las coloraciones para determinar ese pigmento que está allá, pero no creo que sea un Sarcoma de Kaposi y la imagen histológica es de un Melanoma Maligno que probablemente se ha comportado con un curso un poco más benigno de lo que normalmente se ve en los Melanomas Malignos, pero creo que éste es un indígena, me parece, ¿no? que seguramente la cuestión racial influya en la evolución del Melanoma y sea más lenta de lo normal.

Dr. Gómez Carrasquero:

Desde el punto de vista terapéutico para pacientes con Melanoma Maligno no hay nada que hacer. Como puede existir la duda de que se trate de un

Kaposi, indicaría el tratamiento local con infiltraciones de Vincristina, una gota en cada una de las lesiones.

De todas maneras, si es un Kaposi, se forma una úlcera y desaparece el tumor, si es un Melanoma continuará su progresión y, desde luego, que tendrá que hacerse otro estudio histopatológico.

Dr. Oscar Bianchi:

Con respecto a los casos del Dr. Barroso: Melanoma Maligno, Hidrocistoma, me pareció muy interesante. Nosotros hemos visto cerca de 8 a 10 casos de Hidrocistoma clínicamente similares, pero todos en mujeres no mayores de 30 años, este caso si nunca lo hemos visto.

Con respecto a las técnicas para identificar melanina si es lo que realmente le pone el recelo para el diagnóstico diferencial con el Sarcoma de Kaposi, es sencillo, hay tres técnicas: el PAS, que es muy sencilla, y nosotros hacemos también una técnica rutinaria que es el conocido Ziehl Neelsen que tiene una ventaja sobre el Fontana Masón de que no precipita y es una técnica mucho más sencilla con las modificaciones actuales. La melanina tiñe en violeta sumamente claro, hemos hecho ensayos en diversos casos y da el mismo porcentaje de positividad que el Fontana Masón con la ventaja de que la técnica es mucho más fácil.

Dr. César Barroso:

Con respecto al paciente de Melanoma Maligno se descartó la posibilidad de pigmento hemático para el diagnóstico diferencial con un HemangioSarcoma que fue la otra posibilidad diagnóstica. Este paciente falleció de manera que ya no será posible hacerle ninguna indicación terapéutica y en la autopsia no se pudo comprobar donde estaba la lesión original. Yo creo como la historia lo dice que empezó una lesión en la planta del pie probablemente, pero como la lesión de ese sitio ya era ulcerada, vieja, nos pareció más lógico tomarle otra muestra de otra lesión más reciente y por eso aparece la imagen de un Melanoma Metastásico.

Dra. Fleury:

Solamente quería completar lo dicho por el Dr. Rondón de que el paciente que tuvimos en la Sala presentaba una lesión a nivel del talón con aparición del nódulo a lo largo de toda la pierna hasta la región inguinal. El paciente fue referido al Hospital Padre Machado donde se le hizo amputación total del miembro más quimioterapia.

Dr. Oscar Bianchi:

En relación a la pregunta hecha por el Dr. Rodríguez Garcilazo no hemos hecho fosforilasa por el simple hecho de que no podemos hacer enzimas por no tener los medios técnicos para realizarlo, aparte del punto de vista morfológico puro aparecen los casos sumamente calcados uno del otro por la disposición de las células, de los cordones del tipo citológico.

Con respecto a la pregunta del Dr. Reyes, no hemos encontrado en la literatura metastasis de estos tumores.

Dr. Jaime Piquero M.:

Hace aproximadamente uno o dos años yo tuve un caso de Hidradenoma nodular típico, tanto clínico como histopatológicamente, al de la Dra. Camejo, o sea, que podría ser un patrón clínico el Hidradenoma Nodular.

Dr. Oscar Reyes:

Tuve la oportunidad de examinar las láminas del caso presentado como Kyrle y, en un momento dado, me pareció que pudiese ser una Queratosis Folicular invertida o algunos de estos otros cuadros de Hiperqueratosis Folicular Perforante, quisiera que la doctora Camejo nos explicara algo sobre si ella planteó este diagnóstico diferencial.

Dra. Yépez:

Quería preguntar a la Dra. Camejo si ese tumor Hidradenoma Nodular es el mismo descrito por Helwing como Siringoma Condroide o Tumor Mixto de la piel y si se practicaron coloraciones para demostrar mucina como el Pas o Alcian Blue.

Dr. Rodríguez Garcilazo.:

Es con respecto al caso de Hidradenoma Nodular, pensaría que se trataría mas bien de un tipo maligno, en una zona se ven como ciertas atipicidades, parecen los Hidradenomas Malignos; el 80% de la preparación seriada es benigna solamente en una parte que la infinidad de los quistes, es donde vemos metaplasia hacia queratinización y estructuras malignas de las lesiones. Con respecto al Kyrle, yo llamaría más bien ese fenómeno de Kyrle más que una Enfermedad de Kyrle y sería una biopsia que debería ser estudiada seriada; coloraciones especiales, etc.

Con respecto al caso del Dr. Gohman clínicamente uno piensa en un Nevus Xantoendotelioma e histológicamente podría pensarse también, pero creo que el caso es muy interesante y puede ser único en Venezuela.

Dr. Gómez Carrasquero:

Una de las preguntas que le hicieron al Dr. Baer es que si existían tumores de las células de Langerhans y si tiene los corpusculos de Langerhans en raqueta en microscopía electrónica son células de Langerhans siempre; este sería el hermano menor de la Histiocitosis X, o la hermana menor, en vez de ese nombre tan "rimbombante" como todos los dermatólogos acostumbramos a ponerle, Reticulosis Congénita Auto-involutiva tipo Hashimoto Pritzker.

Dr. Bianchi:

Agradezco a la Dra. Camejo y al Dr. Sardi su caso de Hidradenoma Nodular, nosotros lo conocemos como Hidradenoma de Células Claras y es el

primo hermano de otra tumor de Células Claras que hemos presentado, es el correspondiente glandular del que nosotros trajimos. Estoy de acuerdo con el Dr. Rodríguez Garcilazo, para nosotros desde el punto de vista clínico y, desde el punto de vista histopatológico, también es una forma maligna.

No podemos dejar pasar por alto la comunicación del Dr. Gohman Yahar y colaboradores, es muy interesante tanto desde el punto de vista clínico como desde el punto de vista histopatológico.

Desde el punto de vista clínico por el aspecto evolutivo al presentar este caso nos viene a la memoria un caso descrito en la Argentina publicado en la década del 60 en los Archivos Argentinos de Dermatología por el Jefe del Hospital de Niños en la ciudad de Buenos Aires con el nombre de Reticulosis Aguda Benigna del Infante. Hay otros trabajos como de Loyed (?) y otros autores como Janotti Fardinandot (?) ambos en la lengua francesa que publican casos similares. Hacen diferencia desde el punto de vista electrónico como ya dijo el Dr. Gohman, ahora uno se pregunta si estas diferencias son reales, qué valor se le debe dar a minucias electrónicas o si todos deben considerarse en ese gran capítulo Reticulosis Aguda Benigna del Lactante como refieren algunos autores sajones.

Dr. Hugo Naranjo:

Alguien más quiere hacer preguntas, si no hay más entonces la Dra. Camejo y el Dr. Gohman van a responder.

Dra. Omaira de Camejo:

En primer lugar, con respecto al diagnóstico diferencial que se planteó en este paciente, sí, nosotros pensamos en un momento dado que pudiera tratarse de una foliculitis perforante, una colagenosis reactiva perforante, todas estas entidades de tipo perforante, el diagnóstico se hizo siguiendo los puntos que se establecen para la Enfermedad de Kyrle y son tapones córneos foliculares y no foliculares que penetran profundamente en la dermis; la presencia de células disqueratósicas en la venticidad de estos tapones y la presencia de células vacuoladas, se hicieron coloraciones especiales, las fibras elásticas, el Pas este fue PAS positivo en el tapón, y en las fibras elásticas fue negativo.

Con respecto a la clínica, el diagnóstico diferencial más importante es quizás con la foliculitis perforante y en este caso está descrito como exclusivo de glúteos y muslos y no se ve en otras zonas, además hay tendencia a coalescer y formar placas, siempre se mantiene aislado, son tapones sí muy parecidos, pápulas con tapones córneos fácilmente removibles como es el caso este, pero que nunca coalescen, en nuestro caso coalescían hasta formar estas placas, además estaba en otras zonas fuera de las ya descritas.

Con respecto al Siringoma Condroides, no se trata del mismo caso, el Hidroadenoma Nodular tiene múltiples nombres, el Dr. Bianchi ya dijo algunos, pero no es este tumor porque el Siringoma Condroides es el que llaman también tumor mixto donde se observa una degeneración mucinosa muy importante en el estroma con abundantes luces tubulares. Sí se hizo el PAS en

este caso del Hidroadenoma resultando positivo en las células tumorales; con relación a la posibilidad de malignidad del tumor fue considerado en el Servicio, hicimos cortes seriados y en realidad a nosotros nos llamó la atención quizás el aumento de mitosis, pero en general el tumor no presentaba mayores atipias y lo dejamos como benigno, sin embargo, eso lo pensamos e hicimos los cortes seriados. El niño está en control en el Servicio de todas maneras.

Dr. Gohman Yahr:

Yo quisiera agradecer los comentarios de los que han intervenido. La intervención del Dr. Baer no fue bien comprendida aparentemente; el Dr. Baer dijo que no había ningún tumor de células de Langerhans conocido, porque era dudoso si aquellas manifestaciones clínicas que podían hacer pensar en la existencia de tumores eran realmente tumores; no está bien claro si la Histiocitosis X es un tumor y, no tengo bien claro si esto es un tumor, porque si es un tumor es un tumor que cura solo o que tiene la potencialidad de curar solo y es difícil determinar si se trata de problemas reactivos o problema realmente tumoral, esa es la intención de su Conferencia, y esa es la misma pregunta que yo tengo planteada.

Yo no hice microscopía electrónica de este caso, este es un caso de consultorio, los dos casos son de consultorios, pero en el trabajo de PritzkerHashimoto en los Archivos de Dermatología, está por cierto al lado de un trabajo del Dr. Convit, Kerdel, Gohman, Soto y otros más hay un estudio por microscopía electrónica muy bien hecho. Y en el trabajo de Mascará, quien es el que usa la terminología rimbombante al cual yo al igual que el Dr. Gómez estoy completamente opuesto, pero respeto la prioridad, está el diagnóstico diferencial con las otras entidades que el Dr. Bianchi planteó. Se trata eso verdaderamente dentro del gran cuadro de las llamadas Reticulosis de la Infancia. ¿Y qué son las Reticulosis? Obviamente no son Linfomas porque no son células de estirpe linfoide, son células de la estirpe macrofágica, yo tengo un gran respeto por la microscopía electrónica, es curioso ver que los patólogos de luz respetan las minucias que se ven con tinción pero no respetan las minucias que se ven con microscopía electrónica; yo creo que esas células que tienen inclusiones en raqueta son células que invaden que son parte de una respuesta macrofágica a un estímulo, viral probablemente? esa es harina de otro costal, si yo fuera a apostar yo diría que este niño tiene algún tipo de neoplasia de origen viral, y como sabemos las neoplasias de origen viral, al despertarse el sistema inmunológico después de los 3 ó 4 meses de vida, se desarrolla la hipersensibilidad retardada y entonces son destruidas, como muchas veces son destruidas las verrugas, pero ya lo hubiera sido, tomar una biopsia en el momento de la involución, el problema es que cuando usted trabaja con muchachos y con niños hay que convencer a la madre que se haga la primera biopsia, imagínense ustedes que se haga la segunda, no la puede hacer. ¿Qué haré con ese caso? no sé si lo publicaré o no, lo seguiré seguramente. Estoy muy contento de que haya podido evitar una terapia inmunosupresora, porque es que la Histiocitosis X, la Letterer Siwe, si Ud. los trata con terapia inmunosupresora se muere, así que esa fue una decisión que tomé con bastante duda.

Dr. Oscar Reyes:

Quería formular una pregunta al Dr. Gómez Carrasquero es la siguiente: si la paciente con Paniculitis Necrotizante tuvo lesiones o trastornos pancreáticos.

El caso de Micosis Fungoide es un caso muy curioso, lesiones clínicas localizadas por mucho tiempo con una histología que yo tuve la oportunidad de estudiar y donde referí que había ciertas atipicidades celulares en la dermis, pero llama la atención que había francos abscesos de Pautrier con una imagen como para hacer un diagnóstico de Micosis Fungoide, pero insisto en la parte clínica localizada al tiempo, cabe preguntar si esto no podría ser una forma localizada, una Reticulosis epidermotrópica, o, en todo caso, un caso Borderline de Micosis Fungoide.

En el caso de Mioblastoma, hace poco tiempo, (la ciencia se adelanta tanto que cuando uno dice tiempo a veces son meses, años o semanas), pero si se reportaba que la extirpe del tumor parecería más neural que muscular y eso lo hicieron en base a estudios histoquímicos y en base a microscopía electrónica y entonces se trató, y está acuñado así en algunos libros relativamente modernos, como Neuroblastoma de Células Granulares y no como Mioblastoma; no sé si es que volvió ahora la terminología antigua, quisiera que el Dr. Mendoza nos dijera algo al respecto.

Dr. Battan:

Es para el doctor Gómez Carrasquero, esencialmente la misma pregunta del doctor Reyes si pensaron en una necrosis grasa subcutánea nodular asociada a enfermedad pancreática, específicamente en el caso de la paciente una pancreatitis crónica o pseudo quistes del páncreas de ser así podría haberse corroborado con la arteriografía pancreática selectiva ultrasonografía y estudios enzimáticos.

Dr. Rodríguez Garcilazo:

Para referirme a los casos del Dr. Gómez Carrasquero, el primer caso Fibroxantoma atípico es muy interesante porque si no hubiéramos visto las últimas fotografías cabría la posibilidad de pensar en un tipo de carcinoma espinocelular de células fusiformes. La otra diapositiva muestra una realidad de aspecto de depósitos de grasas que dan la impresión que están en la profundidad e histiocitos fagocitando grasa no formando parte del tumor en realidad y con respecto a la Paniculitis Necrotizante digo lo mismo que los otros colegas que puede tratarse de una Paniculitis crónica ya tumoral, ya quística inclusive parasitaria. Con respecto a la Micosis Fungoide, una pregunta: él parece que encontró lesiones en ganglios entonces lo clasificaría en grado IV o V y una pregunta si el uso de sulfato de zinc fue basado en un estudio o fue que se le ocurrió a él.

Dr. Marco Tulio Mérida:

Dr. Mendoza, hay una lesión que es el epulis congénito del recién nacido cuya morfología o histología es similar al Mioblastoma de células granulosa con excepción de la atrofia epidérmica. Mi pregunta es: ¿hay alguna forma de diferenciación de histogénesis entre mioblastoma de células granulosa y el epulis de recién nacido?

Dr. Goihman:

El caso del Dr. Mendoza de Adenocarcinoma metastásico tuvo oportunidad de ver casos similares y se sostienen sobre vidas bastante prolongadas y confort relativo si uno trata estas metástasis localmente, aquel caso que yo vi fue hace ya 10 años, lo tratamos con Mostaza nitrogenada en los Estados Unidos, estoy seguro quizás otros productos puedan ser tratados ahora, primero tratar la infección y luego pinceladas con mostaza nitrogenada y realmente se prolonga bastante bien la vida y el confort del paciente.

De los casos del Dr. Gómez tengo dos comentarios, en el caso de Micosis Fungoide si hay lesiones ganglionares es un caso excepcional que debe ser publicado porque la Micosis fungoide con ataque a ganglios cuando es micosis fungoide de ganglios es muerte en muy poco tiempo, si eso es así este caso es excepcional y debe ser publicado ahora, el diagnóstico de Micosis Fungoide ganglionar no es un diagnóstico histológico fácil y por lo tanto yo le sugeriría a él que mostrara las láminas si las consigue, el Dr. Rosas Uribe que realmente es una autoridad en la materia, y que puede hacer ese diagnóstico porque si eso es así, es un caso que debe ser publicado a la mayor brevedad posible y realmente nos gustaría que lo hiciera.

Respecto al caso de Fibroxantoma realmente esos son casos fascinantes y creo que hay una revisión de Kenson y Quiriaco sobre este tipo de tumor fibroxantomasarcomatoso. El caso que nosotros enviamos a publicación con Essensfeld, Rojas Martínez y Barroso y otros era un Fibroxantomasarcoma retroperitoneal y con liquen plano ulceroso y era muy interesante y yo le sugeriría que revisara la bibliografía con mucho cuidado porque en un porcentaje importante, más del 50% este tipo de tumor puede dar recidivas locales y metástasis, además no estoy muy seguro de la lámina que fue mostrada si realmente era un Fibroxantomasarcoma o era un Fibroxantoma atípico, ¿cuáles eran o si había realmente malignidad histológica, no vi por ejemplo las disposiciones estoriforme? en rueda de carreta que se describen en este tipo de tumor, este es un comentario más sobre histología.

Dr. Mendoza:

Respecto al caso de Fibroxantoma atípico el Dr. Gómez Carrasquero yo quería decir que primero me parece que en Venezuela se hace muy poco este diagnóstico y que realmente existe más de lo que se diagnostica. Segundo que tuve oportunidad de ver el comienzo de este año o fines del año pasado

un caso de la Dra. Dolores Alfonso de Pérez no ví clínicamente el caso pero era una lesión tumoral que aparentaba ser un Epitelioma Basocelular supongo que era una lesión muy parecida a esta de la fotografía en un señor como de 42 años de edad que afeitándose se cortó el mentón y apareció enseguida una tumoración que creció hasta un centímetro y medio en dos meses fue extirpado con diagnóstico de Epitelioma Basocelular y a la Biopsia fue calcada exactamente al caso del Dr. Gómez Carrasquero quizás con más atipia celular. Estos casos histológicamente aparentan ser muy malignos y clínicamente no lo son aunque pueden haber ciertas recidivas como dice el Dr. Gohman.

Dra. Quevedo:

Dr. Gómez, aparte de lo que han preguntado otros acerca de la relación de la Paniculitis Necrotizante con los síntomas digestivos quiero saber si ustedes han seguido controlando a esta paciente y qué evolución ha tenido si es lo mismo que describen aquí o en todo caso qué han hecho ustedes para controlarlo?

Dr. Rodríguez:

Era para aclarar que la disposición en rueda de carreta no sé si en este tumor fue enfatizada, fue descrita por Helwing en el Dermatofibroma Protuberans y no en este tumor.

Dr. Bianchi:

Antes de hacer algunas acotaciones quiero aclarar algo que puede interesar mucho a la audiencia y es que según me acaba de confirmar el Dr. Naranjo, solamente a las personas que intervengan en la discusión se les servirá el asado criollo así que conviene que lo tengan en cuenta.

Nosotros con respecto al Fibroxantoma atípico podemos referir la experiencia personal de tres casos que son todas personas que clínicamente tienen los mismos caracteres de gente de cierta edad, en cara y con los mismos caracteres histopatológicos que los presentados por el Dr. Gómez Carrasquero y voy a referir un caso de nuestro maestro Abulafia que clínicamente resultó maligno invasor agresivo, un caso localizado en el dorso de nariz, así que esa posibilidad debe ser tenida en cuenta y le iba a preguntar al Dr. Gómez Carrasquero si habían hecho investigación de la función pancreática pero no le voy a hacer esa pregunta porque ya le fue hecha. Y también comparto un poco la opinión del Dr. Reyes que pareciera ser una forma Epidermotropa tal vez de la Míscosis Fungoide no sé qué valor pueda tener la localización ganglionar puesto que no es de rutina hacer investigación de ganglios y laparatomía. Hasta donde yo sé y sobre un caso interesante desde el ~punto de vista práctico someterlo a Puvaterapia. Y quisiera preguntar a la audiencia si alguno tiene experiencia sobre Reticulo Histiocitoma gigante-celular del Dr. Mendoza que es una clínica para nosotros tan especial que creo desde el punto de vista clínico es indidiagnosticable, si bien, las células gigantes en vidrio de reloj creo que son

patognomónicas, pero no desde el punto de vista clínico. En cuanto al otro caso nos parece un Adenoma Carcinoma Metastásico clínica e histológicamente sin ninguna duda y con respecto al último caso Mioblastoma de células granulosas, nos parece que si es compatible clínicamente tiene el mismo color amarillento rojizo, si bien en otras localizaciones, localización vulvar no hemos visto.

Histológicamente la media docena de casos que hemos visto eran exactamente igual a los presentados por el doctor Mendoza y fueron todos benignos.

Dr. Gohman:

Al Dr. Rodríguez que lea el trabajo de Kempson y Kiriakos, Cancer, Volúmen 29, pácr. 961, 1972 que se llama Fi broxantosarcoma de los tejidos blandos un tipo a, iistiocitoma maligno fibroso el de Dermatofibrosarcoma protuberans si tiene esa disposición por supuesto, pero no es el único tumor que lo tiene. También Stout y Lattes el Atlas del fácículo de la AFIP, pág. 3852, edición 1967.

Dr. Rodríguez Garcilazo:

Yo no quiero decir que si no lo tiene no sea, donde es generalidad y patognomónico y ha sido descrito en una forma exhaustiva es en el Fibrosarcoma Protuberans de Helwig otros tumores pueden tener ese aspecto en carreta, tipo de rueda, pero si no lo tiene no deja de ser diagnóstico. Lo que nos parece interesante del tumor del Dr. Gómez es un antecedente de radioterapia, un crecimiento rápido y luego esas disposiciones de células xantomatosas en la parte profunda, ha sido publicado casos de Espinocelulares indiferenciable de tumores mesenquimatosos y solamente a la microscopía electrónica se pudo descartar si eran ectodérmico o de tipo mesenquimatoso.

Dr. Gómez Carrasquero:

Creemos que se trata de un Fibroxantoma atípico por la histología y por la evolución. Aparecido en una cicatriz o cercana a ella de una radioterapia previa. La evolución de tres meses, totalmente asintomático, sin ninguna adenopatía ni lesión local en la cicatriz, hacen pensar que el paciente está en el diagnóstico correcto. La ausencia de imágenes en carreta de rueda no descarta realmente eso, pero la histología no sugiere ni remotamente un Fibrosarcoma o Fibroxantoma o Dermatofibrosarcoma Protuberans sino un Fibroxantoma atípico. Los estudios de microscopía electrónica todavía no tenemos los reportes, son contradictorios, pero la evolución ya va para tres meses, nos indica y sugiere que se trata de un tumor benigno.

Con relación a la Paniculitis necrotizante me satisface que hayan pensado en una pancreatitis, pero nosotros también pensamos en esa posibilidad y le hicimos exámenes a nuestro alcance en gastroenterología para determinaciones de enzimas y si era posible decíamos nosotros hacerle una laparoscopia. Nunca se pudo hacer eso, se llegó en la evolución, que fue bastante larga, a pesar de que había una alteración pancreática porque en un momento dado

desarrolló una Diabetes Mellitus, pero ésta desapareció. En otros momentos, la paciente tenía una hipertermia y uno de nuestros residentes le encontró que se había puesto el termómetro en la boca después de buches con agua caliente, entonces pensábamos que la paciente se provocaba sus enfermedades. En otro Hospital, el Pérez Carreño específicamente, la paciente fue sometida a estudios endocrinológicos muy finos, pensando uno de los especialistas de que se trataba de un insulinoma y para eso le hicieron una serie de estudios radiográficos computarizados, encontrándose una imagen en el páncreas.

Fue sometida a laparatomía encontrando que realmente tenía un tumor del páncreas. Ese tumor del páncreas es benigno puesto que la paciente todavía está viva, está sana, desaparecieron todos sus síntomas y lo interesante es que los estudios electromicroscópicos del tumor del páncreas deben mostrarnos cuál enfermedad tenía esta paciente. El páncreas realmente hoy en día, es una glándula como la hipófisis, existiendo gránulos secretorios a la microscopía electrónica que van por letras A es el Glucagón y el tumor sería el Glucagonoma, B es la Insulina y el tumor sería Insulinoma, D Lasomastotina y el tumor sería correspondiente así: D 1 sería un tumor que produce péptidos intestinales vasoactivos, F sería un tumor que produce polipéptidos pancreáticos, S, fíjense que venía en orden alfabético y de repente salta a la F y después a la E y con una c minúscula, son tumores que producen 5 Hidroxitriptamina, peptidos y por último el P las células P, a la microscopía electrónica, que produce un tumor que llamaríamos "Pepoma" que tiene un producto neurosecretorio. Como ven ustedes la extirpe tumoral de esta paciente afortunadamente benigno, la microscopía electrónica es muy importante y la están haciendo, todavía no está aclarada pero la paciente está libre de síntomas. Revisando la bibliografía encontramos que en la Paniculitis necrotizante y la eosinofilia, podíamos pensar directamente en que la paciente tenía que habersele practicado una laparatomía exploradora, buscando tumor en el páncreas durante la primera vez que se le hizo la operación, cuando le extirparon el apéndice.

Con relación al paciente de Micosis Fungoides es muy interesante que en nuestro Hospital tenemos grandes dificultades para convencer a los médicos internistas y a los médicos que se dicen del grupo linfomas o Comisión de Linfomas, de que la Micosis Fungoides es una enfermedad demotrópica, pero ellos consideran que es una enfermedad sistémica, generalizada que involucra vísceras, y ganglios internos. En 1972 esta paciente fue sometida a una laparatomía para establecer el estadio de la Micosis Fungoide y en ese momento le encontraron los ganglios que consideraron desde el punto de vista patológico como de Micosis Fungoide, por supuesto, que la paciente inmediatamente iba a ser sometida a tratamiento COP, MOP, etc. que desde nuestro punto de vista era una "eutanasia indirecta", para lo cual la suspendimos y la hemos seguido controlando con tratamiento local exclusivamente. La paciente se mantiene bien, excepto algunos brotes de intenso prurito y cuando lo tiene le comienza a aparecer uno o dos nódulos. Obsérvese que tiene una evolución de más de 26 años de Micosis Fungoide localizada. Creo haber respondido a las preguntas.

Dr. Hugo Naranjo:

Le vamos a agradecer a los estimados colegas sean un poco más concretos en sus disertaciones.

Dr. Bianchi:

Como Presidente que he sido instituido de esta Mesa que he tenido ese honor voy a elevar mi jerarquía a la de Dictador, el Dr. Gómez Carrasquero tiene asegurado su puesto en el asado, ruego a los señores concursantes que sus intervenciones sean breves, concisas.

Dr. Mendoza:

Voy a contestar primero a la pregunta del Dr. Goihman, la paciente era una norteamericana que muy recientemente había llegado al país, no hablaba español, no había hecho un buen rapport con el médico radiólogo que consultó. Al comienzo buscando saber por qué ella había hecho una especie de idiosincrasia a la radioterapia que le aplicaron en el costado izquierdo, así que yo le sugerí que regresara a los Estados Unidos. Ella fue, la hospitalizaron aproximadamente por dos meses, le hicieron después de haber limpiado la infección de la gran úlcera que presentaba en el costado izquierdo, un trasplante de piel tomada de la espalda y del muslo, cerraron completamente esta ulceración y las lesiones metastásicas del lado derecho fueron tratadas con fotocoagulación por rayos laser. Tuve la oportunidad de ver la paciente a fines de la semana pasada antes de venir para acá para el Congreso, rejuvenecida, rosada, ella estaba pálida como intoxicada, localmente las lesiones no tenían ninguna actividad clínica solamente manchas pigmentadas o eritematosas donde estuvieron las lesiones de Adenocarcinoma metastásico.

Con respecto a la pregunta del Dr. Reyes y la del Dr. Mérida creo que tanto en la literatura como en el trabajo del Dr. Planas, los estudios de microscopía electrónica y de histoquímica han descartado que este tumor se origina en la célula mioblástica, vamos a decir en el tejido muscular, no es un Mioblastoma, ahora donde se origina, eso no está claro todavía, parece ser en la célula de Schwann, pero no está comprobado.

Yo mismo me hacía la pregunta del Dr. Oscar Reyes inclusive pensé hacérsela al Dr. Planas cuando expuso su trabajo este tumor seguirá llamándose Mioblastoma de Células Granulosas o se le va a cambiar el nombre; yo pienso personalmente que el término va a continuar a pesar de que no sea un Mioblastoma, va a continuar el mismo.

La histología de ese granuloma por silicones es muy parecida a la que presentó el Dr. Reyes, poca reacción celular espacios vacíos, prácticamente limitados no por células sino por espacios vacíos simplemente donde estaba el silicone que a la histología parece vacío pero sin ninguna reacción celular, así que yo pienso que se trate más bien de un granuloma por silicone que un granuloma por parafina.

Dr. Fachín:

En relación a los casos presentados por el Dr. Mérida, casos de nuestro Hospital y de acuerdo a lo que dijo el Dr. Samuel Mendoza y valga la contradicción en relación con lo de la Enfermedad de Darier, para nosotros también es un caso bastante típico, pero sumamente raro y por eso lo presentamos en la Reunión Mensual de Mayo en Valencia, por qué es raro en este caso, primero nos lo enviaron a nosotros porque creían que era una Psoriasis, hay una placa atrás que es muy psoriasisiforme, pero después al hacer el estudio del paciente nuestros residentes hicieron un pedígree, una verdadera investigación de este paciente.

Respecto al Epulis congénito del recién nacido yo no tengo ninguna experiencia, no puedo responder a esa pregunta.

Dr. Barroeta:

Quería preguntarle al Dr. Naranjo en qué se basó su diagnóstico de Mictoma calcificado porque realmente me llama mucho la atención, me parece muy curioso y rarísimo; tenemos cierta experiencia en el manejo de Mictomas y jamás hemos visto eso y no lo hemos leído, si ese es un caso que realmente resulta un Mictoma involucionado espontáneamente, creo que sería un caso que llamaría la atención mundialmente.

Dr. Oscar Reyes:

Continuamos la Sesión con los casos presentados por el Dr. Mérida.

Se abre la discusión a partir de los casos presentados por el Dr. Marco Tulio Mérida.

Dr. Mendoza:

Bueno, primero para decir que los casos del Dr. Marco Tulio Mérida Pseudoxantoma Elasticum y Enfermedad de Darier, me parecieron absolutamente típicos clínica e histopatológicamente y lo felicito.

En cuanto al caso de Lipogranuloma Escierosante del Dr. Oscar Reyes yo pienso lo siguiente: tuvimos la oportunidad de estudiar un caso de Parafinoma muy raro de evolución muy tórpida cuyas láminas fueron incluso consultadas en Estados Unidos, a la paciente se le practicaron en el curso de varios años alrededor de 10 6 20 biopsias y la histología era muy diferente, había una reacción celular, un granuloma verdaderamente con células gigantes con el aspecto de queso suizo que dice el Dr. Oscar Reyes, que no vimos en la histología presentada. Después tuvimos la oportunidad de ver a una paciente con un Granuloma, pero por silicones y no por parafina y el Dr. Kerdel Vargas me suministró en esa época silicones de distinta densidad e inyectamos ratones y los biopsiamos con diferentes tipos.

Dr. Rodríguez:

Clínicamente la lesión que presentaba el paciente de Darier del Dr. Mérida tiene aspecto de una Psoriasis, ahora cuando uno ve la Histología en realidad no piensa en Psoriasis, lamentablemente, quizás por la distancia o no sé si es la técnica de fotografía no se puede establecer una buena discusión con la fotografía. Se ven zonas como eczematosas, pero se ven pequeñas fisuras subepidérmicas en unos sitios, ¿no sé si es que estamos sensibilizados a la Micosis Fungoide epidermo trópica?, pero me pareció ver ciertas pocas células pleomórficas que se anidaran a la epidermis. El término Psorospermosis no lo conocemos en dermatología, yo no lo conozco.

Con respecto al caso del Dr. Planas, del Melanoma me parece una lesión muy interesante por lo docente, primero es una lesión que se extirpa pensando en una lesión benigna primera cosa y más a un amigo a lo mejor no se le hubiera hecho biopsia y segundo, el aspecto del tumor qué tenía en la parte inferior un patrón sarcomatoso muy importante y en la parte de arriba un patrón no muy claro del melanoma, solamente los cortes seriados hacia el borde de las lesiones vimos las células melanocíticas atípicas y en la profundidad y en la parte media pudimos ver células melanocíticas con ese pigmento muy fino en realidad casi escaso. Esta es una lesión que enseña mucho al dermatólogo, al patólogo de cómo se debe tratar a estas lesiones con este tipo de patrón.

Dr. Rondon:

El caso del Dr. Naranjo sobre Paquioniquia congénita me parece un caso único, yo nunca he visto en esta forma, he tenido mucha experiencia en muchos casos de Paquioniquia y creo que este caso en vez de ponerle Paquioniquia congénita sugiero que pudiera llamarse más bien una Genodermatosis, si bien es cierto que en la Paquioniquia congénita uno ve lesiones en las mucosas bucales; esas placas blancas también se ven en la Hiperqueratosis folicular en regiones como el pelo, hiperqueratosis plantar intenso, yo creo que es un caso interesante y hasta único y sería interesante hacer un estudio incluso cromosómico, etc. para encontrar otras alteraciones.

Dr. Barroso:

Yo quería hacerle unas preguntas al Dr. Planas; en vista por ejemplo, de la disparidad de criterios que presentó su caso de Melanoma Nodular, si él no pensó en la posibilidad de una entidad névica que se llama Nevus Azul Celular, yo no vi la foto clínica porque no la presentó, el Nevus Azul Celular que se caracteriza por esa profusión, por eso es que se llama así con ese apellido -Azul Celular- de este tipo de células fusiformes y una variedad de este último que se denomina NEVUS AZUL CELULAR de células fusiformes y células epitelioides exactamente como él lo mostró quizás el hecho de no haber conseguido lesiones ganglionares regionales ya con este tamaño, según la clasificación de Melanomas que sería grado IV por la profundidad que tenía evi-

dentamente, esto si hubiese sido un Melanoma debiese haber habido ya metastasis por lo menos regional y no las hubo, de manera que esto orienta a que fue más bien una lesión benigna, que un verdadero melanoma.

Al Dr. Planas, le quería sugerir y a la audiencia en general, que cuando hay cualquier lesión dermatológica exudativa eritematosa de bordes circinados que nos haga sospechar en una Dermatitis o en Moniliasis, en pliegues especialmente, debe hacerse siempre una coloración para evidenciar monilias o dermatofitos porque hemos visto y no sé si esto ha sido reportado, pero hemos tenido mucha experiencia en estos casos de Psoriasis por ejemplo, se asocia una dermatofitosis y una moniliasis y en este caso pudiese haber sido, y creo que lo mencionó el Dr. Planas, de una moniliasis asociada a la enfermedad de Hailey-Hailey y esta última afección acompañante micológica hace pues que el tratamiento a veces no sea eficaz de la enfermedad original que estábamos tratando.

El Dr. Naranjo tenía las mismas dudas que presentó el Dr. Barroeta, si él evidenció en el grano estructuras propias de un grano, yo le asomo como posibilidades diagnósticas que simplemente esto se trata de una calcinosis cutis o también como hemos visto últimamente elementos parasitarios por ejemplo en triquinosis o similares que sí involucionan de esta manera y semejando entonces las estructuras anulares que vimos en las láminas que él proyectó.

Para el Dr. Reyes la misma pregunta que surgió por allí que no es la típica del parafinoma, él asomó el caso no como tal yo creo que más bien como diagnóstico, lo único que orientaría en parafinoma sería el antecedente de la inyección sería en verdad, como dice el Dr. Mendoza lo que se inyectó fue parafina o silicones, y por último, al Dr. Mérida, yo tuve la oportunidad de ver en proyección, que a veces es muy difícil dar un criterio definitivo de los casos del Dr. Fachín que creo que se tratan de los mismos donde surgió esa misma pregunta, en los casos presentados esa vez en Valencia, la imagen histológica era más semejante a Psoriasis y le quería preguntar al Dr. Mérida cómo rotuló esta placa que no dio ninguna denominación para ella.

Dr. Gustavo Rodríguez:

Como en el caso de Melanoma eso lo mismo con el Dr. Carnall y es más yo fui quien hizo el primer diagnóstico de esta lesión sin conocer al paciente, modestia aparte no es posible confundir ni pensar que esto pueda ser un Nevus Celular, no hay pigmento abundante hay que buscarle detalladamente, hay un componente epidérmico evidente, hay células melánicas en el límite de unión anormales, hay una cantidad de células anaplásicas y mitóticas, eso no tiene nunca que ver nada con un Nevus Azul Celular.

Dr. Bianchi:

Con respecto al caso de Fibroxantoma elástico del Dr. Mérida hay un trabajo de la Escuela Norteamericana que hicieron estudios de microscopía electrónica esto también va dirigido al Dr. Gohman, quien encuentra altera-

ciones de las fibras elásticas en estudios comparativos en testigos parientes sanos de enfermos, es decir, estudian enfermos y sanos parientes y encuentran con microscopía electrónica alteraciones también en piel sana de los parientes. Es interesante porque puede ser un aporte para el estudio genético de esta enfermedad.

Con respecto al caso de la Enfermedad de Darier siempre se debatió donde estaba el primun movem de la acantolisis, si en los desmosomas o en los tonofilamentos; quién se rompía primero. Se tenía esperanza que la microscopía electrónica pudiera aclarar algo, ya que la de luz no podría, hay un trabajo último del año pasado con microscopía electrónica que no aclara tampoco donde está primun movem de la acantolisis en el Darier y en el HaileyHailey. En esta enfermedad han encontrado otros autores, estudios inmunológicos con depósitos de inmunoglobulinas y complemento D3 en la epidermis.

Con respecto al caso de Piquero Martín que estaba así muy preocupado por la clasificación se han hecho todos una serie de estudios perfectos, pero hay un trabajo último de la Escuela Alemana de diversos autores alemanes del cual yo recuerdo sólo Braun Falco, que es el único que conozco, los demás son nombres germánicos difíciles que hacen además de los estudios histológicos, citológicos, inmunológicos estudios de enzimas, esterases diversas a base de peróxidos y eso pudiera ser un argumento más de juicio.

Con respecto al caso del Dr. Oscar Reyes ¿dónde se puede conseguir esa parafina para la virilidad? ¿Usted decía para la virilidad?

Dr. Reyes:

No sé, muchos desearán saberlo. En verdad el estudio de esta paciente fue incompleto porque no se pudo hacer la investigación de la parafina, yo me basé más que todo en una información bibliográfica ocasional donde el documento histológico es exactamente igual al que se ha presentado con esta paciente; se me ocurre pensar en Silicone, parafina y quizás alguna otra sustancia pueda provocar en ciertos momentos una reacción similar y que ésta sea una reacción vamos a llamarla sindrómica, desde el punto de vista patológico; ahora, la única posibilidad que yo tendría ahora de defenderme básicamente del diagnóstico sería que la paciente volviera y se le pudiera hacer el espectro fotográfico infrarrojo para investigar la presencia de parafina.

La cosmetóloga estará tan apenada que no aparece por ninguna parte, es materialmente imposible localizarla, yo pienso que personas, la enferma también desapareció, después que pasan estos desastres nadie le quiere ver la cara a nadie.

Dr. Marco Tulio Mérida:

Al Dr. Garcilazo únicamente para recordarle, no lo voy a mandar a estudiar historia, pero recordarle que la enfermedad fue descrita por Darier en 1889 con el término de Zoospermosis folicular vegetante, por cuanto él pensa-

ba que era una enfermedad parasitaria, del género coccidio, posteriormente eso fue modificado y la diapositiva trataba de recordar ese aspecto.

Al Dr. Barroso hicimos cortes seriados si vemos la placa y la histología de la placa independientemente de la primera biopsia, hay un término que no nos gusta mucho utilizar que es aquel de Dermatitis desde el punto de vista histológico. Yo no rotulé y el caso se presenta por eso porque no se rotula, es desde el punto de vista la placa.

Dr. Guillermo Planas:

En realidad yo quería decirle al Dr. Barroso que el Slide que yo proyecté allí como un cuadro de Moniliasis es otro caso que no tiene nada que ver con Hailey-Hailey, es simplemente para comparación y que es importante también lo que él refiere también que hay que tomar en cuenta las moniliasis, eso es obvio; en cuanto a la posibilidad de un Nevus Azul Celular, bueno en realidad fue parcialmente contestada por el Dr. Rodríguez pero realmente había una atipicidad muy grande para pensar en Nevus Azul Celular, las células epitelioides arriba eran realmente pleomórficas inclusive de una eliminación de células tumorales hacia el exterior a través de la epidermis ulcerada y el patrón fusiforme abajo también era muy atípico, tanto así que lo que se planteaba aquí no es si era o no un Nevus Celular sino si el tumor se originaba de la dermis o de la epidermis, entonces por eso fue que varios patólogos pensaron en la posibilidad por el patrón fusiforme de un Fibrosarcoma, un Fibromiosarcoma, pero realmente nosotros pudimos encontrar inclusive en los primeros cortes la alteración incipiente a nivel del epitelio de las células basales y también observamos aunque en forma discreta la configuración de pequeñas tecas en la parte epitelioides, en la parte de arriba. En cuanto al Dr. Bianchi que refiere sobre el asunto de la microscopía electrónica realmente yo he revisado los trabajos de Levell y él concluye junto con otros autores que por microscopía electrónica se ha determinado que a nivel de Hailey-Hailey por lo menos hay una contracción de los tonos filamentos y al contraerse, localizarse y condensarse en forma electrodensa alrededor del núcleo se produce una ruptura del aparato demossómico de los filamentos, entonces se produce la acantolisis.

Dr. Jaime Piquero Martín:

Dr. Bianchi, la idea de presentar una clasificación es motivar a los que hacen patología de no basarse solamente en la morfología sino apoyarse en la histoquímica, en la citoquímica y en la inmunología. El trabajo a que Ud. se refiere es de la Escuela Alemana -de Munich- y apareció en Dermatológica, Volúmen 157 de 1978 llamado "Modelos de Linfomas Cutáneos", los autores son Bor, Braun Falco, Hoffman, Rock y Sonmelke, 1978.

Dr. Hugo Naranjo:

Para contestar al Dr. Barroso y Segundo Barroeta. En este paciente basamos el diagnóstico, primero en la arquitectura de las estructuras observa-

das que creo que en la diapositiva se ven bastante bien y fue consultada la lámina al Dr. Dante Borelli quien así expresó el mismo diagnóstico. Desgraciadamente se le hizo una segunda biopsia al paciente porque en la primera no pensábamos en Micetoma, no se le tomó para el cultivo, en la segunda biopsia no dio ninguna estructura, no se observó absolutamente nada, estamos observando al paciente a ver si quedan restos de estructuras que pudiesen cultivarse para llegar a un verdadero diagnóstico. En cuanto al Dr. Rondón Lugo, yo diría que es una Paquioniquia congénita, primero porque así está descrito, es una enfermedad autosómica dominante, hereditaria por supuesto, cuyo síntoma importante y más constante es la Paquioniquia, pero están descritas lesiones corneales, lesiones queratodermas en palmas y plantas de tipo lineales, están descritos problemas dentarios de erupción precoz, están descritas lesiones en leucoplaquia, no ví la hendidura palatina, pero me imagino que por ser un defecto ectodérmico pues pertenece al mismo cuadro.

Dr. O. Bianchi:

Quería decir con respecto al interesantísimo caso y difícil del Dr. Planas y Rodríguez Garcilazo, que yo creo como un medio venezolano que ya soy, me sentí un poco lastimado, creo que ese caso pudo y debió -porque las condiciones estaban dadas- ser diagnosticado acá en Venezuela sin consultas heterozigotas. No sé, creo que ya está terminada la sesión ¿o falta algo?

Dr. Guillermo Planas G.

Yo estoy de acuerdo con usted doctor, lo que sucede es lo siguiente, cuando nosotros hicimos el diagnóstico de Melanoma Maligno Nodular esta lámina como es un caso realmente interesante porque no es frecuente verlo, la clínica, la histopatología, todo nos sorprendió, pues no esperábamos esa respuesta histológica, la lámina la sometimos a la opinión de varios dermatólogos aquí inclusive el Dr. Convit, quien convino con nosotros en que esto era un Melanoma Maligno. Ahora ante la perspectiva de efectuar un tratamiento radical ante un caso como éste, sabemos que el Melanoma Maligno Nodular es sumamente severo y grave con una sobrevida muy baja creo que un 50% o menos, entonces el paciente exigió que sus láminas fuesen vistas por otros patólogos generales, entonces claro todavía estamos aquí en el país, fue vista por varios patólogos generales, no llegamos a ninguna conclusión en el sentido que ellos opinaban otra cosa y nosotros sosteníamos nuestro diagnóstico; entonces, en vista de que no había uniformidad de criterio él exigió que sus láminas fuesen enviadas a los Estados Unidos y en el interin mientras eso fue examinado en los Estados Unidos, nosotros cortamos y definitivamente confirmamos el diagnóstico. Esa fue la idea.

Dr. Oscar Reyes:

Estamos muy agradecidos a la audiencia y mis más sinceras gracias a los participantes y muy especialmente a la Doctora Camejo y al Dr. Naranjo,