

SESION DE CASOS CLINICOS

Jueves, 13 de septiembre

Instituto Nacional de Dermatología

Hospital Vargas

Presidente Honorario:

Frederick A. Kingery

Asesor:

Dr. Mauricio Gohman

Coordinadores:

Dr. J. M. Soto

Dr. Víctor Suprani

Examen de pacientes

Instituto Nacional de Dermatología

Discusión - Auditorium - Hospital Vargas

SESION DE CASOS CLINICOS

INSTITUTO NACIONAL DE DERMATOLOGIA

FECHA: Jueves 13 de septiembre de 1973

PRESIDENTE HONORARIO: Frederick A. J. Kingery
ASESOR: Dr. Mauricio Goihman Yahr
COORDINADORES: Dr. José M. Soto
Dr. Víctor Suprani

DISTRIBUCION

- Caso N° 1. ENFERMEDAD DE FABRY (Deficiencia de Alfa-Ga lactosidasa).
Dres. Samuel Mendoza, José L. Avila y José M. Soto.
- Caso N° 2. ENFERMEDAD DE JORGE LOBO
Dres. Romer Fernández, Jacinto Convit y Leticia M. de Díaz.
- Caso N° 3. BLUE RUBBER BLEB NEVUS
Dra. Leticia M. de Díaz.
- Caso N° 4. ALOPECIA MUCINOSA
Dres. Elizabeth Briceño U. y María de Faría.
- Caso N° 5. MORFEA GENERALIZADA
Dr. Gilberto Rodríguez O.
- Caso N° 6. PORFIRIA CUTANEA TARDA
Dres. Yoleisa de González y José M. Soto.
- Caso N° 7. TUBERCULIDE PAPULO NECROTICA
Dra. Leticia M. de Díaz.
- Caso N° 8. DEGENERACION COLOIDE EN PLACA
Dres. Luís G. Carrasquero, Oscar Reyes y Régulo Ca yaffa.

Caso N° 9. HISTOPLASMOSIS

Dres. Carlos J. Alarcón, Homagdy R.
de Arévalo e Irma Medina F.

Caso N° 10. ENFERMEDAD DE HANSEN (Lepra
Dimorfa). Dr. Antonio J. Rondón
Lugo.

Caso N° 11. LEISHMANIASIS DIFUSA ANERGICA

Dra. use A. de Pérez y Dr. Antonio J. Rondón.

Caso N° 12. LINFOMA EN EVOLUCION

Dres. Carlos Trujillo y Mauricio Goihman Y.

Caso N° 13. LINFOMA DE CELULAS RETICULARES

Dra. Teresa de Suárez y Dr. Gilberto Rodríguez O.

Caso N° 14. CASO PARA DIAGNOSTICO Dres. Juan
Di Prisco y Oscar Reyes.

CASO Nº 1

ENFERMEDAD DE FABRY

(Deficiencia de Alfa-Galactosidasa)

Dres.: S. Mendoza, J. L. Avila, José M. Soto

J. V. L. P., 45 años de edad, nacido en Caracas, técnico en comunicaciones. Peso: 46 *lh* Kgs. Talla: 1,63 mts. TA: 12,5/7. Pulso: 65 ppm. Ingresa a la Sala 26 el 4-3-71 para estudio.

Antecedentes familiares: Madre viva, sana, de 88 años. Padre muerto por neumonía. Tiene dos hijas de 7 y 4 años, aparentemente sanas. Su primo hermano presenta una erupción de "puntitos rojos" similares a los del paciente.

Antecedentes personales: Vivió en Valera durante 2 años. En Tocuyo, San Felipe y Mérida 3 años. La mayor parte de su tiempo vivió en su lugar de origen (Caracas). Tratado por Bilharziosis en 1935. Amigdalectomía en 1963. Usa lentes para leer. Sordera lado izquierdo.

Enfermedad actual: Nicturia. Polaquiuria. Refiere notar la aparición de "puntitos rojos" hace más o menos 20 años, que comenzaron en las caderas y en las puntas de los dedos, apareciendo posteriormente en otros sitios. Esta erupción ha sido asintomática, desde el punto de vista cutáneo. Desde hace 3 años crisis de molestias abdominales, escalofríos con temblor generalizado, a veces vómitos con duración de horas que cedía con antibióticos y antiespasmódicos. Las crisis aparecían cada 2 a 3 meses y eran seguidas de albuminuria intensa que disminuía posteriormente.

Desde hace más de 5 años presenta edema del tercio inferior de ambas piernas que aumentaba con la estación de pie e incluso durante la posición sentada. Mejoraba mucho con el reposo en posición horizontal. No refiere síntomas inflamatorios en las piernas acompañando al edema.

examen dermatológico:

- 1) Erupción de micropápulas rojizas aisladas de un tamaño entre 0,5 - 3 mm., localizadas preferentemente en el hipogastrio, escroto, flancos abdominales, caderas y regiones glúteas; parte posterior y externa de ambos muslos; lesiones más dispersas en cara interna de brazos y antebrazos, palmas y dorso de manos y región tóraco-abdominal., Estas lesiones no desaparecen a la vitro-presión.
- 2) Cicatrices residuales de erupción acneiforme en cara, tórax antero superior y espalda hasta la línea del cinturón.
- 3) Dilataciones varicosas de mediano calibre correspondientes al territorio de la safena interna en ambas piernas, más evidentes en la izquierda. Edema que deja fovea en tercio inferior de ambas piernas más intenso del lado izquierdo; en ambas piernas piel descamativa en grandes láminas adherentes y pigmentadas formando una especie de cuadrículado.

Exploraciones practicadas:

- 1) Electroforesis de proteínas. Proteínas: 6,8.

	%	Grs.
Albúmina	55,5	3,77
Alfa 1	3,9	0,27
Alfa 2	5,3	0,36
Beta	13,2	0,90
Gamma	22,1	1,50

- 2) Consulta nefrológica: Proteinuria moderada, con buen funcionamiento renal, depuración de urea y creatinuria normales.
- 3) R x Tórax: Discreto reforzamiento de la trama.
- 4) Exploración gastroenterológica: No se evidencia patología gastrointestinal.
- 5) *Examen oftalmológico:*

Agudeza visual	OD:	20/30
Tonometría	OD:	5/5.5
	OI	5/5.5

Fondos: Cataratas corticonucleares ODI. Se observa gran tortuosidad de las venas (en tirabuzón). Discreta esclerosis de los vasos con vaso constricción generalizada en ramas finas.
Retina: Aspecto normal.

6) *Exploración ORL:*

Hipoacusia bilateral. Acufenos, se sugiere estudio otoneurológico.
Ulterior.

7) *Examen de laboratorio:*

Hb 13,26; Hematocrito: 42.

GB 6750. Segur 55; Eos 4; Linf. 31; Monocitos 9.

VS globular: 1° h 20; 2° h 46. Indice: 21,5.

Lipidograma

Suero: límpido.

Lípidos totates: 650 mgs. % . (N=375-875 mgs.%)

Colesterol total: 206 mgs. % (N=150-250 mgs.%)

Colesterol libre: 36 %

Colesterol esterificado: 64 %

Trigliceridos: 115 mgs. % (N = 35 - 130 mgs. %)

Fosfolípidos: 285,6 mgs.% (N = 60-350 mgs. %)

Exámenes realizados en el Laboratorio de Bioquímica del Servicio de Dermatología. (Dr. Avila)

Alfa-Galactosidasa: 22 % del valor normal

Beta-Galactosidasa: Normal. Fosfatasa ácida: Normal

N-Acetil -B- Glucosaminidasa: Normal. Fosfatasa alcalina: Normal

-B- Glucoramidasa: Normal. Peroxidasa: Normal

Estudios realizados en leucocitos PMN de sangre periférica por método espectrofotométrico

Conclusión: Compatible con Hemizigoto atípico para enfermedad de Fabry (deficiencia de Alfa-Galactosidasa).

8) *Exploración cardiovascular:*

Insuficiencia crónica coronaria más hipertrofia ventricular izquierda por enfermedad arterioesclerótica del corazón.

9) *Informe histopatológico:*

Biopsia N° 13591 del 21-1-1971. Tomada de lesión en región glútea derecha: Angiokeratoma corporis diffusum.

Dr. JOSE AVILA:

Para confirmar el diagnóstico de enfermedad de Fabry, se separaron leucocitos de sangre periférica, leucocitos polimorfos-nucleares y se buscaron una serie de enzimas, entre ellas la beta galactosidasa, beta glucosaminidasa, la beta glucoramidasa, fosfatasa ácida y craro alta galactosidasa, estas determinaciones se hicieron por dos métodos; métodos espectrofotométricos y fluorométricos. Cundo se midió la alfa galactosidasa se encontró sólo 22 % del valor normal por el método espectrofotométrico, mientras que con el método fluorométrico se encontró que tenía sólo 4 % de la actividad normal; con este hecho confirmamos el diagnóstico de enfermedad de Fabry. Cuando se estudió el Km. de la enzima se encontró que a diferencia de los casos reportados en la literatura está por debajo de lo normal y cuando se midió la excreción urinaria del grupo, 5 (cinco) lípidos se encontró un aumento de la excreción urinaria de ceramidodíexosido y de ceramidotriexosido.

CASON° 2

ENFERMEDAD DE JORGE LOBO

Dres.: Romer Fernández, J. Convit, Leticia M. de Díaz

Paciente: J. Ch., de 30 años aproximadamente. Indio de la Sierra-de Perijá, quien fue referido por el Servicio de Dermatología de Maracaibo, no se pudo interrogar, porque no habla castellano.

A su examen físico: TA: 130.80. Pulso: 85 ppm. Res.: 20 pm.

Piel: Presenta máculas hipocrómicas redondeadas de bordes netos, de 10 x 8 cm. aproximadamente, situadas en tórax y región periumbilical, de forma ovalada. Alopecia distal de las cejas. A nivel de la región posterior del brazo derecho presenta tumoración de 3 x 2 cms. de superficie abollonada cubierta por piel sana, de consistencia dura. Alrededor de ella seis lesiones satélites, la mayor de 1/2 cm. de la misma consistencia y aspecto.

En abdomen y piernas: Pápulas eritemato-escamosas con costras, impetiginización y liquenificación, adenomegalia en región inguinal, con signos inflamatorios. Hallazgo de sarcoptes scabiei en examen directo de pápulas.

Extremidades: Engrosamiento de ambos cubitales, hipotrofia interósea y dificultad para separar los dedos de las manos.

Pies: Mal perforante plantar, con úlceras de 1 x 0,5 cm. en ambos pies, con exudado purulento. Pérdida de la falange distal de los primeros dedos de ambos pies. Ojo izquierdo: Ptosis palpebral.

Informe histopatológico N° 2331.

N° 1. Biopsia de una mácula. Discretos focos de infiltrado linfocitario alrededor de filetes nerviosos. Se extienden a toda la dermis. Faraco, numerosos bacilos intra y extracelulares 2 a 3 globi. Conclusión: lepra indeterminada en transformación lepromatosa.

N° 2. Biopsia de Nódulos. Dermis ocupada por un granuloma de aspecto parasitario con gran cantidad de células gigantes que forman casi un sincitio. Dentro y fuera de ellas se ven esporas con doble contorno, pared gruesa, algunas con material cromático en su interior, otras vacías, se ven agrupadas formando hileras. Se comprobó al PAS y al Grocott, la naturaleza micótica por las características anotadas, ausencia de multibrotación y de esporulación.

Conclusión: Enfermedad de Jorge Lobo.

DIAGNOSTICO:

1° Lepra Lepromatosa.

2° Enfermedad de Jorge Lobo.

3° Escabiosis.

CASO N° 3

BLUE RUBBER BLEB NEVUS

Dres.: Leticia M. de Díaz, José M. Soto

M. M. M., 40 años, natural de Ejido (Edo. Mérida), residente en Caracas. Motivo de consulta: Desde el nacimiento la paciente presenta

múltiples tumoraciones, blandas depresibles, de color azul violácea, localizadas en párpados, labios, lengua, mucosa oral, cuello, tórax, abdomen, miembros superiores, dorso y planta de mano.

Antecedentes de importancia: Hipermenorrea con polimenorrea, un embarazo a término, con parto eutócico; rectorragia hace tres semanas.

Examen físico: Tensión arterial: 140/80 mm. de Hg. Pulso: 85 ppm., asimetría facial, depresión de la región malar izquierda, atrofia de la bola adiposa de Bichat, en ángulo interno del ojo izquierdo tumoración redondeada, dura, no dolorosa de 2 x 2 cms. de diámetro. En cara, cuello, tórax, abdomen, miembros superiores e inferiores, labios, lengua y mucosa bucal presenta tumoraciones blandas depresibles de gran tamaño, de color azul violáceo, sin frémito ni soplos, que recuperan su forma al cesar la compresión que se hace al palpar. Estudio óseo por radiografía: Se aprecian calcificaciones de forma de imágenes redondas de diferentes tamaños, la mayor de 14 mm. de diámetro, situado en el ángulo interno de órbita izquierda, las imágenes reportadas son compatibles con calcificaciones vasculares que se extienden en lado izquierdo de la cara y ambos lados del cuello. En columna: osteofitos marginales de la región alta de la región dorsal, osteoporosis difusa de aspecto senil. Miembros inferiores de aspecto normal. Miembro superior izquierdo con calcificaciones.

Consulta con gastroenterología: Colecistografía: normal. Esófago: defecto de repleción de aproximadamente 3 cms. Estómago: normal. Al tacto rectal se palpa tumoración blanda reistente no dolorosa que se interpreta como un angioma rectal. Rectoscopia hasta 15 cms. Válvulas conservadas. Mucosa normal.

Consulta de Hemodinamia: Discreta cardiomegalia, aortoesclerosis, calcificaciones nodulares residuales en ambos campos pulmonares y en hilio izquierdo.

Estudio histopatológico:

Biopsia N° 1755: Estructuras de aspecto vascular, entremezcladas con tejido fibroso: Diagnóstico: Angioma.

Biopsia N° 2015. De antebrazo izquierdo. Total fragmentación del conjuntivo, Fibroblastos. Dilatación y neoformación vascular, la-

gos vasculares, zonas hemorrágicas. Reacción fibroblástica. Mucina positiva.

Informe médico genético: (Dra. Aída Falcón de Vargas). *Cromatina*

sexual: Positiva, correspondiente a su fenotipo sexual. *Dermatoglifos*

palmares: Bajo contaje dérmico, trirradio axial t".

Análisis cromosómico (Cariograma) : Se analizaron 20 metafases; valor modal predominante: 46; fórmula 46, XX, se observó la presencia de múltiples aberraciones del tipo de rupturas cromosómicas en un bajo porcentaje y atracciones de cromosomas del grupo D con D y D con G en el 50 % de las metafases analizadas.

Conclusiones: Desde el punto de vista fenotípico dermatológico se trata de una genodermatosis conocida como Síndrome de "Blue Rubber Bleb Nevus". La cromatina sexual correspondió a su sexo aparente. Las alteraciones dermatológicas evidenciadas entre las que se destacan un bajo contaje dérmico y presencia de un trirradio axial bajo, han sido descritas en estas entidades.

El análisis cromosómico realizado, reporta un valor modal y fórmulas normales, no obstante es de hacer destacar la presencia de las anomalías descritas, que en lo referente a las atracciones cromosómicas D-D y D-G, se observan en alto porcentaje pero que no podemos relacionarlas estrictamente con esta entidad, pues no han sido descritas y que por otra parte, pueden ser observadas, pero en bajo porcentaje, en pacientes viejos.

CASO N° 4

ALOPECIA MUCINOSA

Dres.: Elizabeth Briceño U., María Díaz de Faria

L. N., 54 años. Estado actual: desde hace 2 años prurito intenso, paroxístico, más acentuado por la noche, localizado en cara, cuello, cuero cabelludo, parte superior del tórax y miembros superiores.

Antecedentes personales: Durante 18 años trabajó como albañil. Actualmente es inspector industrial del S.S.O.

Examen físico: Piel de la cara, pabellones auriculares, parte superior de tórax y cara externa de brazos infiltrada, empastada con aumento del dibujo de los pliegues faciales y cervicales. Alopecia de cejas. Múltiples comedones en la cara.

Exámenes paraclínicos:

Biopsia de piel N° 1837. Espongiosis y cavidades en el epitelio folicular y en glándulas sebáceas. Infiltrado linfocitario con moderada cantidad de Eosinófilos difuso y focal. Alcian Blue positivo.

Diagnóstico: Alopecia Mucínica.

Sangre periférica: G. B.: 6.250

Linfocitos: 39. *Segmentados:* 39

Eosinófilos: 12. *Basófilos:* 1

Médula ósea hipocelular con disminución de las 3 series.

Serie eritroide presente, serie mieloide con buen ordenamiento y discreta eosinofilia, trombopoyesis adecuada. Leve plasmocitosis.

CONCLUSIONES:

Eosinofilia discreta.

Plasmocitosis reactiva leve.

Electroforesis de proteínas, RX de tórax y vías digestivas y resto de exámenes de rutina, normales.

CASO N° 5

MORFEA GENERALIZADA

Dr. G. Rodríguez Ochoa

E. T., 45 años, blanco, natural del Dto. Federal (Caracas). Hospitalizado en el Sanatorio Antihanseniano de Cabo Blanco para tratamiento de ulceraciones crónicas en ambos miembros inferiores.

Además es un caso de Lepra Lepromatosa, fichado en 1960, pero negativo bacteriológicamente desde hace unos 3 años.

Enfermedad actual: Desde hace pocos años comenzó a notar la aparición de áreas irregulares de tonalidad cenicienta, sin modificaciones de la textura o grosor de la piel, que posteriormente se hacían parduzcas, se deprimían y endurecían en forma progresiva, hasta formar plastrones fibrosos, duros, a veces confluentes, en el abdomen, brazos, antebrazos y muslos. En el abdomen estas placas fibrosadas, deprimidas, al confluir, dejan áreas aparentemente indemnes que aparecen como "brotadas" o herniadas. La evolución ha sido asintomática y progresiva.

Evaluación completa y otros hallazgos: Estado general bien conservado. No hay visceromegalia. Cardiopatía chagásica. Tensión arterial normal. Presbicia ODI. Ulceras en miembros inferiores aparentemente por éxtasis.

Exámenes complementarios: Rutina normal (Hematología, orina, heces, glicemia, urea, creatinina, VDRL, etc.).

PPD: Negativo.

Otros: Normales (RA test, células LE, Transaminasas).

Estudio radiológico de los huesos: Normal. R X Tórax: Normal.

Tránsito esofágico: Normal.

Estudio histopatológico:

Biopsia N° 1826.

Muestra tomada en zona limítrofe entre área fibrosa deprimida y área de aspecto normal pero en apariencia "brotada" o "herniada".

Resultado: (Hematoxilina-Eosina)

Epidermis sin alteraciones de mayor importancia.

En dermis resalta una fibrosis intensa y profunda hacia un lado del corte. Alrededor de algunos vasos y anexos se observa un infiltrado linfo-histiocitario discreto. Grasa sin alteraciones importantes.

Con otras coloraciones (Verhoef, Van Gieson, PAS, Tricrómico de Gomori, Fite-Faraco) no se vieron alteraciones de importancia.

Biopsia N° 1841.

Muestra tomada en antebrazo derecho, sobre un área moderada

mente dura, deprimida, de evolución relativamente corta, que incluye músculo.

RESULTADO:

Alteraciones similares. Músculo normal.

CASO Nº 6

PORFIRIA CUTANEA TARDA

Dres.: Yoleisa de González, José M. Soto

E. F., paciente masculino, de 44 años, natural de España, quien consultó por primera vez a este Hospital en abril de 1972 por presentar desde 1 año antes lesiones vesiculosas en dorso de las manos, que evolucionaban a ampollas al menor contacto, consultó varios facultativos quienes indicaron "vitaminas" y "pomadas" sin mejoría; 11¹/₂ meses antes de su ingreso presentó placas eritematosas en antebrazos, recibiendo tratamiento con Griseofulvina y Tolnaftán durante 15 días, con agravación de las lesiones dermatológicas que se extendieron a todas las zonas expuestas. Para el momento de entrada al Hospital había lesiones ampollosas múltiples, algunas en vías de regresión y otras con contenido cristalino en dorso de las manos, brazos y antebrazos y lesiones costrosas en cara, pabellones auriculares y muslos, interpretándose como un cuadro de porfiria cutánea tarda, agravada por la ingestión de Griseofulvina.

1) Hematología dentro de límites normales. Orina DLN.

Urea: 6,16 grs. %; Colesterol, 1,60; Glicemia: 0,82. VDRL:

Reactivo 2 Dils. (compatible con antecedente de lues primaria).

Prueba de tolerancia glucosada. Resultado normal.

2) Pruebas hepáticas: Tymol : 9,8 unidades Kunkel:

38,7 unidades Transaminasa oxalacética: 26

Pirúvica: 20

Bilirubina total: 0,28 mg. %. Directa: 0,18. Indirecta: 0,10
Bromosulfa: 3,8 %
Fosfatasas alcalinas: 3,00 UKA
Actividad protombínica: 100 %
Otras:

- 3) Hierro sérico: 179,48 neg. (Normal: 75 - 160 mgs.)
Investigación cualitativa porfirinas: negativa
Investigación en orina: Porfobilinógeno
cualitativo: Negativo
Coproporfirinas: 241,2 Ug (Normal: 81 - 222).
Promedio : 132.
Uroporfirinas: 308,8 Ug. (Normal: 28 - 63).
Promedio: 39.
- 4) Gastroenterología: Vías digestivas sin lesiones importantes.
- 5) *Histopatología:*

Biopsia N° 386 del 5-5-72.

Lesiones histológicas propias de Porfiria Cutánea Tarda.
Epidermis irregular de configuración y aspecto sensiblemente normal: ampolla subepidérmica de contenido hemorrágico, techo epitelial conservado, piso dérmico con pápilas cuneiformes, elastosis difusa, discreta proliferación fibroblástica y muy escaso infiltrado crónico perivascular.

Se indicó tratamiento con vitamina (Ephynal 1 tableta VO cada comida) con mejoría de las lesiones de piel, dándose de alta a los 99 días, con control ambulatorio. En febrero del 73 refiere nuevamente aparición de lesiones ampollares en cara, manos y antebrazos que se hicieron más intensas desde junio 73, a su reingreso (16-8-73) presentaba ampollas en manos, brazos, cara y cuello, algunas de las cuales estaban impetiginizadas rompiéndose al menor contacto y dejando lesiones residuales con costras y otras eritemato hipocrómicas, hígado no palpable.

Los exámenes de laboratorio practicados reportaron:

- 1) Hematología DLN. Orina DLN. Urea 0,35. Glicemia 110.
Creatina 0,78. Colesterol 197.

- 2) Pruebas hepáticas:
Tymol 18,44
Kunkel 34,45
Transaminasa oxalacética 300
Transaminasa Pirúvica 360.

CASO Nº 7 TUBERCULIDE PAPULO NECROTICA

Dra. Leticia M. de Díaz, Gustavo Rodríguez G.

Paciente L. A., de 24 años, natural de Pto. Cabello, refiere el comienzo de su enfermedad hace 7 años, con aparición por brotes de pápulo-pústulas, eritematosas, desaparecen y dejan cicatrices redondeadas deprimidas, atrofiadas, que comenzaron por codos y luego se generalizaron a tórax, abdomen y miembro izquierdo superior desde 5 meses, son pruriginosas y nota aumento de las articulaciones interfalángicas proximales y distales de manos y aparición de tumoraciones blandas en ambas regiones tibio tarsianas.

Antecedentes: Biopsia de ganglio cervical en 1967 compatible con adenitis TBC; recibió tratamiento triple por un mes, abandonando el mismo por ignorancia.

Exámenes realizados: PPD 18 mm. Estudio radiológico de manos: artrosis de articulaciones interfalángicas proximales y engrosamiento de las partes blandas periarticulares. Radiografías de tórax normal. Hematología: Hemoglobina: 13,33 gr. Hematocrito: 47. Sedimentación: U hora: 29 m. 2º hora: 50 m. Índice: 27.

Glóbulos blancos: 11:450. Seg.: 53. Eosinófilos: 7. Basófilos: 1. Linfocitos: 33. Estudio de médula ósea: compatible con infección crónica. Ex. de orina: Proteínuria +++ cilindros granulados 1 x campo. Leucocitos y glóbulos de pus abundantes. Proteínas totales: 6,84 gr. %. Albúminas: 3,39 gr. % Globulinas: 3,45 gr. % Kunkel: 18,83 unidades. Thimol: 1,74 unidades. Urea: 33. Glicemia: 87mg. % B. K. en esputo seriado negativo, BK en orina seriado negativo.

Estudio Histopatológico:

Biopsia de piel N° 2480. Acantosis importante, focos de infiltrados linfocitos, histiocitos plasmocitos. Extensas áreas de fibrosis, vasos sanguíneos dilatados con paredes engrosadas, cuadro compatible con vasculitis crónica.

Biopsia N° 2353. Extensa zona de necrosis dermo epidérmica que se extiende profundamente rodeada por infiltrado. Linfocitario, por fuera de ellos hay histiocitos plasmocitos, células gigantes.

Daño vascular importante, en los bordes de la necrosis, con necrosis y fibrosis de las paredes.

Resto de la epidermis ocupada por zonas de infiltrado igual al descrito. En el faraco se aprecian 2 bacilos ácido-alcohol resistentes.

ID: Tuberculide Pápulo Necrótica.

CASO N° 8

DEGENERACION COLOIDE EN PLACA

Dres.: Luís Gómez Carrasquero, Oscar Reyes, Régulo Cayaffa

M. N. H. H., 53 años, natural de San José de Aeriocuar, Estado Sucre. Historia: H.U.C. 20-92-56, procedente de Barcelona, Estado Anzoátegui. Ingreso: 17-5-73.

MOTIVO ADMISION: Manchas periorbitarias en nariz y cuello.

ANTECEDENTES FAMILIARES: No contributorios.

ANTECEDENTES PERSONALES: Paludismo, apendicectomía, fiebre Tifoidea.

ENFERMEDAD ACTUAL: Refiere el inicio de su enfermedad desde el año 1969, cuando empezó a sentir dolores oculares, sensación de calor en la cara, en Abril de 1970 notó aparición de manchas eritemato-violáceas en región periorbitaria que se extendieron lenta

mente, otras aisladas en cuello, dorso nariz, concomitantemente formaciones verrugosas hiperpigmentadas en axilas y cuello.

PIEL:

1. Lesiones en placas eritemo-violáceas de bordes regulares (en antifaz) localizadas en regiones: periorbitarias, dorso, nariz, otras aisladas en cara lateral derecha cuello, hombro derecho.
2. Lesiones verrugosas hiperpigmentadas confluentes en placas situadas en regiones axilares y cuello.
3. Lesiones en placas hiperpigmentadas, descamativas, en codos.
4. Atrofia ungueal (uñas manos)

Se ingresa con los siguientes diagnósticos:

1. Angioendoteliomatosis
2. Angiomas papular
3. Enfermedad de Kaposi
4. Acanthosis-Nigricans
5. Psoriasis

EVALUACIONES INTER-DEPARTAMENTALES:

O.R.L.: Sin lesiones aparentes

OFTALMOLOGIA: Hipermetropía. Presbicia

GASTROENTEROLOGIA: En estudio

NEUROLOGIA: Sin lesiones aparentes

HEMATOLOGIA: Sin lesiones aparentes

EXAMENES COMPLEMENTARIOS:

Pruebas Hepáticas, Electroforesis Proteínas, Hematología especial, Serología, Heces, Orina, Química Sanguínea: Dentro de límites normales.

Rx: *Cráneo*, Tórax, Abdomen: S.L.A.

BIOPSIA N° 13012

PIEL:

1. Infraorbitaria izquierda
2. Axila derecha
3. Pie izquierdo

IMPRESION DIAGNOSTICA: Angioendoteliomatosis. Angioplastia, Enfermedad de Kaposi. Acantosis Nigricans, Psoriasis.

1. Epidermis adelgazada acantosis irregular en un extremo del corte. Híperqueratosis folicular. En dermis superior y media el tejido conjuntivo luce denso y homogéneo con formación de fisuras de tamaño variable conteniendo la mayoría de ellas eritrocitos.

Discreta proliferación fibroblástica; algunos capilares hiperhémicos.

Infiltrado por linfocitos e histiocitos de moderada intensidad alrededor de algunos vasos y adyacentes a algunos anexos. Escasos grupos de eosinófilos. Presencia de cromatóforos y escasas células gigantes de tipo Langhans. Esporos y bacterias en tapones córneos.

ROJO CONGO: Negativo

AZUL TOLUIDINA: No metacromasia

PERL: Positivo

PAS: Negativo

FIBRAS ELASTICAS: Escasas, fragmentadas y débilmente teñidas.

2. Lesión tipo MOLUSCUM PENDULUM

3. Híper y Paraqueratosis. Acantosis con focos de exocitosis.

Infiltrado linfohistiocitario difuso y perivascular en dermis superior.

DERMITIS SUB-AGUDA

SUGESTIVO DE DEGENERACION COLOIDE EN PLACA

CASO N° 9

HISTOPLASMOSIS

Dres.: Carlos J. Alarcón, Homagdy R. de Arévalo,
Irma Medina F.

Paciente J. M. M. V., 58 años, natural y procedente de Mérida, ocupación comerciante. Motivo de consulta: traído para hospitalización por probable Histoplasmosis.

Enfermedad actual: El paciente refiere que desde el mes de noviembre de 1972 comenzó a presentar la siguiente sintomatología: pérdida de peso, malestar general, tos con expectoración, molestias a nivel de boca y garganta al ingerir alimentos.

Los síntomas y signos clínicos anteriormente mencionados se exacerbaron desde comienzos del mes de marzo del año en curso. Fue visto por facultativo en Mérida quien le practicó biopsia de mucosa bucal (arcada dentaria inferior), refiriendo tanto el paciente como su hermano que el resultado de ésta era compatible con histoplasmosis. (En ningún momento ha sido posible obtener este resultado).

Con la clínica ya descrita el paciente ingresa al Servicio de Dermatología del Hospital Universitario el 6-4-73.

Antecedentes personales: Eruptivas, diabetes mellitus desde hace 5 años controlada con insulina N. P. H., chancro blando hace 5 años tratado en Mérida, herpes zoster hace aproximadamente 1 año.

Antecedentes familiares: Tres hermanos diabéticos.

Examen físico de ingreso: (solamente se enumerarán los datos positivos), piel blanca, pálida, normotérmica, bien hidratada. Molusco péndulo sobre cara posterior del hombro izquierdo. Varios nevus de unión y compuestos. Retracción de las comisuras bucales. Boca: prótesis superior. Ulceración de fondo purulento, de forma redondeada, diámetro mayor de 5 mm. a nivel de la unión del tercio posterior con los dos tercios anteriores de la lengua, de situación central. Extensas y profundas ulceraciones, cubiertas por material blanquecino en reborde alveolar del maxilar inferior. Una en rama derecha de localización anterior y otra en la rama media hacia el tercio posterior.

Adenopatías submaxilares, laterocervicales a predominio en el lado derecho.

Tórax simétrico. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, deprimible, no doloroso. Hígado: borde superior en 5 espacio intercostal D, borde inferior a 4 cms. del reborde costal en línea medio clavicular, romo, liso, no doloroso. Resto del examen físico: dentro de límites normales.

Exámenes complementarios de ingreso muestran marcada hiperglicemia (280 mgr. %), linfocitos atípicos en la hematología. Orina:

trazas de proteínas, azúcares reductores fuertemente positivas, cilindros hialinos.

Evolución: El 9-4-73 examen directo negativo tanto en encía como en lengua.

11-4-73. Raspado de las lesiones coloreándolas con Giemsa, encontrándose numerosos histoplasmas. Al día siguiente se comenzó tratamiento con Anfotericina B a razón de 0,10 mgr. por Kg. de peso corporal, toleró muy mal las primeras dosis. El 17-4-73 se aumentó la dosis a 0,25 mgr. por Kg. de peso corporal, ya para esta fecha se aprecian las lesiones bucales y lingual más limpias y cicatrizadas. El 27-4-73 ya las lesiones se encuentran completamente cicatrizadas. Diabetes de difícil control, siendo necesario elevar cada vez más la dosis de Insulina N. P. H.

4-5-73 se practicó nuevo frotis por aposición, no se vieron parásitos. El examen micológico reveló: Histoplasma capsulatum.

Estudio histopatológico:

Biopsia N° 12947 I:

Úlcera de lengua: denso infiltrado difuso linfocitocitario con escasos plasmocitos y con células gigantes de tipo Langhans. Ulceración de fondo purulento. Presencia de Histoplasma capsulatum aislados y en grupos. 2: Mucosa de reborde alveolar inferior derecho: Acantosis, ulceración. Zonas de infiltración purulenta; resto de las lesiones similares a las observadas en la biopsia N° 1. HISTOPLASMOSIS.

Médula ósea: leve plasmocitosis reactiva.

Cultivo para hongos: Negativo.

Evaluación por neumonología: Auscultación de campos pulmonares normal. R X de tórax: normal.

R X de maxilar inferior: No se observan lesiones óseas aparentes. Dosis total de Anfotericina hasta el 18-5-73: 319 mgr. Paciente actualmente tolera MUY MAL la administración de Anfotericina, se encuentra en regulares condiciones generales, diabetes finalmente mejor controlada, bastante deprimido.

CASO N° 10

ENFERMEDAD DE HANSEN (LEPRA DIMORFA)

Dr.: Antonio J. Rondón Lugo

L. A. C.: 51 años de edad, lugar de nacimiento: Edo. Apure.

Antecedentes familiares: Dos hermanos enfermos con LL.

Los síntomas comenzaron en 1959, al examen físico presenta múltiples placas eritemato infiltradas, pigmentadas, figuradas en tronco, miembros superiores y muslo con parte central aparentemente sana; los bordes son precisos. Nervios: cubitales engrosados. Pérdida de sensibilidad térmica en casi toda la superficie de miembros y en placas. Mal perforante en parte anterior del pie derecho donde tiene colocado una bota de yeso. Atrofia de músculos de eminencias tenar, hipotenar e interóseos de ambas manos con posición de mano en garra. No se palpan adenopatías.

Exámenes: Linfa (coloración para BAAR) : Rodilla der. + + . Codo izq. +. Rodilla izq. +.

Lepromina: 48 h. 1ª semana 2ª semana 3ª semana

40 X 10⁶ 3 mm. 2 6 6

160 X 10⁶ 5 mm. 2 8 8

VDRL: No reactivo. HB: 14 gr. % GB 5400 Ht 43 %

Eos. 5 Bas. 0- Neut. 64 Linf. 31.

Proteína C. Reactiva: Negativa. Factor Reumatoide:
Negativo.

Crioproteína: Negativa.

Anticuerpos antinucleares: Negativo.

Anticuerpos antitiro globulinas: Negativo.

Inmunoglobulinas:

Igg: 2.500 mg %

Igm: 77 mg %

Iga: 180 mg %

Informe histopatológico:

Biopsia: Epidermis normal. En dermis infiltrado macrofágico, linfocitos, principalmente perivascular, presencia de células gigantes en algunos sitios. Bacilos + +.

CASO N° 11

LEISHMANIASIS DIFUSA ANERGICA

Dra. use Angulo de Pérez, Dr. Antonio J. Rondón Lugo

C. D. de C.: 64 años de edad, lugar de nacimiento: Carúpano.

Enfermedad actual: Comenzó hace 10 años con aparición de nódulo en pierna derecha que luego se ulceró, desde entonces han aparecido lesiones nodulares pruriginosas y placas en miembros superiores y tronco. Ha sido hospitalizada en varias oportunidades, recibiendo tratamientos a base de Glucantime (N-metil-glucamine) con mejoría discreta.

Examen físico: A nivel de mejillas se aprecia piel eritemo-infiltrada en forma difusa; placas infiltradas de diferentes tamaños formada por confluencia de nódulos eritemato infiltrados en tronco, abdomen, miembros superiores e inferiores; en rodillas y codos se aprecian la mayoría de las lesiones; en rodillas y piernas existen numerosas lesiones cicatrízales. En pierna derecha: úlcera 4 x 2 cm. de bordes levantados, fondo granuloso con secreción seropurulenta, al examen de ORL: solamente se observa enrojecimiento de la mucosa nasal.

Exámenes de laboratorio: Frotis por aposición (coloreada con Giemsa) : Leishmanias abundantes.

Leishmanina 0 negativa.

Biopsia: Epidermis normal. En dermis: Infiltrado de histiocitos vacuolados con abundantes leishmanias en su interior.

Los exámenes de laboratorio: Hematología, médula ósea, orina, heces, serología: Normal. Glicemia: 124 mgs. %

Diagnóstico: Leishmaniasis difusa anérgica.

CASO N° 12

LINFOMA EN EVOLUCION

Dres.: Carlos Trujillo, Mauricio Gohman Y.

S. A. A. Mujer, 48 años, nacida en Cúcuta, Colombia, H. C. N° 121975.

La afección comienza hace 4 años, con nódulos eritematosos en brazo izquierdo. Explorada en el S. S. O. y Hospital Universitario de Caracas (Dra. Campo-Aasen y Dr. Di Prisco), el estudio histopatológico de enero 1970 se informa como linfoma de células reticulares. Tratada en aquella ocasión con radioterapia superficial en 9 campos diferentes y dosis moderadas (entre 150 y 600 r). Además recibió Endoxán IV. El tratamiento produjo notable mejoría, pero luego aparecieron nuevas lesiones en el hemitórax izquierdo.

Consulta el Servicio de Dermatología del Hospital Vargas en marzo de 1973, cuando muestra lesión en placa eritematosa, infiltrada, con nódulos satélites en región paraesternal izquierda, y adenopatía en axila izquierda, firme, de 1,5 cm. de diámetro aproximadamente.

En nuestro Servicio se tomaron varias biopsias de piel, las cuales serán mostradas. Ellas fueron interpretadas de modo diverso.

El estudio del ganglio mostró Adenitis inespecífica.

Se efectuaron los siguientes estudios con resultados normales o negativos: examen físico general, radiografía de tórax, estudio de vías digestivas completo, estudio radiológico del esqueleto, estudio ginecológico (excepto pólipo cervical), estudio urológico (incluyendo urografía de eliminación), linfografía pedía troncular bilateral, estudio hematológico incluyendo médula ósea, rutina de laboratorio (hematología completa, examen de heces, orina, urea, creatinina, glicemia, fosfatasa alcalina, colesterol, bilirrubina), D. N. C. B. fuertemente positivo.

Otras pruebas mostraron alteraciones de dudosa significación, así:

La inmunolectroforesis mostró una moderada elevación de la IgM. La mitogénesis con fitolaca fue algo baja, pero la fitohemaglutinina produjo resultados normales. La prueba del N. B. T. fue algo elevada (18,5%).

Fue tratada con Co⁶⁰, en dosis total de 4000 r en el área afectada y la axila izquierda.

Evolución: Desaparición de las lesiones (junio 1973). Presentada en Comisión de Linfoma del Hospital Vargas para considerar la instauración de quimioterapia. La opinión de la Comisión fue contraria a esta posibilidad. En agosto de 1973 aparición de nuevas lesiones en el tórax.

Conclusión: Se trata de un Linfoma evolutivo. El cuadro histológico ha sido variable y en general haría predecir una evolución más desfavorable que la observada.

Este caso probablemente no pueda clasificarse dentro de los "tipos" de linfomas generalmente aceptados.

Agradecemos la colaboración de los Dres. Oscar Reyes, Gustavo Rodríguez G., Héctor Vegas y Ervin Essensfeld Yahr.

Caracas, 13 de septiembre de 1973.

CASO N° 13

LINFOMA DE CELULAS RETICULARES

Dres.: Teresa de Suárez, Gilberto Rodríguez O.

Identificación: O. Z., masculino, 74 años, natural de Lobatera, Estado Táchira.

Enfermedad actual: Presenta desde hace 1 año, ulceración en tercio medio de cara anterior de pierna derecha, que comienza como pequeña lesión de crecimiento progresivo, hasta 8 cms., posteriormente, hace pocos meses, presenta algunas lesiones tumorales hemiesféricas, de superficie lisa, eritemato-violáceas, de 0,5 a 2 cm. de diámetro, aisladas o confluentes alrededor de sitios cercanos a ulceración que también se ulceran. En general ha tenido un proceso lento pero progresivo.

Examen físico: Alopecia total de cejas y pestañas, desviación del tabique nasal, ceguera completa. Tronco: piel atrófica, atrofia tenar e hipotenar, más marcado en lado izquierdo, aparentemente sin adenopatías, ni visceromegalias. Resto SLA.

Antecedentes de importancia: Diagnosticado hace 46 años como Hansen forma L. L., recibiendo desde esa época tratamiento específico bajo control. Actualmente BH (bacilo de Hansen) negativo desde 1951. Actualmente recluido en Cabo Blanco por tercera vez, esta vez en forma definitiva por problema médico-social, 1946: Intervención quirúrgica de vías biliares. 1954: Pérdida de la visión, posterior a

instalación de glaucoma agudo en control actual. 1971: Bronconeumonía. Infección renal tratada.

Histopatología: N° 2344. H. E.: Epidermis rectificada, espongiosis intensa con formación de vesículas intraepidérmicas, banda delgada de colágeno normal. Dermis: Desde el dermos reticular hasta tercio inferior se halla ocupado por infiltrado tumoral, que hace presión sobre la epidermis, hay pleomorfismo celular, numerosas mitosis atípicas

Células tipo reticular, otras de aspecto linfocítico, hay escasas células inmaduras tipo Stemberg.

Coloración para retículo: formación de retículo alrededor de grupos celulares y células individuales.

Impresión diagnóstica: Reticulosarcoma.

Fite Faraco: no se observan BAAR.

Radiografía ósea de la pierna

Survey óseo

Linfografía, gammagrafía hepática

Estudio histológico de ganglios

Médula ósea y hematología especial

Otros exámenes de rutina

CASO N° 14

CASO PARA DIAGNOSTICO

Dres.: Juan Di Prisco, Oscar Reyes

M. C. M. R.: Femenina, de 61 años, natural de Mérida, soltera. Consulta por un proceso localizado en mucosa bucal y labio inferior, pero también hay molestias similares en mucosa vulvar y vaginal. La enfermedad data de ocho años, durante los cuales ha tenido cortos períodos, de remisión parcial. En el curso de su evolución, el proceso ha sido considerado como Liquen plano, penfigoide, estomatitis de causa no especificada.

Presenta mucosa bucal, viva, roja, erosiva, como depulida, con sensación de ardor y dolor ya sea espontáneo ya sea con la ingestión de alimentos líquidos o sólidos.

El labio inferior se encuentra ulcerado y sangrante, con edema en casi toda su extensión, dificultando la articulación de las palabras.

En genitales hay sequedad de las mucosas, sinequias y ardor.

Sufre de hipertensión arterial. Ha sido tratada con esteroides a dosis altas y por tiempo prudencial sin mayor resultado, pero sí con evidentes efectos secundarios indeseables.

Se ha encontrado *Cándida albicans* en exámenes de la mucosa bucal y se le han tomado varias biopsias mostrando algunos aspectos leucoplásico, reacción inflamatoria inespecífica.

Ha sido tratada también con Nistatina, Vitamina A, DDS, triamcinolona local en Orabase con discreta mejoría. Povidine y eritromicina sin resultados.

La vimos por primera vez el 17-7-73 con ocasión de una fuerte recrudescencia de la afección, se tomó biopsia que muestra:

Biopsia:

Ulceración de fondo hemorrágico y parcialmente purulento. Denso y difuso infiltrado linfohistioplasmocitario en dermis superior que se hace menos intenso hacia dermis media.

ALCIAN BLUE: Normal.

PAS: Normal.

AZUL TOLUIDINA: Normal.

D: GINGIVOSIS.

CASOS CLINICOS

INTRODUCCION

DR. GOIHMAN:

Buenos días, señores y señoras. Tenemos mucho gusto de verlos reunidos aquí, espero que hayan disfrutado de los casos presentados. Quiero dar la más cordial bienvenida al Dr. F. Kingery, Secretario de la Academia Americana de Dermatología, Presidente Ho-

norario de esta Sesión y quien dirigirá unas palabras después de las mías. Igualmente quiero agradecer al Dr. José Soto, sobre quien recae el peso y responsabilidad de esta Sesión, y quien ha trabajado en forma larga y tenaz.

DR. F. KINGERY:

Ante todo desearía decirles el gusto y placer que me da el poder participar en esta Conferencia y en el II Congreso Venezolano de Dermatología como invitado. Vuestro país es hermoso y su Instituto también es hermoso. Quiero felicitar a los Dres. Obadía, Sardi, Mendoza así como a todos los organizadores de este Congreso, igualmente me excuso por no poder hablar con Uds. en español.

DISCUSION DE CASOS CLINICOS

ENFERMEDAD DE FABRY

Dres.: Mendoza - Avila - Soto

DR. M. GOIHMAN:

¿A qué atribuye Ud. la diferencia en el Km de las enzimas y qué importancia tendría ese hallazgo en realidad dentro del cuadro general de la enfermedad de Fabry?

DR. J. AVILA:

Bueno, lo que ha sido muy raro es que recientemente ha sido reportado que los pacientes homocigotos con enfermedad de Fabry presentan un Km de alfa galactosidasa en la actividad residual por encima de lo normal y en el caso de este paciente y del primo del paciente se encontró que la alfa galactosidasa residual presenta un Km por debajo de la normal; ahora esto unido a la forma rara, de forma hereditaria, hace pensar que podría ser esto una variedad en algún sentido de la enfermedad de Fabry. Nosotros pensamos que podría existir esa posibilidad aunque claro, no se da en todos los pacientes y es difícil generalizarlo.

ENFERMEDAD DE JORGE LOBO

Dres.: Romer Fernández - Jacinto Convit - Leticia de Díaz

DR. R. MARTINS CASTRO:

Este caso me pareció tremendamente interesante, por lo tanto felicito a quienes lo presentaron. Me pareció que es un ejemplo completo de una deficiencia inmunológica, tiene una lepra lepromatosa que decididamente demuestra deficiencia inmunológica. Tiene un tipo de escabiosis que corresponde al tipo de sarna noruega o tipo costroso que también es un hecho que corresponde a la deficiencia inmunológica. Según demuestran experiencias en el Hospital de Pénfigo, de Sao Paulo, donde inducimos deficiencia inmunológica por la corticoterapia prolongada y tenemos abundantísimos casos exactamente igual a éste. Tenemos otros casos con micosis generalizada y con escabiosis de tipo noruega costrosa. Restaría en esta oportunidad única que tienen Uds., de hacer el estudio inmunológico en relación a la enfermedad de Jorge Lobo, ya que eso no ha sido bien estudiado. El caso me pareció un ejemplo bastante completo de un individuo policarente inmunológicamente.

DR. LUIS GOMEZ C.:

Deseo saber si hay algún tratamiento para esta afección, a la lobomicosis me refiero.

DR. M. GOIHMAN:

¿El Dr. Convit quisiera comentar sobre este punto y sobre lo que el Dr. Castro dijo?, me gustaría oír su opinión.

DR. J. CONVIT:

En verdad actualmente no se dispone de un tratamiento, de una droga que tenga un efecto sobre el hongo. Los casos que nosotros hemos tratado no han res^pondido bien. Solamente en este caso un tratamiento local puede estar indicado como sucede en otras micosis, por ejemplo cromomicosis. En cuanto al trastorno inmunológico general, este paciente indudablemente que venía con signos de desnutrición. El es un indígena traído precisamente de las áreas donde vive, en la Sierra de Perijá y en verdad allí la dieta es carente, de ninguna manera es muy completa; frecuentemente lo que comen son muchos hidrocarbonados y es posible que su estado nutricional general haya favorecido el desarrollo de estas enfermedades, de tal manera que estamos interesados en estudiar el aspecto inmunológico del paciente porque siempre nos ha parecido que en lo se refiere a la lepra el factor inmunológico es específico, de ninguna manera es un trastorno inmunológico general, contrariamente a lo que se ha dicho.

DR. OSCAR REYES:

El Dr. Jorge Lobo en 1965 hizo una revisión muy completa de los 34 casos conocidos hasta ese momento y uno de los detalles de mucha importancia que señaló fue la presencia de lípidos en el granuloma. Yo me pregunto si teniendo lepra y teniendo esta enfermedad que almacena lípidos, haya algún plan de estudio y este tópico me parece interesante porque los dos granulomas son diferentes.

DR. J. CONVIT:

El paciente tiene una lepra indeterminada que va hacia la lepra lepromatosa, en verdad, no le hemos hecho estudios de lípidos en el granuloma de la lepra, ni en el de Jorge Lobo.

BLUE RUBBER BLEB NEVUS

Dra. Leticia de Díaz - Dr. J. Soto

Es un caso que quisimos presentar porque son lesiones muy manifiestas y extensas. En la revisión de la literatura, los autores reportan algunos puntos que están presentes; la edad de aparición en este caso, es congénita, no tiene dolor a la palpación o dolor espontáneo, tiene presencia de angiomas rectales, puestos en evidencia por tacto rectal, tiene historia de sangramiento digestivo en algunas ocasiones, es la manifestación más grave que puede llevar a una consulta médica, no hay existencia de anemia, no existe la afección en familiares, se pudo poner en evidencia calcificación a nivel de alguno de los angiomas, mediante la radiografía y en la patología se observan: espacios vasculares dilatados, presencia de elementos musculares lisos y no se pudo encontrar la presencia de glándulas sudoríparas en el área en conjunto con los otros puntos. Este caso pues es de interés, en vista de que es muy manifiesto y un caso muy demostrativo por la afección.

DR. FRANCISCO SCANNONE:

En la última Sesión Mensual de la Sociedad Venezolana de Dermatología, el Dr. Castro Ron y yo, presentamos un caso con pocas lesiones de esa misma entidad. Se trata de un muchacho de 23 años, que en la actualidad sólo tiene cinco lesiones y la mayor de ellas de unos 7 u 8 milímetros en el glande. Este caso fue estudiado exhaustivamente por urólogos del Servicio de Urología del Instituto

Luis Razetti, gastroenterología y no se le encontró ninguna lesión que pudiera sospecharse como interna; se le hizo también broncoscopia, etc. Las lesiones han venido siendo tratadas una, la mayor, con radioterapia a dosis muy pequeñas y fraccionadas; hasta ahora le hemos llegado a 300 R en una de sus lesiones y las otras lesiones con nitrógeno líquido. Evidentemente las lesiones tratadas con crioterapia han evolucionado mucho mejor, a pesar de que hay que esperar darle un tiempo a que actúe la radioterapia aplicada hasta ahora, que ha sido una dosis pequeña, son 50 R por sesión que hemos aplicado cada mes o mes y medio. Yo creo que en este caso las lesiones de boca y las lesiones de piel podrían ser tratadas con el mismo método.

DR. L. GOMEZ CARRASQUERO:

Deseo saber si alguien de los exponentes o de los presentes podría tener la intención de tratar a este paciente con esteroide, como una angiomatosis tratando de prevenir el ocaso o la ruptura fatal.

DR. J. SOTO:

No tenemos intención de hacer un tratamiento con esteroides, por similitud en la literatura, existen el tratamiento de angiomas cavernosos en las vecindades de órganos vitales como el ojo a dosis de 30 ó 40 mg. en niños, donde los tejidos son muy jóvenes y pueden responder a la acción esteroidea. Pienso que en este caso el esteroide no sería indicado y no tendría ningún efecto; la posibilidad de algún tratamiento quirúrgico, en algunas de las lesiones que puedan tener algún peligro de ruptura o de daño a otros órganos es la indicación que quizás seguiríamos en este caso.

ALOPECIA MUCINOSA

Dras.: Elizabeth Briceño - María Díaz de Faria

DR. R. ANDRADE:

Es un caso que me interesó mucho, puesto que estoy interesado en el tema de la Alopecia mucinosa, yo pensé que los comedones serían del Síndrome de Favre Rocouchot, elastoidosis con quistes y comedones, por su localización y la edad del paciente. Creo que es muy interesante que en esos mismos comedones hay la degeneración mucinosa, es una cosa que no he visto en ningún caso, ni que había sido publicado. Es un tapón córneo de tipo comedónico con dege-

neración mucinosa en las bases y se ve muy bien la desaparición completa de glándulas sebáceas que es parte de la alopecia mucinosa y en las biopsias del resto del cuerpo, según entiendo las del antebrazo, donde sólo tiene prurito también mostraba, creo yo, la degeneración mucinosa, porque lo interesante es que no se ve prácticamente ahora ninguna alteración, dice que no es cierto que haya perdido los vellos de los brazos y sin embargo tiene la persistencia del prurito y en estos pacientes como todos sabemos, hay que tener la mayor vigilancia de que no vaya a desarrollar un linfoma o una micosis fungoides en el futuro. El dato sobresaliente para mí, fue los comedones de la cara con la mucinosis degenerativa en la parte donde hay ausencia de glándulas sebáceas.

DR. R. MARTINS CASTRO:

Este caso realmente me tiene más o menos intrigado como al Dr. Andrade, pues clínicamente es un ejemplo típico y característico del enfermo que está sufriendo los efectos de la radiación solar, en el que hay lo que parece una cierta discrepancia entre la clínica y la histología pues el apareamiento de esa mucina en quistes de comedones típicos de Favré Rocouchot y lesiones de cutis romboidales de nuca, y que los brazos parece el tipo de prurito actínico que el enfermo muy bien relata -que vive en San Cristóbal, a 700 y pico de metros de altura- y esto es muestra que son solamente efectos de la radiación solar. Me parece haber una cierta contradicción por ese encuentro de mucina, es un hecho caso difícil de explicar, de conciliar la clínica con la anatomía patológica.

MORFEA GENERALIZADA Dr.: Gilberto Rodríguez Ochoa

DR. F. KINGERY:

Quizás aquí haya coincidencia de dos procesos clínicos: uno, una esclerodermia y el otro una anetodermia de Schweninger-Buzzi. No conozco ninguna conexión entre ambas, sin embargo siempre he pensado que la anetodermia de Schweninger-Buzzi sigue a algún proceso inflamatorio de algún tipo. Pregunto si esa zona aparentemente anetodérmica son las secuelas de una esclerodermia-morfea que ha cedido, he sido informado por los presentantes que ese no es el caso; sin embargo llama la atención la precisión de las formas de las placas

de aparente anetodermia y eso es una cosa que es intrigante. Sería interesante ver si alguna de las placas que ahora aparecen como morfea, al resolverse o desaparecer con el tiempo dan lugar a anetodermia, por el momento insisto en la necesidad de dar los dos diagnósticos y donde se mete allí la lepra es algo en lo cual no opino.

DR. M. GOIHMAN:

¿El Dr. Rodríguez Ochoa quiere hacer algún comentario sobre estas preguntas?

DR. G. RODRIGUEZ OCHOA:

Clínicamente yo no comparto la opinión de que sean lesiones de anetodermia y la biopsia de una de estas lesiones aparentemente herniada es una piel normal, es decir, la epidermis, y la dermis de un grosor normal; los folículos pilosos están localizados normalmente y luego el colchón graso normal que vemos en cualquier piel normal y esto se confirmó pues en una biopsia tomada agarrando el límite entre una zona fibrosa y una zona aparentemente herniada y en lo que parece ser no tener una panorámica, en ese sentido pueden ser los cambios progresivos que hay en la zona fibrosa. Sobre las posibilidades de regresión de las lesiones viejas, yo tengo viendo a este paciente con estas lesiones desde poco más de dos años y no es la impresión que tengo de que estas lesiones aparentemente herniadas sean regresión de antiguas lesiones fibrosas, y un dato es que el paciente está mejorando de las fibrosis; las lesiones fibrosas de abdomen son menos sólidas que hace incluso varios meses, pareciera que el proceso fibrótico está cediendo espontáneamente, puesto que no hemos hecho ningún tratamiento.

PORFIRIA CUTANEA TARDA

Dra.: Yoleira de González - Dr. Soto

DR. R. ANDRADE:

Desearía preguntar en qué bases usó la vitamina E, pues me llama la atención el excelente resultado mencionado. Nos preguntábamos aquí en un pequeño comité, no fue el hecho de estar recluso en el Hospital Vargas largo tiempo; que estuvo fuera de su circulación, de su alcohol? y quizás fuera el sol u otros factores que forzosamente lo mejoraron? Hasta ahora tuve la suerte de ver,

tratar más de 10 casos de Porfiria Cutánea Tarda en el grupo que trataba el Dr. Leonard Harver y realmente el único tratamiento efectivo e impresionante es el tratamiento de la toma de sangre de por lo menos 400 a 500 cc. por semana, siguiendo con hematocritos.

DR. R. MARTIN CASTRO:

Se sugiere acá el cuadro agravado por la ingestión de la gri-seofulvina, yo creo que no hay duda, pero hay otro factor muy importante y que no está mencionado acá. El enfermo es un español que toma vino prácticamente desde que nació y eso es también un factor importante en el desencadenamiento de la porfiria cutánea tarda, cuando se enfermó ahora recientemente; si fuera un tomador de aguardiente tal vez no tuviera porfiria cutánea tarda.

DRA. YOLEISA DE GONZALEZ:

Adrede no se incluyó el antecedente de ingestión alcohólica, en todos los trabajos se hace hincapié que ése es uno de los desencadenantes de esta forma de porfiria, los que tuvieron oportunidad de preguntárselo allá lo confirmaron, tiene ingestión alcohólica bastante acentuada, hasta la aparición de su enfermedad actual, en su primer ingreso al hospital. Cuando se indicó el tratamiento con vitamina E era en base a una serie de reportes que había en la bibliografía sobre el uso de ésta, como preventivo para evitar el desencadenamiento de las crisis, lo que reportaban los autores como una protección lisosomal celular; en esa época en el país iba a ser descontinuada la vitamina E y se le indicó como prueba para tratar de confirmar los estudios y además para usar la vitamina E. En realidad nosotros también hemos pensado que puede haber sido el aislamiento en el hospital, la protección solar, lo que ayudó a la mejoría del paciente y que al éste regresar a su vida normal, en esta oportunidad, dice él, sin la ingestión acentuada de alcohol, puesto que ya sabía que era la causa de su enfermedad; de todas maneras el cuadro reaparece en febrero. La próxima semana probablemente después de los estudios, entonces iniciaremos el tratamiento con sangría.

DR. L. GOMEZ CARRASQUERO:

Yo quería preguntar al Dr. Londoño que está presente aquí, si él ha usado talidomida en estos pacientes o si tiene alguna intención de usarla como protector del tratamiento de la Porfiria cutánea.

DR. F. LONDOÑO:

No, Dr. Gómez.

DR. F. KINGERY:

La experiencia favorable con el uso de la sangría y algunos pacientes que han sido capaces de volver a sus hábitos alcohólicos sin que ello produzca agravamiento clínico, es muy favorable el uso de la sangría.

TUBERCULIDE PAPULONECROTICA

Dra.: Leticia Díaz - Dr. Gustavo Rodríguez C. DR.

M. GOIHMAN:

Dr. Rodríguez Garcilazo, ¿cuál es la incidencia en su experiencia de la tuberculide papulonecrotica en nuestro medio?, ¿es una afección muy frecuente?

DR. G. RODRIGUEZ GARCILAZO:

En realidad es muy poco frecuente y hacía unos cuantos años que no teníamos un caso de tuberculide papulonecrotica.

DRA. M. MEJIA:

Quería preguntar, siendo esto diagnosticado como una tuberculide porque aquí reporta dos bacilos ácido alcohol resistente en las lesiones y si esto fue así, por qué no se hizo cultivo de una lesión dérmica para determinar qué *Microbacterium* estaba produciendo esta afección. Si esto es así, que estuviesen allí los bacilos no sería una tuberculide sino una tuberculosis, yo quisiera pues que me explicaran esto.

DR. G. RODRIGUEZ OCHOA:

Hace poco, cuando yo estaba de residente en la Sala de Hombres, inclusive también en la de mujeres, tuve la oportunidad de ver unos dos o tres casos de tuberculide papulonecrotica, uno de ellos más compatible con un Bazin y en esos casos en general el P. P. D. aparte de que era fuertemente positivo, daba flictena pequeñas o grandes a veces. La pregunta es la siguiente, el P. P. D. en este caso que fue de 18 mm., tuvo o no flictena?

DR. G. RODRIGUEZ GARCILAZO:

Este caso que presentó la Dra. Martínez como tuberculide, lo conocíamos ya hace meses, porque había sido un paciente del doctor Fachín Viso. Las biopsias iniciales tomadas al paciente siempre dan un cuadro de una vasculitis profunda asociada a focos granulomatosos. La biopsia tomada por la Dra. Leticia Martínez confirmó una de las sospechas clínicas que teníamos sobre el paciente, de tuberculide, o sea, una extensa necrosis dermo-epidérmica rodeada de focos granulomatosos y como una sorpresa encontramos dos bacilos ácido alcohol resistentes, siempre que se piensa en una lesión TBC los estudios deben ser continuados con cultivos o inoculación al cobayo, etc.; ello me supongo que se debe hacer en este caso, a lo mejor ya eso va en curso, no estoy seguro de estas cosas, si va haciéndose la exploración. La presencia de bacilos en las lesiones de tipo Bazin y tuberculides son excepcionales, pero conozco un trabajo que realizó la Dra. Esther Watzol hace años en TBC verrucosa y encontró una alta incidencia de bacilos positivos. Los estudios que se hicieron de cultivos y de inoculaciones tuvieron unos porcentajes sobre bacilos tuberculosos humanos y otro tipo de bacilo que no recuerdo en este momento.

DR. M. GOIHMAN:

Doctora ¿quiere aclarar el punto?

DRA. LETICIA DE DIAZ:

Sí, para responder a la primera pregunta, se está haciendo cultivo e inoculación al cobayo, todavía no nos han dado resultado. Y la del Dr. Rodríguez Ochoa, los 18 mm. fueron de nódulos, no hubo flictena.

DR. M. GOIHMAN:

Es un concepto general que las manifestaciones de hipersensibilidad que son la base probablemente de estas lesiones tuberculides papulonecróticas y otras ides, no excluyen la presencia de antígenos o de bacilos en cantidades escasas a veces de un bacilo o de dos en muchas series de cortes no invalida el diagnóstico de tuberculida papulonecrótica. Es muy probable que esa pequeña cantidad de bacilos no dé un resultado positivo en las biopsias.

DEGENERACION COLOIDES EN PLACAS

Dres.: Luis Gómez C. - Régulo Cayafa - Oscar Reyes

DR. B. ACKERMAN:

Mi interpretación clínica e histológica del caso es de amiloidosis. Las características clínicas de la amiloidosis además de la forma macular y papular liquinoide, es la distribución alrededor de las zonas orbitarias y otras de las características es la presencia en las regiones orbitarias de púrpura, de hemorragia, tipo purpúrico. Histológicamente es muy difícil distinguir el amiloide del coloide. Histológicamente el coloide es basofílico en cambio el amiloide es más bien eosinofílico y homogéneo, en ambas lesiones se observa fibroblastos estrellados. En coloides hay formaciones de fisuras que usualmente no están presentes en la amiloidosis. En las lesiones de este paciente no se observan fisuras en el material coloide y no hay extravasación sanguínea en las lesiones; en la coloración del rojo congo es usualmente positivo al amiloide pero no en la otra afección. La mejor valoración es teoflabina T, vista con luz polarizada; sugiero esta valoración y una coloración de cristal violeta para dilucidar el caso definitivamente.

DR. G. GUSTAVO RODRIGUEZ:

Me parece el caso sumamente interesante y no estoy de acuerdo, pues, con el diagnóstico que proponen los expositores de degeneración coloide en placas, ya que un aspecto de la biopsia me recuerda más a la que vemos en *healinosis cutis y mucosa*. El paciente tiene un componente vascular capilar y domina el cuadro tanto clínico como histopatológicamente, que no se ve con tanta frecuencia en la amiloidosis, sería el tipo nodular de la hialinosis cutis y mucosa; creo que el paciente debe ser estudiado más exhaustivamente, quizás pensando en un caso de paraproteinemia u otra afección que esté condicionado este aspecto degenerativo del conjuntivo y las alteraciones vasculares; por lo menos las alteraciones ungueales son importantísimas y hay un endurecimiento intenso a nivel de las regiones tenares hacia la palma de las manos que no coinciden con amiloidosis.

DR. F. LONDOÑO:

Yo no tengo ni siquiera una idea aproximada de lo que pueda tener el paciente, pero me parece que es necesario para buscar el

diagnóstico, tener en cuenta los otros signos que presenta y entre los cuales llama poderosamente la atención la queratodermia palmoplantar, pero por otra parte, de acuerdo con lo que el paciente cuenta, parece que esas lesiones comienzan por fenómenos hemorrágicos, es decir, esto fue inicialmente rojo, hemorrágico y posteriormente se han ido pigmentando las lesiones quizás por depósitos de hemosiderina o quizás por el estímulo de la melanogénesis que es bien conocido por parte de estos depósitos de glóbulos rojos.

DR. O. REYES:

Creo que no comprendí bien lo que dijo el Dr. Ackerman relativo a la homeinización y las fisuras en la biopsia y con el permiso del ciudadano director del debate, si es posible que pasen nuevamente las microfotos, las fotos de la biopsia, porque indudablemente que en esa biopsia, conseguimos nosotros toda la dermis superior y la dermis media ocupada por una sustancia de aspecto hialino muy homogéneo, lógicamente de aspecto vítreo y esa es una sustancia que contiene seguramente agua...

DR. B. ACKERMAN:

Interpreto las hendiduras como artefactos de fijación, son irregulares. El coloide es basofílico y las hendiduras son mucho más precisas y profundas y en forma regular, la presencia de extravasación de eritrocitos es muy importante para el diagnóstico de amiloidosis.

DR. O. REYES:

Las fisuras en verdad sí son artefactos, pero son debidas a algo, a alguna alteración de la sustancia que está allí, no son debidas a artefactos digamos de orden técnico por la preparación de la biopsia, sino que esa sustancia es un componente hídrico, eso se elimina con la preparación de la biopsia, pues entonces esa sustancia se resquebraja y deja fisuras que se llenan de un componente sanguíneo, eso es lo que está básicamente descrito en el coloide en placas. Nosotros hicimos la coloración que tenemos a la mano, en verdad no la teoflabina T, pero el rojo congo fue totalmente negativo en todas las muestras que se hizo la coloración y no pudimos tener tampoco metacromasia, no pudimos, no tenemos a la mano la prueba de lactasa, no tenemos a la mano una cromatografía en papel que es otro procedimiento muy útil para diagnosticar coloides y entonces hicimos el

diagnóstico en base a la morfología, a la clínica y al rojo congo que fue negativa totalmente.

DR. J. SOTO:

Muy bien, Dr. Reyes, consideramos suficientemente debatido el caso aunque hay opiniones diversas.

HITOPLASMOSIS

Dres.: Carlos J. Alarcón - Homagdy de Arévalo

Irma Medina

DR. G. RODRIGUEZ GARCILAZO:

Es para felicitar a la doctora por su caso tan interesante y es que estas lesiones en nuestro medio tanto cutáneo como en mucosas son raros o por lo menos no se diagnostican, quería preguntar a la doctora: 1) si hicieron estudios inmunológicos al paciente, y 2) si han ejercido un control estrecho a este paciente, ya que tenemos un caso en el Servicio de Dermatología, en el cual en varias oportunidades consideramos curado, hasta que el paciente falleció por una diseminación de su enfermedad.

DRA. IRMA MEDINA:

Yo voy a contestar primero a la segunda pregunta, el paciente no se ha podido controlar, puesto que el paciente es de Mérida, el paciente egresó, se le fijó control para el mes y después del egreso, en julio, el paciente jamás volvió al hospital, se le mandó a decir que viniese para el Congreso y tampoco vino. Respecto a la otra pregunta, en los estudios inmunológicos el paciente se le practicó una electroforesis de proteínas y estuvo dentro de los límites normales, se hizo una extracción de sangre para determinación de títulos serológicos, el resultado no lo recuerdo ahora, se le pensaba hacer un control y por los mismos motivos no se pudo.

DR. NARDO ZAIAS:

Tengo un comentario, en caso de que este señor vuelva otra vez y que no le puedan ofrecer la anfotericina en las cantidades altas que serían buenas para tratarle la enfermedad, pudiera ser que hayan otras dos alternativas; 1) se puede usar la rifampicina en combinación con la anfotericina en dosis muy bajas, eso lo ha demostrado el doc-

tor Cobayas; de San Luís en un modelo experimental con muy buenos resultados, porque la rifampicina atraviesa los macrófagos y puede atacar al hongo; la otra medicina creo que la Dra. Albornoz la está usando aquí con casos de paracoccis, el Miconazol, que tiene una acción muy buena in-vitro contra la histoplasmosis.

DR. DE LEON MARTINEZ:

Yo quería saber si es muy frecuente aquí. esta enfermedad porque en nuestro país nosotros estamos tratando de ver si se halla esta enfermedad.

DRA. IRMA MEDINA:

Realmente, doctor, esta es una enfermedad bastante rara y las lesiones bucales como las de esta paciente son extremadamente raras.

ENFERMEDAD DE HANSEN

Dr.: Antonio Rondón Lugo

DR. G. RODRIGUEZ OCHOA:

Cuando yo estaba de Residente en el Leprocomio Cabo Blanco, tuve la oportunidad de ver a este paciente recién llegado, era un caso con lesiones neuríticas secuelas exclusivamente sin las lesiones de piel y bacteriología negativa, tenía trastornos miotróficos y por lesión nerviosa en miembro inferior y miembro superior. La pregunta es la siguiente: Dr. Rondón o Dr. Convit, ¿consideran que puede ser un caso de reinfección o que la lesión actual dimorfa sea producto de una evolución de su anterior infección?

DR. J. CONVIT:

Las dos cosas son posibles.

DR. J. SOTO:

Yo creo Dr. Rondón que Ud. debe hacer énfasis de la efectividad terapéutica de la rifampicina.

DR. A. RONDON LUGO:

Actualmente se está llevando a cabo un estudio (Dr. Convit y Dr. Rodríguez) con el tratamiento de varios casos con rifampicina. Este es un caso que está incluido dentro del trabajo, por habernos llamado mucho la atención la forma de la regresión parcial de la

infiltración de las lesiones en tan corto tiempo con rifampicina es que lo presentamos. La dosis que se usa es de 600 mg. diarios con controles de laboratorio periódicos y además controles bacteriológicos. Hay otros autores que usan dosis más altas por tiempo corto y después continúan con otras dosis, pero en este caso se usan 600 mg.

LEISHMANIASIS DIFUSA ANERGICA

Dres.: Y. Angulo de Pérez - Antonio Rondón Lugo

DR. L. GOMEZ CARRASQUERO:

Quería preguntar si hay algún plan de tratamiento para este paciente.

DR. RAFAEL ANDRADE:

Yo quisiera informarles sobre un caso que estamos siguiendo en el Hospital General de México, que fue clasificado clínicamente con dos hipótesis: lepra nodular difusa o bien leishmaniasis anergica y finalmente ni la una ni la otra se pudieron demostrar histológicamente. Histológicamente dio una histiocitosis difusa con células espumosas con histiocitos, citoplasma más homogéneo. Se hicieron varios tipos de coloraciones, cultivos, todos negativos, sin embargo a la microscopía electrónica se encontraron estructuras que los especialistas han llamado como estructuras parasitarias y yo quisiera preguntar con la experiencia que tienen Uds., con la leishmaniasis, si con los estudios de microscopía electrónica puede haber una forma subestructural que se dice que es una estructura parasitaria pero que no se identifica con lo que se ha descrito en la leishmaniasis tal cual en los histiocitos, es decir, es una forma que no se ve a la microscopía normal, pero que se puede encontrar a la microscopía electrónica y este caso quizás lo vean Uds. en el Congreso Internacional de México, tenemos dos títulos uno de ellos es histiocitosis múltiple y como en uno de los cortes mostraba histiocitos con núcleos pleomórficos, nosotros hemos pensado quizás sería una histiocitosis múltiple pseudo maligna, puesto que es el equivalente del histiocitoma pseudosarcomatoso y las otras eran puras células espumosas que no mostraban nada a la microscopía normal pero sí a la microscopía electrónica, estructuras parasitarias, a ver si Uds. tienen algo en esa dirección.

DR. R. MARTINS CASTRO:

Yo tuve la oportunidad de tratar un caso muy parecido al presentado, con anfotericina B, con resultados muy buenos e incluso la reacción de Montenegro totalmente negativa después del tratamiento se tornó débilmente positiva. Es un caso solo.

DR. DE LEON:

Quería saber si por cierta característica que tiene esta forma de leishmania; inmunológica, resistencia al tratamiento y otras más, abundancia de leishmanias en las lesiones va a llevar el nombre que se propuso: Leishmania variedad Pifanoi, en honor a Pifano.

DRA. ILSE DE PEREZ

En respuesta a la pregunta del Dr. Gómez Carrasquero, en efecto este paciente fue tratado en varias oportunidades con glucantime no habiendo buen resultado con esta terapéutica, hay una resistencia a este tratamiento. Se piensa ensayar en ella una droga, el Lampren, dentro de poco, para ver qué resultado va a dar.

DR. A. RONDON L.

Una de las características de la leishmaniasis tegumentaris difusa es la presencia en frotis directo y con microscopio óptico de las leishmanias. No sé si el Dr. Convit puede decir sobre la presencia de algunos corpúsculos al microscopio electrónico. En cuanto a lo que comenta aquí el colega sobre la variedad de la leishmania, que produce esta enfermedad, existen dos tendencias actuales; en el estudio del Dr. Medina y Dr. Romero, ellos basándose en las características clínicas de la abundancia de parásitos y desde el punto de vista inmunológico han tratado de diferenciar esa leishmania de la leishmania brasiliensis, sin embargo una serie de hechos llevó a pensar al Dr. Convit y colaboradores que se podría tratar de la misma leishmania, pero donde el huésped tenía una anergia específica, basándose en los hechos siguientes: 1) hubo una inoculación accidental en una técnica de laboratorio y esta lesión fue seguida, hubo curación y hubo una leishmanina positiva; 2) la presencia de un mismo foco endémico de dos hermanas, uno con leishmaniasis tegumentaria americana y uno con una leishmaniasis difusa y luego la presencia de pacientes aislados, son pacientes que salen de focos endémicos donde aparece la leishmaniasis tegumentaria difusa; luego eso llevó a hacer un trabajo donde se hacían inoculaciones a pacientes leishmanino negativos,

se le inoculaba material de leishmaniasis tegumentaria difusa; al mes y medio y a los tres meses se el extraía el nódulo inyectado y se anotaba lo siguiente: 1) la leishmanina se había hecho positiva y las características del nódulo guardaban relación, habían desarrollado características de una leishmaniasis tegumentaria americana, es decir, que aparentemente es el huésped responsable de la diferencia clínica en esta enfermedad.

LINFOMAS EN EVOLUCION

Dres.: Carlos Trujillano - Mauricio Goihman

DR. R. ANDRADE

No sé si está un poco confusa la historia, por eso voy a hacer varias preguntas, ¿la posibilidad de esta lesión que muestra una histología tan pleomórfica con la posibilidad de un carcinoma indiferenciado? o ¿una lesión metastásica? o ¿una lesión de carcinoma focal?, puesto que está en la zona mamaria y segundo quiero decir aquí que en la primera vez se le dieron radioterapia, respondió bien a las 150 y 600 R y la primera lesión que se trató parece ser la muy maligna, ¿no es así? Porque no está muy clara la presentación, dispénsenme, pero tengo la impresión que mostró dos histologías que son incompatibles, la muy maligna que es la del 70 que respondió bien a 600 R de radioterapia superficial, lo que está en favor de sarcoma de células reticulares, pero si es a la inversa cuando le dieron el cobalto, en general no se dan esas dosis, me parece que para un problema focal de la piel, de manera que quisiera un poquito de aclaración y si se ha considerado este problema de diagnóstico diferencial como un caso de carcinoma indiferenciado.

DR. R. MARTINS CASTRO:

Yo tengo la misma confusión que tiene el Dr. Andrade, pero creo pensar de la siguiente manera. Recordando un poco de la conferencia del Dr. Ackerman ayer, dice que parece un enfermo con un tumor histológicamente muy maligno inicialmente pero con un tumor de malignidad biológica muy baja. Me pareció más de tratarse de un tipo de linfoma. El Dr. Trujillo parece que no le gustó mucho la decisión de no instalar la quimioterapia y en mi opinión particular yo creo que el Hospital Vargas decidió admirablemente bien, la quimioterapia sólo va a hacer una cosa, matar al enfermo más de prisa.

Yo recomendaría que se hiciera al lado de la radioterapia una inmunoterapia inespecífica a BCG/intradérmico o como más recientemente proponen los ingleses con vacunas antivariolíticas, o con alguna cosa de este tipo. En ninguna forma la quimioterapia, en este punto nosotros tenemos mucho parecido con los argentinos, muy conservadores al extremo de estos casos.

DR. B. ACKERMAN:

No entiendo bien lo que dice el Dr. Martins Castro, pero voy a exponer lo que yo pienso: Algunas lesiones aparentemente malignas se comportan en forma benigna desde el punto de vista clínico o viceversa, esta lesión parece maligna y yo creo que va a actuar como una lesión maligna.

DR. MAURICIO GOIHMAN:

La historia de la paciente es atípica, Dr. Andrade; la redacción no está confusa. La paciente fue vista en otro Instituto; el diagnóstico histológico fue una sorpresa, para los que la vieron en esa oportunidad y luego fue tratada a una dosis muy baja de radioterapia por criterio muy respetable de la persona que la estaba tratando, que no éramos nosotros; las lesiones desaparecieron, volvieron a aparecer luego y la paciente recibió tratamiento por diferentes médicos de diferentes especialidades. La segunda y tercera biopsias y otras que no se han mostrado, muestran un cuadro histológico distinto al inicial, la posibilidad de que fueron biopsias diferentes fue una que se pensó y se hicieron todas las averiguaciones del caso para descartar esa posibilidad, porque se revisó la historia y las biopsias con el patólogo que las había visto originalmente, el Dr. Reyes, y luego con nosotros. El caso ilustra, como dijo el Dr. Trujillo y los llamamos así, un linfoma en evolución, porque es la historia natural de un linfoma y creemos que este linfoma se va a portar muy mal como dice el doctor Ackerman, se ha portado mejor de lo que habíamos esperado. No se hicieron todos los estudios a nuestro alcance para descartar la posibilidad de un carcinoma de otro tipo, la histología al respecto no lo hace pensar así, pero podría ser; la lesión es única, si no han sido varias las lesiones en mamas, sobre el esternón, sobre los brazos. No hay lesiones al estudio gastroenterológico, linfográfico, óseo, gammagrafía hepática,, estudio pulmonar completo, tomografía. La paciente ha rehusado con buena razón quizás una laparatomía exploradora que es lo único que nos faltaría por hacer. Lamento diferir con todo mi

respeto de la opinión del Dr. Martins Castro, yo sinceramente creo que ese paciente necesita quimioterapia. El uso de la inmunoterapia está en la etapa experimental, la aplicación de las dosis elevadas que en ciertos casos de leucemia y del malanomas han sido propuestas por varios autores, están en fase experimental y hemos tenido aquí y ha sido reportado en los archivos de dermatología problemas con inyección de BCG que puede producir trastornos incluso generales y en piel e incluso quizás producir un factor desencadenante en la aparición de enfermedades linfomatosas. Este paciente por supuesto no creo que deba recibir terapia con BCG y en cuarto a la terapia antivariólica su rol nunca ha sido probado y la posibilidad de su actividad la considero muy baja; la paciente tiene un estado inmunológico general perfecto, al menos con las pruebas que han sido hechas. Un estudio más o menos razonablemente completo de hipersensibilidad retardada e inmediata, han sido normal; el tratamiento con quimioterapia que pueda matar o acortar la vida de un paciente es una posibilidad, pero en presencia de una lesión maligna con potencial de diseminación, donde el paciente está manteniendo a las células linfomatosas en balance debe seguirse un razonamiento análogo al que pudiera tener un paciente con una leucosis o con otra lesión maligna que está clínicamente normal y donde uno da quimioterapia a una dosis apropiada.

LINFOMAS DE CELULAS RETICULARES

Dres.: Teresa de Suárez - Gilberto Rodríguez

Dr. R. ANDRADE:

Contrariamente al precedente que tiene una histología tan extraordinariamente maligna, este caso cuando lo vemos al microscopio, piensa uno que es del grupo linforeticular y algunas mitosis y hace pensar dada la densidad en la posibilidad de un linfoma. Lo que es muy interesante en la historia, yo quisiera preguntar cuál es la experiencia de Uds. en incidencia de carcinomas de piel y de linfomas de piel en enfermos de lepra lepromatosa, que es la lepra anérgica, porque es un asunto que me ha interesado mucho siempre y de vez en cuando se da alguna publicación de linfoma en pacientes lepromatosos, ahora otra cosa sería que de veras esa especie de granuloma se está formando con ulceraciones, no son debido a trazos de anestesia local

que le han quedado y sean más bien traumático y estamos viendo estrictamente infiltrado reaccional sería la otra pregunta?

DRA. T. DE SUAREZ:

Yo creo que resumiendo la última pregunta a mí me parece, pues, que no se trata de lo que dice el Dr. Andrade, sino en realidad me parece que hay una histología bastante típica que muestra lo que pensamos.

DR. J. CONVIT:

Dr. Andrade, eso es muy raro, nosotros en verdad hemos visto muy pocos casos, recuerdo concretamente una leucemia linfoide crónica y dos casos más con un linfoma, aparentemente un linfoma como éste y otro caso parecía ser una micosis fungoide.

DR. G. RODRIGUEZ G.:

Yo no sé si en el microscopio estaban todas las preparaciones histológicas de este paciente. Este paciente, el primer contacto que tuvimos con él, fue una biopsia que tomó el Dr. Rodríguez O. de la ulceración, esta biopsia nos planteó el problema diagnóstico porque hubo algunos que pensamos que se trataba de un carcinoma anaplásico o un melanoma melanótico y otro grupo que pensaba que se trataba de un retículo sarcoma. Semanas después, quizás un mes después, el paciente recibió tratamiento local de oclusión y la lesión ulcerosa casi cicatrizó, pero en la vecindad dio unas lesiones nodulares que Uds. vieron en la fotografía, la nueva biopsia estuvo más de acuerdo de que se trataba de un tumor de células reticulares.

CASO PARA DIAGNOSTICO

Dres.: Juan Di Prisco - Oscar Reyes

DR. G. K. STEIGLEDER:

Según mi opinión se trata de un caso de liquen plano buloso en el cual tengo experiencia en mi país y sugiero una terapéutica con dosis de esteroides orales.

DR. F. KINGERY:

Estoy de acuerdo con el Dr. Steigleder y pienso que se trata de un liquen plano buloso que se puede hacer el diagnóstico clínico

e histológico de las lesiones de la mucosa labial y también por las lesiones papulares que presenta en el antebrazo izquierdo.

DR. J. CONVIT:

Este caso fue inicialmente visto por el Dr. Gohman y el doctor Gohman hizo el diagnóstico de liquen plano de las mucosas bucal ya que presentaba lesiones bastante típicas, posteriormente el paciente se perdió y regresó con lesiones muy intensas de las mucosas bucal y nosotros estamos todos de acuerdo con lo que dice el Dr. Steigleder y el Dr. Kingery; lesiones papulosas en ambos antebrazos con un signo de Kóebner típico en el antebrazo izquierdo, yo creo que la situación se puede aclarar fácilmente haciendo el diagnóstico con una biopsia de la lesión del antebrazo.

DR. M. GOIHMAN:

La evolución del caso es quizás un poquitico distinto de las que el Dr. Reyes, él ha hecho énfasis en que no conoce los detalles del caso y la paciente es muy mala contestando preguntas. La paciente fue vista en el Hospital hace tiempo y no por mí sino por otras personas como un liquen plano y había sido tratada con esteroides a dosis que el doctor más o menos menciona, tan es así que tenía Gushing terapéutico; cuando me llegó a ti, consultorio hace año y medio, no tenía ninguna lesión erosiva en modo alguno; tenía lesiones en la boca que parecía liquen plano, tenía lesiones en los genitales que podían ser compatibles con el liquen plano o podían ser compatibles con un cuadro atrófico vulvar menopáusico. En ese entonces se le dio un tratamiento con Kenolog en orabase, la paciente mejoró mucho de su sintomatología, no tenía esteroides generales y se fue por año y medio sin ningún problema, fue en 1.972, hace un año, quizás un año y amos meses, que presenta el cuadro erosivo actual. Cuando presentó el cuadro erosivo las lesiones mucosas compatibles con el liquen plano clásico habían desaparecido, no habían lesiones cutáneas. Una biopsia de los labios dio una imagen muy parecida a esta que ven aquí, una biopsia de la lengua dio una leucoqueratosis; el cultivo reveló candida albicans. El tratamiento específico contra candida albicans no dio resultado. Un nuevo cultivo dio estafilococos, el tratamiento contra estafilococos no dio ningún buen resultado y se plantearon otras posibilidades aparte del liquen plano; tales como una forma un poco frustrada de Becet, el tratamiento con DDS a dosis de 50 mg. diarios fue moderadamente efectivo, pero la

paciente tuvo que abandonar la ciudad e irse al interior donde no recibió ningún tratamiento hasta que presenta esta evolución, regresa y consulta al Dr. Di Prisco. Es posible que esto sea una forma típica de liquen plano, de que la paciente tiene un liquen plano, lo tiene, las lesiones cutáneas son tales; de que el liquen plano sea toda la historia de este paciente es algo sobre lo cual no me atrevo a estar seguro.

DR. G. RODRIGUEZ:

Estoy de acuerdo con los que piensan que se trata de un liquen plano y quizás en la boca se presenta el cuadro conocido como liquen plano erosivo. Con respecto al tratamiento yo sugeriría lo siguiente: el tratamiento psiquiátrico de esta paciente, una buena historia, estos factores de tipo emocionales o ansiedad que pueden estar desarrollando o manteniendo un Koebner a nivel de las mucosas y también quizás utilizar el dermojet como anestésico local para hacer infiltraciones.

DR. J. DI PRISCO:

De que esta paciente tiene un liquen plano nadie duda, las lesiones del antebrazo son absolutamente típicas y no requieren histología para confirmarlo, pero la evolución, el fracaso de la terapia esteroidea, las características clínicas que presenta la estomatitis intensa erosiva de la paciente, la histología de las lesiones orales, no satisfacen para el diagnóstico del liquen plano. No podríamos albergar ningún interés de presentar a esta paciente en este momento porque creemos que debe ser motivo de estudio todavía, pero ella en vista de las publicaciones en la prensa de la inminencia del Congreso nos pidió de que fuese presentada para que los representantes extranjeros pudieran ayudarla en su proceso que tiene ocho años o diez de evolución. El diagnóstico de liquen plano está planteado, pero está planteada también la posibilidad como acaba de decir el Dr. Gohman de que algo más exista en este proceso que explique que en la histología que tiene de las lesiones bucales, la resistencia, el proceso evolutivo y los brotes que ella tiene. En un primer momento pensamos en la posibilidad de un BECET, pero también no nos satisface mucho la evolución para este diagnóstico, de manera que pensamos que lleva un liquen plano, debe haber algo que explique las características de infiltración plasmocitarias que existe en la boca, la resistencia esteroide y los otros elementos evolutivos

clínico-histológicos que presenta esta paciente. El Dr. Reyes ha sugerido y por eso está en la hoja multigrafiada, la posibilidad de un diagnóstico de gingivosis en base al cuadro histológico, es una entidad que aparece en la obra de patología oral de Shuman en mujeres menopáusicas y postmenopáusicas y por eso sugirió el tratamiento con estrógenos, cosa que ha sido realmente de un excelente resultado, pero en vista de que esta paciente ha tenido mejorías en el curso de su largo proceso, nosotros no estamos suficientemente convencidos ni de este diagnóstico ni del efecto favorable del estrógeno y creemos que la evolución nos va a ayudar a precisar qué es lo que está pasando en esta paciente. No es tampoco un pénfigo, es decir, no es un cuadro que satisfaga en absoluto; aparte del liquen plano que sí tiene lesiones, pero repito presenta objeciones y plantea discusiones.

