

SESION CLINICO-PATOLOGICA

Presidentes honorarios:

Doctores

Juan Manrique Avila

Heriberto Gómez

Wenceslao Ollague Loaiza

Arturo Tapia

Coordinador:

Dr. Oscar Reyes



Derecha a izquierda: Dr. Heriberto Gómez (Colombia) - Dr. A. Tapia (Panamá Dr. O .Reyes (Coordinador) – Dr .V .Manrique Avila (Perú) Dr. Wenceslao Ollague Loaiza



Dr. Oscar Reyes

**CASO N° 1. EPIDERMOMICOSIS, ESCLERODERMIA
SISTEMICA, AMILOIDOSIS CUTIS, VERRUGAS VULGARES,
VARICES, ULCUS DUODENAL.**

Dr. Oscar Reyes

Paciente: T. V, sexo femenino, morena clara, soltera, natural de Colombia, oficios del hogar, de 51 años de edad.

Consultó, el 13-7-66, con infiltración eritematosa y difusa de la cara, disminución de la elasticidad de la piel, aspecto poiquilodermiforme del cuello, crisis de Raynaud, limitación de los movimientos de la cara y de la flexión de los dedos de las manos. Zonas discrómicas en los miembros. En abdomen, regiones glúteas y miembro inferior izquierdo, amplias placas discrómicas, bien limitadas, ligeramente escamosas excoriadas por el rascado, de 15 años de evolución. Várices en miembros inferiores, especialmente en piernas. Pápulas verrugosas circunscritas en dorso de los dedos de las manos.

Estudio radiológico revela tránsito esofágico normal; ulcus duodenal. Biopsias de mucosa gástrica y duodenal sin lesiones significativas. Un examen micológico reveló *Trichophytum Rubrum*. Curada, con control de estudio micológico, después de 4 meses de tratamiento recibiendo 0,5 a 1 gramo diario de griseofulvina.

Dos biopsias cutáneas, de antebrazo derecho y pierna, revelaron presencia de sustancia amiloide a nivel de algunas papilas dérmicas, además de cambios compatibles con esclerodermia. En la biopsia de la pierna I. se encontraron estructuras filamentosas PAS + intracorneales. La paciente ha recibido tratamiento con antiácidos, vitaminas, antiálgicos, antirreumáticos, etc. y desde hace 11 meses recibe 1 a 3 tabletas de Serpasol, de 0,25 mg c/u, al día, bastante bien tolerado. Las manifestaciones de esclerodermia no han progresado. Tratamiento a base de antibióticos locales y generales fue indicado debido a impetiginización de herida de biopsia en la pierna izquierda.

DISCUSION

Dr. Reyes: El motivo de la presentación de este caso, es de que concurrió en una misma persona un cuadro de esclerodermia sistémica, con un cuadro bastante extenso de epidermomicosis, con amiloidosis cutis, comprobada en 4 6 5 biopsias además de la presencia de verrugas vulgares, várices y ulcus duodenal.

Profesor Borda: Queríamos comentar a propósito de este notable caso, que recientemente hemos tenido oportunidad en el Hospital Privado de Piel, de ver un caso con características absolutamente similares. Eran lesiones de tipo esclerodermia gutata de los antebrazos, de las piernas, de la región de los muslos, combinado además con manifestaciones esclerodérmicas, con un cuadro de Raynaud. La facie no era la característica del Raynaud, pero tenían algún manchón eritematoso, impreciso, difuso, que recordaba en cierta forma un cuadro de dermatomiositis. El hecho, en síntesis, bajo el punto de vista de la esclerodermia era un cuadro de esclerodermia gutata con una gran profusión de lesiones, un Raynaud como expresión de una esclerodermia de tipo esclerodactilia y, además, formaban en ciertos sectores sobre todo en el dorso, a nivel de la región lumbar un estado mugriento, un estado oscuro del tegumento. La histopatología reveló, en los sectores clínicos de esclerodermia gutata, auténtica esclerodermia, hecha por el doctor Abulafia, y en los sectores que clínicamente era amiloidosis, con diagnóstico clínico, ambos estados de amiloidosis.

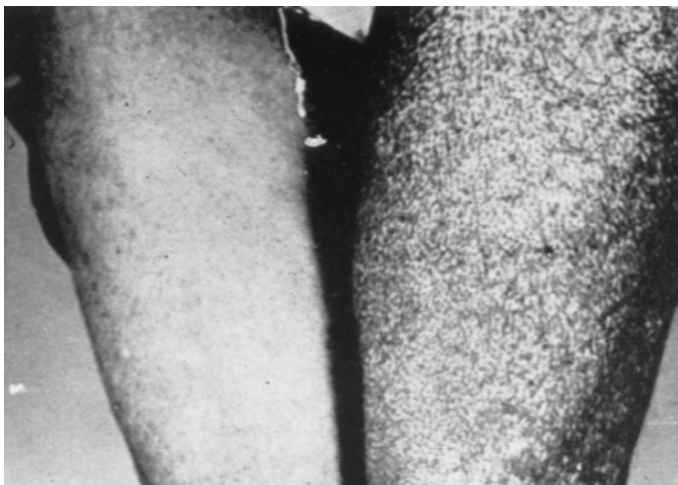
De tal manera, pues, que están poniendo de relieve estos casos que existen distrofias del tejido conectivo, que se pueden asociar y ciertamente se dan en forma aislada. Como tenemos muy bien documentado este caso, doctor, se lo ofrecemos a usted para que haga su publicación; se lo podemos enviar y usted hace una publicación que puede tener una repercusión inclusive internacional, porque no están dichas estas cosas.

Dr. Reyes: Muchas gracias, doctor Borde

Dr. Wilson: Esta paciente tiene bastante cambio en su cuerpo general para tener deficiencia en la potencia de resistir la invasión de *trichophytum rubrum*. En mi opinión este hongo no es capaz de infectar un ser humano completamente normal. Tiene que hallar un área en el cuerpo, particularmente "lower" en la resistencia, o una persona que tiene labilidad de resistir sistemáticamente.

Pero lo que es muy importante es que este paciente va a tener otra vez la misma infección, porque no hemos cambiado su potencia

de resistir a este hongo con grifosulvina. Es casi inútil en casos como este. Solamente produce una mejoría temporal.



CASO N° 1



CASO N° 1



CASO N° 1

Dr. Abulafia: Este caso, como el nuestro, pareciera traer a colación o confirmar algo que se está haciendo en investigación de amiloide. En los últimos trabajos de amiloidosis parece demostrarse que la sustancia amiloide está constituida por fibras colágenas, mal formadas digamos, lo que llevaría a la conclusión que, tanto la amiloidosis como la esclerodermia, serían ambas expresiones de una colagenosis.

CASO N° 2. LEIOMIOMAS

Dres. Jacinto Convit. Raúl Fachín Viso.

Paciente: I. S., sexo femenino, venezolana, 40 años de edad, consulta en nuestro Servicio por presentar, desde hace aproximadamente 15 años, erupción papulonodular color eritematovioláceo de tamaños diversos, encontrando lesiones con un tamaño aproximado de 2 a 3 mm y otras de 6 a 7 mm. Las lesiones se encuentran localizadas en hom-

bros, espalda, abdomen y miembros inferiores, encontrándose algunas formando grupos y otras aisladas. Hecho importante es que estas tumores no eran dolorosas ni a la presión ni espontáneamente.



Dr. Convit

Se tomó biopsia de una de las lesiones situadas en la región deltoidea derecha: el estudio histopatológico coloreado con hematoxilinaeosina reveló; en el dermo se encuentran masas celulares formando bandas y conglomerados que toman la eosina y se diferencian netamente del colágeno vecino.

Coloración con tricrómico de Masson: se encontraron masas coloreadas de rojo oscuro que representan el músculo y masas de color verde que representan el colágeno.

Coloración para reticulina: esta coloración reveló una clara formación de reticulina en las masas del tumor.

Coloración de Bodian para nervios: dicha coloración se practicó con la finalidad de determinar la localización de los nervios en relación con la masa tumoral.

En la actualidad la paciente se encuentra en estudio en otros Servicios, con la finalidad de descartar la presencia de otros tumores que podrían localizarse en el tubo digestivo.

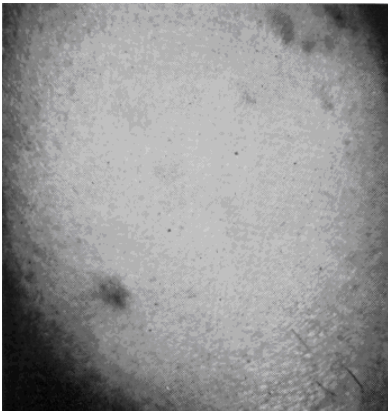
DISCUSION

Dr. Fachín Viso: Nos ha parecido sumamente importante presentar este caso, primero por la larga evolución, después por la aparición progresiva de las lesiones, además ausencia de dolor que no aparecía

ni espontáneo ni al ser provocado sobre las tumoraciones, además en la posibilidad de descartar la aparición de tumores como pólipos en el colon y su transformación ulterior en tumores malignos.

La histopatología de la lesión reportada por el Servicio del Hospital Vargas: observamos en el dermo una masa celular constituida por esas células que ustedes ven allí, células fusiformes, agrupadas más o menos bien delineadas.

Es sumamente importante, pues, como se puede observar en una preparación un nervio está incluido dentro de la masa tumoral, y es importante porque existir, muchos autores que dicen que el no dolor en la lesión se debe a que la masa tumoral rechaza los nervios y como se puede observar en la foto, el nervio está incluido dentro de la masa tumoral, entonces esto abre discusión, abre nuevos caminos para pensar si son otros tipos de células u otras terminaciones las que producen el dolor en estos tumores, y no como se pensaba antes, que era el rechazo de la fibra nerviosa por la masa celular.



CASO N° 2 LEIOMIOMAS

CASO N° 3. VASCULITIS ALERGICA (Dermatitis Nódular Necrótica)?

Dr. Oscar Reyes y Dra. María Faríñez.

Paciente: B. I. de P., sexo femenino, de 49 años de edad, blanca, casada, oficios del hogar, natural de San Antonio del Táchira.

Antecedentes de TBC pulmonar I, hace 4 años, recibió tratamiento específico, actualmente sin lesiones activas. Disenteria amibiana hace 10 años. Desde hace 6 años padece de úlcera gástrica y duodenitis ulcerosas, controlada actualmente con tratamiento en el Servicio de Gastroenterología.

Hace 14 meses presentó dolor en las piernas de predominio nocturno, sin síntomas de claudicación intermitente; al mes apareció prurito en las piernas, con dermografismo, con posterior aparición de manchas equimóticas; afebril, buen estado general. Un mes después aparecieron nódulos que en pocas semanas se ulceraban y cicatrizaban, evolucionando por brotes, acompañándose ocasionalmente de manchas equimóticas de tamaño variable. En los últimos brotes una lesión en un dedo del pie cursó con gran edema dejando disestesias y pigmentación residuales. En los últimos brotes han aparecido lesiones en los miembros superiores y en la región frontal, acompañados por cefalea pertinaz y dolores lancinantes en los miembros inferiores. Ha sido tratada con penicilina, vasodilatadores periféricos, antihistamínicos, esteroides, antiácidos, antiespasmódicos, hidrácida (por 1 mes 300 mg diarios), aparentemente sin respuesta favorable. Hubo mejoría durante un mes de hospitalización, en reposo y medicada con antihistamínicos.

Tensión arterial: 13-8,5 cmHg. Prueba de Rumpel-Leed negativa.

Tuberculina (PPD 5U): ... (22 mm), histoplasmina y coccidioidina negativas. Crio y macroglobulinas: negativas. Sedimentación de 50 mm.

V. D. R. L. positivo fuerte; gammaglobulinas: 2,76% gr = 35.8%
Radio de tórax: "imagen nodular en ambos vértices, probablemente residual".

Biopsia: (8319): Dermis con zonas de necrosis de variable intensidad y denso infiltrado linfohistiocitario con numerosos neutrófilos y eosinófilos. Engrosamiento de los vasos de pequeño y mediano calibre, por edema. y proliferación endotelial.

Biopsia: (8353): Necrosis dermoepidérmicas. Areas de desorganización y basofilia de las fibras conjuntivas. En dermis e hipodermis infiltrado linfocitario con histiocitos y numerosos polinucleares neutrófilos y eosinófilos, muchos con los núcleos fragmentados (leucocitoclasia). Vasos engrosados e hiperhémicos con trombosis. Extravasación eritrocítica difusa.

DISCUSION

Dr. Kerdel Vegas: Yo quiero mencionar en relación con estos casos de vasculitis alérgica, que hace un tiempo en un ensayo terapéutico con DMSO, como vehículo de una crema de triancinolona, encontramos por casualidad, porque en realidad la Casa Squibb no estaba interesada sino en un ensayo en relación con psoriasis, dermatitis seborreica y dermatosis de este tipo, de que un caso de una mujer joven con lesiones muy similares a las que presentaron en este caso, respondía rápidamente con desaparición completa del dolor en pocas horas y cicatrización muy rápida frente a este producto. Fue lo único sorpresivo que obtuvimos con el DMSO, pero creo que vale la pena comentarlo aquí, porque tengo entendido que otras personas han hecho ensayos terapéuticos con esta droga, y como es un caso único, no sé, pues, si una experiencia similar de otra persona podría ser interesante.

Dr. Jacinto Convit: Quisiera preguntarle los autores del trabajo, si han estudiado en este paciente, la posible existencia de una disproteíemia. Es frecuente que en algunos de estos pacientes, estas manifestaciones cursen con fenómenos de esa naturaleza, ya de tipo crioglobulina o ya de tipo macroglobulina. Por ejemplo, actualmente, voy a dar esto como una información adicional, en las vasculitis que se observan en el enfermo de lepra, que son vasculitis necrotizantes que se conocen con el nombre de fenómeno de Lucio, tienden a agruparse entre los fenómenos de autoinmunidad. Es el mismo fenómeno de necrosis con eliminación de la parte necrótica.

Hay dos trabajos de interés en ese aspecto, son los trabajos de Thompson el año pasado, donde comprueba un elevado porcentaje de crioglobulinas en estos pacientes y entonces atribuye a este posible mecanismo la formación de esas lesiones.

Dr. Londoño: En primer lugar, quiero decir que yo estoy de acuerdo con el diagnóstico presuntivo de dermatitis nódular necrótica como expresión de una vasculitis alérgica, y en segundo lugar, quiero decir que en algunas ocasiones hemos observado cuadros exactamente iguales a este asociados con colitis ulcerosas. Esto lo digo, por las posibles

relaciones etiopatogénicas que pudieran existir entre los dos cuadros, colitis ulcerosa, agravación de la dermatitis nódular necrótica y viceversa.

Dr. Abulafia: La paciente muestra caracteres clínicos compatibles con una dermatitis nódular necrótica, es decir, una variedad de las llamadas genéricamente vascularitis alérgicas, por poseer lesiones de angitis necrotizante.

Dentro de un cuadro clínico semejante de dermatitis nodular necrótica deben diferenciarse dos subvariedades. Una que muestra infiltrados dérmicos con regular cantidad de eosinófilos y una clínica sin alteración del estado general del enfermo, tales como los casos iniciales descritos por Tórok (1901), Werther (1910) y Klingmüller (1911) y con muy larga evolución. La segunda subvariedad es mucho más grave, con franco compromiso sistémico, algunos con óbito secundario a una endocarditis subaguda y en cuya histología predominan los caracteres de una vascularitis alérgica tipo Gougerot-Ruiter, es decir, con infiltrados ricos en polinucleares con leucoclasia y con raros o sin eosinófilos. Por supuesto, en ambas variedades se ven lesiones fibrinoides de vasos pequeños de la dermis, provocadores por su trombosis de las necrosis en sacabocados, característicos de esta afección (Düemling, 1936). Estos hallazgos obligan a realizar investigaciones sistémicas en cualquier lugar donde haya vasos pequeños: pulmón; sistema nervioso central y periférico; aparato digestivo y, en especial, el riñón, que a veces se expresa con una hematuria microscópica en el momento del brote eruptivo, detectable con un recuento de Addis y es expresión de una lesión glomerular".

Dr. Tapia: Sobre este asunto de los vasos pequeños, hay que ver la retina de estos enfermos, porque yo tuve la ocasión de ver un caso similar en Nueva York, en el cual había ceguera en un ojo porque había lesiones en el aparato visual.

Dra. Faríñez: Bueno, voy a contestar las preguntas en un solo bloque. La paciente tiene el antecedente 4 años antes de su ingreso de una tuberculosis que fue tratada. También uno de los antecedentes, el motivo de consulta de la paciente fue por hematemesis. Fue estudiada en la Cruz Roja de esta ciudad y se le encontró una lesión duodenal, un úlcus duodenal. Se sigue investigando. Con respecto a la pregunta del doctor Abulafia la paciente en repetidos exámenes de orina ha salido completamente normal. Al doctor Convit, que se le hizo un estudio electroforético; tiene las gammaglobulinas sobre 35%, 0,8, 0,5% y las crioglobulina y macroglobulina fueron negativas.

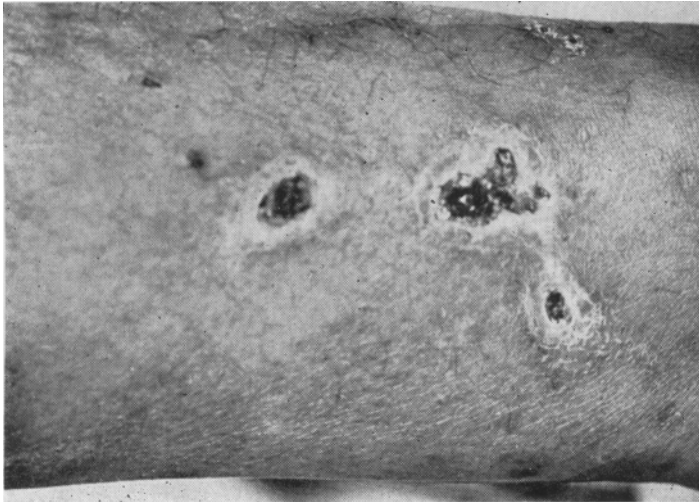
Dr. Reyes: Yo quiero para terminar, agregar que en Argentina se verificó un trabajo que fue publicado en los archivos del mes de enero de este año, donde los autores consiguen la presencia de inmunoglobulina G con un componente C-3 a nivel del tejido del síndrome Ruitter Gougerot, que es una cosa similar o paralela a estas afecciones, si no la misma, y los autores insisten en que posiblemente esto es índice de que el problema es de autoinmunidad. Es un trabajo, pues, muy importante que viene en relación con la observación que nos hizo el doctor Convit.

Por otra parte, quiero señalar que esta paciente la conozco yo desde hace año y medio aproximadamente y ha sido extraordinariamente rebelde a los tratamientos habituales, con el hecho de que no podíamos usar los esteroides por el antecedente TBC que tenía reciente.

Esta persona que estuvo hospitalizada, no le fue muy bien con el tratamiento que nosotros le hicimos en el Hospital, fue dada de alta, se empeoró notablemente y concurrió a un brujo y la cicatrización que ustedes ven, dice ella ha ganado tomando agua y aplicándose "pez de ruda" localmente. La persona insistió mucho en esto y estaba temerosa de concurrir a esta cita de nuevo al hospital, porque tenía que nosotros le hiciéramos nuevas indicaciones.



CASO N° 3



CASO N° 3

CASO N°4. PARA DIAGNOSTICO

Dres. G. Planas Girón, R. Fachín Viso, R. Medina.

Paciente: M. P., sexo femenino, edad 40 años, natural de Cantaura (Estado Anzoátegui) y residiendo en El Tigrito, quien consulta a este Servicio el 29 de agosto de 1967 por presentar, desde hace aproximadamente 15 años, en pabellón auricular izquierdo, lesión infiltrada, eritematoviolácea, no ulcerada, de superficie lisa que abarca por la cara anterior al lóbulo de la oreja, tercio medio e inferior del hélix, tercio inferior del trago, y parte del antitrago. Hacia la cara posterior: placas infiltradas, de forma y tamaño variables entre 0.5 a 1.5 cm, nódulos de consistencia dura y color céreo, que se disponen a ambos lados del surco retroauricular. Las lesiones no han sufrido remisiones y se manifiestan asintomáticas.

EXAMENES PRACTICADOS HASTA LA FECHA

1°) *Exámenes de rutina:* Dentro de límites normales. Sólo se encontró serología con Khan + y V. D. R. L. positivo. Estudiada posteriormente en Venereología, se reportó el 5-10-67: V. D. R. L.

REITER.

P,FTA-ABS=reactivo.

- 2º) Biopsia: N° 10864-1 (Borde lóbulo 0.1.). Epidermis rectificada. Vacuolización de células basales. Dermis: infiltrado granulomatoso compacto separado de la epidermis por pequeña banda de colágeno constituido por numerosas células gigantes tipo Langhams, cél. de cuerpo extraño, cél. epitelioides, linfocitos, plasmocitos con zonas de necrosis. Invade la grasa subcutánea.
- 3º) Biopsia: N°. 10864-2. Sensiblemente igual a la anterior, excepto por degeneración de la basal. P. A. S.: negativo.
- 4º) Frotis por aposición: Frotis por aposición del tejido (Geimsa): negativo.
- 5º) Leishmanina. En 4 oportunidades: negativa.
- 6º) Cultivo en medio de N. N. N.: negativo (5. 15. 20. 30 días).
- 7º) Inoculación al hámster (31-8-67) : negativo a los 48 días.
- 8º) Estudio micológico directo y cultivo en dos oportunidades: negativo.
- 9º) Mitsuda (24-8-67) leído a los 21 y 30 días: 5 mm.
- 10º) Extendido material linfático y coloración Ziehl-Neelsen: negativo.
- 11º) PPD: positivo 15 mm.
- 12º) Rx. Tórax: imágenes de velamiento en ambos vértices pulmonares. Resto de los campos D. L. N. Se pidió estudio a Neumonología.
- 13º) Inoculación al acure (12-9-67) ; negativo a los 40 días.
- 14º) Cultivo en medio Loewenstein (12-9-67) ; negativo a los 40 días.
- 15º) Investigación de B. K. orina de 24 horas: (20-9-67) : negativo a los 38 días.
- 16º) Kwein (21-9-67) en antebrazo derecho: negativo.
- 17º) Examen polaroscópico: negativo.
- 18º) Cultivo y antibiograma: negativo.

DISCUSION

Profesor Pierini: Bueno, cuando vimos este caso esta mañana nos acordamos de una cantidad de casos que veíamos en Buenos Aires, antes, y que hacíamos el diagnóstico clínico, histológico del llamado *lupus tumidus*, es decir, un tipo de tuberculosis cutánea muy especial que se aloja electivamente en la zona del lóbulo de la oreja y que la deforma, la engrosa con ese color rojo y donde la vitropresión puede

mostrar la presencia de tubérculos. Y a propósito de esto quería contar de que en nuestra experiencia una medicación digamos ya vieja, quizá perifrásica, pero de una eficacia notable es el método de Charpy. La ingestión de la vitamina B2 siguiendo la técnica que indicara Charpy, en pocos meses uno lograba una curación clínica que se mantenía todo el tiempo que uno podía observar.

Dr. Wilson: En los EE. UU., este caso representa un caso de *lupus vulgar*. En estos países nunca está uno seguro con los granulomas, porque existen muchos tipos, pero sugiero un tratamiento con medicamentos antituberculosos.

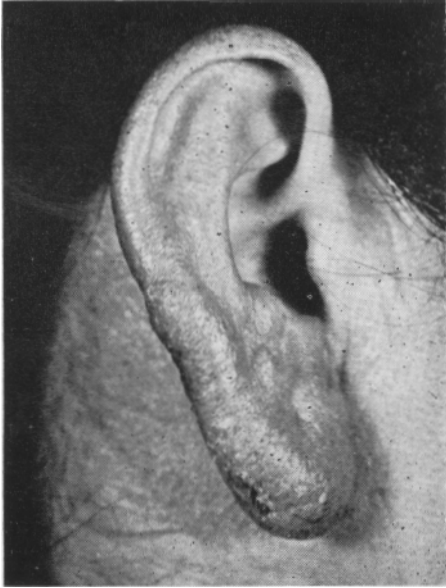
Dr. Borelli: Yo creo que, además de buscarse *Mycobacterium tuberculosis* si se tiene esta sospecha, esta orientación de lupus, cualquier variedad de *lupus*, o sea, *tuberculosis cutis*, hay que buscar también micobacterias de más baja termofilia, micobacterias que no crecen a 37°C, que no pueden colonizar el cobayo. Y de los exámenes que vienen aquí numerosos, reportados, no aparece la tentativa de demostrar microbios que crezcan por debajo de 37°C.

Dr. Velutini: Yo quería decir, respecto a este caso y sobre todo para la ilustración de los extranjeros, que en nuestro medio, *lupus vulgar*, la tuberculosis cutánea es excepcional, sobre todo *lupus vulgar*. Aquí no tenemos descrito sino dos casos de *lupus vulgar* que yo conozca. Ahora clínicamente este es un caso típico de *lupus vulgar*. mixedematoso, edematoso, con nódulos. Ahora hay que recordar que en nuestro medio, y sería bueno la opinión a pesar de que todos los exámenes son negativos, que las dos grandes imitadoras la leishmaniasis y la lepra que de todas las otras afecciones crónicas de la piel, a pesar de que con los exámenes que le han hecho los autores, se han descartado estas dos posibilidades.

Dr. Planas: Efectivamente, se han investigado desde el punto de vista de leishmaniasis, numerosos frotis por aposición fueron negativos, inoculación al hámster también negativa, la siembra en cultivo de N. N. N. negativo.

Dr. Reyes: Bueno yo creo que se ha ayudado relativamente poco al doctor Planas a resolver su problema, a menos que usted se limite a hacer pruebas terapéuticas, pero siempre quedando el caso con una duda de diagnóstico, porque como ha dicho el doctor Wilson son muchos los granulomas que nosotros tenemos y por estadísticas muy pocos los que hemos podido comprobar, excepcional, sobre *lupus vulgar*. De manera, que pienso yo que la recomendación sería hacer tratamiento de

que la paciente recibió un tratamiento de prueba sin ningún resultado.



CASO N° 4

CASO N° 5 HEMIHIPERTROFIA

Dr. Miguel Faverola

Paciente: M. J. I., sexo femenino, natural de Caracas. Estudiante, 16 años. Paciente referida a consulta dermatológica el día 24-7-67, por presentar máculas angiomasas difusamente distribuidas, en brazos y piernas con engrosamiento de la pierna derecha. Al examen clínico rutinario, se encuentra asimetría marcada, con aumento de tamaño de la mitad derecha del cuerpo.

Antecedentes familiares: Negativos para embarazos múltiples. Asma y dermatitis atópica, en numerosos miembros de la familia. Una hermana normal. Madre con TBC pulmonar en su juventud.

Antecedentes personales: Producto de embarazo a término con

parto normal; al nacer presentó numerosas manchas angiomasas. Eruptivas en la infancia. Desde los tres años brotes periódicos eczematosos, Izquierdo. Crecimiento y desarrollo normal. Menarquia a los 10 años.

Examen físico: Piel: numerosas máculas color vino de Oporto, en miembros y tronco; mancha café con leche, en nalga izquierda; venas anormalmente dilatadas en ambas piernas, anexos normales; piel de antebrazos más gruesa y elástica que en el resto del cuerpo. Miembros superiores: alargamiento y desviación caprichosa de manos, medidas iguales. Miembros inferiores: lado derecho; 101,5 cm. largo, muslo: 50,5 cm diámetro, pie: 24 cm largo. Lado izquierdo: 100 cm largo. Muslo: 49 cm. Pierna: 37.5. Pie: 23 cm.

DISCUSION

Dr. Faverola: Nos ha parecido interesante traer este caso por dos razones: una su extraordinaria rareza, porque desde 1822 apenas se han publicado 130 casos y la segunda razón importante es que los americanos últimamente incluyen este cuadro de hemihipertrofia dentro de los síndromes neurocutáneos. Y si tomamos en cuenta que esta paciente presenta manchas café con leche, una atrofia en la retina, y un 20 por ciento de retraso mental, bien podría ser incluido dentro de un síndrome neurocutáneo.

Dr. Borda: Es un caso que juzgamos de mucho interés, pero en realidad no diría que pudiera ubicarse estrictamente dentro de la hemihipertrofias o hemiatrofias. Porque, observando el caso, se advierte que la pierna derecha y, en general, el miembro inferior derecho es mayor. Además, hay una componente angiomasosa de superficie. Y también en la mano izquierda existe uno de los dedos, que es extremadamente largo en comparación con el opuesto. Es decir, que hay en realidad una aberración de desarrollo, que no corresponde estrictamente ni a la hemiatrofia ni tampoco al síndrome de Klippel Trenonay o el angioma ostiohipertrofico. Yo creo que ajusta mucho más a las características, a un cuadro que justamente presentaba una componente de aberraciones de desarrollo, como presenta este enfermo, otra componente angiomasosa y en la que se sumaban también linfangiomas, prácticamente de una manera constante. Fueron tres observaciones que se publicaron alrededor del año 1947, justamente en colaboración con Porfirio Irazábal, que a la sazón estaba en Buenos Aires, ha-

ciendo un curso de Dermatología. Tuvimos oportunidad de estudiar tres casos con esas características: desarrollos aberrantes, hipertrofias de dedos de mano, de miembros, hemiatrofias o hemihipertrofia, angiomas y linfangiomas de distintos sectores. Yo diría que para acomodar justamente este caso, decir que es un caso de angioma, angiolinfangioma, disembrionoplastico sin linfangioma. Pero es realmente extraordinaria la observación.

Dr. Faverola: Bueno, naturalmente que estos cuadros que anti- guamente estaban incluidos dentro de las displasias generalizadas y la teoría más importante que se había aceptado era la de Gessel, que decía que el problema era en una muy precoz edad de desarrollo, porque los casos de hemihipertrofia se habían descrito en embriones de 10 mm. Entonces él decía que un embarazo gemelar por un trastorno embriológico, podría fundirse los dos embriones y provocar este cuadro.

CASO N° 6 (A). CUTIS HIPERELASTICA

Dres. Luís Rodríguez P. y Antonio J. Rondón

Paciente: J. B. H., sexo masculino, soltero, estudiante de 17 años. Consulta porque desde hace un año nota que la piel de la región deltoidea derecha es distinta, ya que la observa más floja que la del resto del cuerpo, a veces presenta dolor en relación con el ejercicio.

Examen físico: La piel de la región deltoidea derecha se observa con discreta hipertriosis, aumento del grosor de los poros, a la extensión se aprecia mayor elasticidad; no existe dolor, ni aparente trastorno muscular ni neurológico; se puede con facilidad delimitar la extensión de la piel en la cara anterior del tórax. No existen trastornos en las articulaciones y el resto del examen físico es normal.

Examen de laboratorio: hematología, urea, glicemia, proteinem (total y fraccionada) transaminasas: normales.

Rx de tórax: normal.

Electrocardiograma: normal.

Rx de esófago, duodeno, estómago, tránsito intestinal: normales.

Biopsia de la piel: Epidermis irregular, basal irregularmente

pigmentada, muy discreto infiltrado linfohistiocitario perivascular; edema y desorganización del tejido conjuntivo.

CASO N° 6 (B). CUTIS LAXA

Dr. Jorge Pesantes

I. M. F., 28 años, natural de San Felipe Residente en Caracas. Hace 10 años nota la paciente la aparición de una mancha pigmentada, numular, asintomática, con la piel laxa, en cara anteroexterna de muslo derecho, notando aumento progresivo de tamaño. Hace cuatro años induración por debajo de la mancha. Ocasionalmente, refiere la paciente sensación de adormecimiento, acompañada de dolor y sensación de pesadez cuando permanece mucho tiempo de pie o deambula. Hace tres meses artralgias localizadas a la misma extremidad.

Biopsia: Dermis adelgazada con atrofia de anexos. Epidermis irregulares con hiperpigmentación de la capa basal.

DISCUSION

Dr. Scannone: Creemos que el primer caso, es decir, el caso 6, el de la región deltoidea, el del hombro, podría ser más bien encasillado como un nevus de tipo especial, raro, ya que dado la hipertricosis y el tipo de piel, no es realmente atrófica, sino más bien una piel de naranja, con más bien una abertura de los poros, dando una similitud con la piel de naranja. Podría encasillarse como un nevus o quizá como una lesión localizada de un Reklinhausem y el segundo caso quizá podría ser una atrofia después de una morfea, pero en la historia parece que no había ninguna lesión localizada de morfea anterior.

Dr. Kerdel Vegas: Me parece que son dos casos sumamente interesantes, y valdría la pena comentar aquí si hay alguna persona que haya visto casos de cutis hiperelástica localizado, porque francamente no recuerdo haber visto esto anteriormente. De todas maneras, el tejido localmente, recuerda el síndrome, pero el hecho de la localización, tan limitada, pues yo creo que es particularmente interesante.

Dr. Gómez: No se porque le cambiaron el nombre de cutis laxa al segundo caso, pero yo estoy de acuerdo con el doctor Kerdel. Yo creo que deben denominarse dermatocalasias, ¿verdad?, porque son localizadas, y considerar si ha habido un proceso inflamatorio previo, cualquiera que haya sido la histología o una infección.

Dr. Rodríguez: Clínicamente, los casos tienen cierto parecido de que hay elasticidad localizada. Sin embargo, el caso del hombro da la impresión de que hubiera una infiltración mucoide o edematosa a nivel del dermo en este paciente. En cambio, hay en el otro predominio de fenómenos atróficos. El caso del hombro fue estudiado en el Vargas y no recuerdo si se le hizo mucina, tinciones especiales, fibras elásticas para determinar infiltración a ese nivel. También hay elasticidad; recuerdo un caso que publicaron los doctores Convit y Kerdel sobre atrofia y elasticidad, en cambio, la estructura era granulomatosa, que se pensó asociar con la forma de urticaria, atrofiante de Pelizzari.

Dr. Reyes: A mí particularmente me parece lo que mejor puede encajar desde el punto de vista de esta nomenclatura, es cutis hiperelástica localizado. Porque en verdad si uno revisa la literatura, cuando se sale de las cosas clásicas de estas afecciones y de las cosas típicas, entonces todos los autores y todos los textos empiezan a hablar de cosas atípicas y de cosas frustras. Entonces esto cabe entre cutis hiperelástica frustró, cabe dentro de un Reklinhausem frustró y cabe como frustró dentro de una gran cantidad de cosas. Como es una cosa localizada y la piel demuestra elasticidad o hiperelasticidad, yo creo que lo mejor, eso pienso particularmente, sea dejarlo con ese término aun con las objeciones que se le puedan hacer, porque no son cosas típicas, son cosas frustras.

Dr. Rondón: En forma resumida. No existe ningún antecedente en este paciente en cuanto a proceso inflamatorio previo. Ahora en relación con la enfermedad de Reklinhausem ya ha sido descrita la relación que puede existir entre estas dos entidades. Ahora en cuanto a la localización del cutis hiperelástico, es bueno señalar, que hay tres referencias, la primera fue hecha por Matter en 1932, donde describe un hiperelasticidad en la mitad del cuerpo de la persona. Después, en 1936, Drayfus describe en la mucosa bucal una zona de hiperelasticidad localizada y otro autor, en 1952, la describe localizada al codo. O sea, que han sido descritos estos tres casos en cuanto a elasticidad localizada. El diagnóstico diferencial que se planteó, como es de su

poner, enfermedad de Reclinhausen, de nevus, también se pensó en cutis laxa, y sin embargo, la característica de la piel, la elasticidad, descartó que fuese un cutis laxa.

Dr. Pesantes: Respecto a la atrofia o morfea que se piensa hubo anteriormente, podemos decir que la lesión que se presenta allí es por acción de una biopsia que se le hizo al paciente, pero no presentó ningún signo, síntoma de atrofia de morfea. Respecto a la dermocalasias que habla el doctor Gómez, en realidad, digamos, esa enfermedad la describen como un término que viene del griego que quiere decir dermatochalasia, piel plegable, en la cual está comprendida el cutis laxa y el cutis hiperelástico y creo que está tal vez el término dermatochalasia general para las dos cosas.



CASO N° 6

CASO N° 7. PURPURA POR AUTOERITROSENSIBILIZACION

Dra. Normal Blumenfeld de Bosch. Dr. Antonio José Rondón.

Paciente: A. M. R. -H. C. 87154 (H. V.), 16 años venezolana, sexo femenino. Consultó por "morados en el cuerpo. Se inicia su enfermedad con dolor en "parche" en M. inferiores, fiebre, luego manchas equimóticas en sitios dolorosos de + cuatro centímetros, hiporexia malestar general. Antecedentes medicamentosos: ingestión de aspirina (R), penicilina, días previo a la enfermedad. Drenaje quirúrgico en absceso en región glútea.

Examen físico: Tep. 37°C, pulso 88 ppm. resp. 20 rpm. Peso 53 kg. T. A. 130-80 mmHg. talla 1.56 m. Manchas equimóticas en distintos estados de evolución en miembros y regiones mamarias, tamaño variable, algunas con infiltración y dolor. Fondo de ojo normal, no adenopatía ni visceromegalia.

Evolución: Durante su hospitalización presentó en forma frecuente nuevas equimosis, artralgias, mialgias, dolor abdominal, prurito, fiebre, epistaxis, trastornos de conducta (neurosis conversiva).

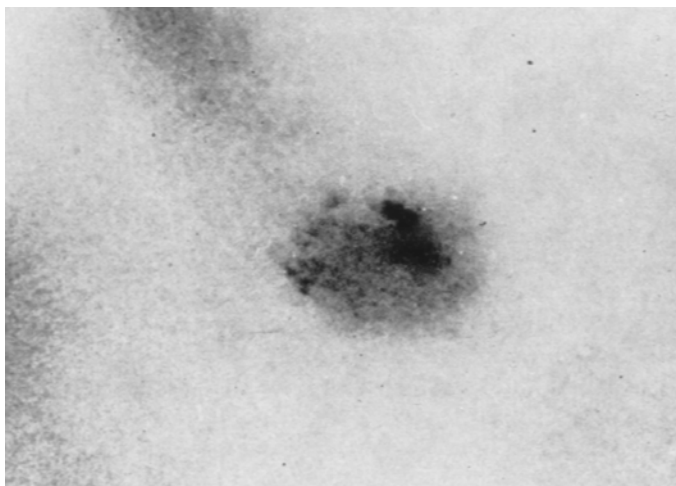
Exámenes practicados: Rumpel Leed, cél. LE. negativas. Estudio hematológico (coagulación, hemograma, mielograma) normales; pruebas hepáticas, antiestreptolisinas, test de escarificación con penicilina, crioglobulinas, test de Coombs: negativos. Biopsia de piel: púrpura crioglobulinémica; PPD 28 mm; entrevistas y pruebas psicométricas: necesidad afectiva, agresividad reprimida, personalidad histérica. Intradermorreacción de 0.1 cc de G. rojos: reacción positiva a las 24 - 48 horas. Con solución salina y plasma negativa. Fue tratada con prednisona, cloroquina, piribenzamina. La negatividad de exámenes hematológicos y la positividad a la inyección de G. rojos hicieron el diagnóstico de púrpura por autoeritrosensibilización. Los casos descritos revelan que son mujeres, con antecedentes de sangramiento y/o traumatismo físico; la localización es en miembros y tórax, se encuentran trastornos emocionales más o menos importantes.

En la patogenia se ha sugerido: acción mediadora a la histamina, autotraumas, psicósomática, autoinmunes, enzima del G. R. Los casos se han tratado con: esteroides, cloriquina, psicoterapia, piribenzamina con resultados poco satisfactorios.

DISCUSION

Dr. Rodríguez Garcilazo: Este caso es sumamente interesante no solamente por lo curioso y lo raro, sino que la cantidad de síntomas

clínicos que puede llegar a producir. La paciente estaba hospitalizada en un Servicio de Medicina Interna del Hospital Vargas con un tipo de eritema nudoso. Fuimos llamados a consulta a ver la paciente y, en realidad, observamos que había un fenómeno equirradiado importante en forma de manchas, placas y nódulos que no se ajustaban bien a la clínica de un eritema nudoso.



CASO N° 7



CASO N° 7

CASO N° 8. SARCOMA DE KAPOSI

Dra. Carmen Marcano de Naime, Dr. T. Anzola, Dr. J. Pesantes.

Paciente: P. M. C. sexo masculino, color moreno, de 65 años de edad, natural de Miranda, Estado Carabobo, residenciado en La Guaira, desde hace 38 años, de ocupación estibador en el Puerto de La Guaira, hasta hace 9 años que trabaja como ascensorista.

Desde hace 15 años presenta dolores articulares en rodillas, tobillos y codos con rubor y calor de evolución por brotes los cuales se han hecho cada vez más intensos con impotencia funcional, malestar general, fiebre y escalofríos.

Hace aproximadamente ocho años comenzó a presentar lesiones nodulares pequeñas, eritematovioláceas, no dolorosas, en dorso de dedos y pie izquierdo, en pequeño número, que según el paciente curaron con tratamiento local. Posteriormente, comenzaron a aparecer nuevas lesiones de similares características en rodillas, muslos y tercio superior de ambas piernas, las cuales sangran con pequeños traumatismos y desaparecen espontáneamente dejando como una secuela de manchas hipercrómicas lenticulares. Desde hace cuatro meses presenta edema en miembros inferiores y múltiples nódulos en cara interna, planta y dorso de ambos pies y comenzaron a aparecer lesiones aisladas, pequeñas diseminadas, en tórax y abdomen.

Antecedentes personales: Sífilis y blenorragia tratadas con penicilina (20 millones de U) hace diecisiete años. Paludismo. Conocido hipertenso desde hace diez años.

Antecedentes familiares: Padre muerto, accidente cerebrovascular. Madre muerta, insuficiencia cardíaca. Hermana diabética. Dos hermanas con hipertensión arterial.

Examen físico: T. A. 180/100; Pulso: 80/ min.; Temp. 36,5°C. Paciente en buenas condiciones generales. Múltiples lesiones nodulares eritematovioláceas, no dolorosas, de superficie lisa, de consistencia firme, variables en tamaño desde pocos milímetros hasta 1 cm de diámetro, aisladas y agrupadas, de predominio en primer dedo y planta de ambos pies, rodillas, tercio superior de ambas piernas y muslos, tórax y abdomen. Múltiples lesiones hipercrómicas, lenticulares, deprimidas, de aspecto cicatricial, en piernas. Edema en miembros inferiores.

Manchas hipercrómicas en mucosa oral (yugal y labial). Cardio-pulmonar normal. Abdomen globuloso, sin evidencia de visceromega

ha. Adenopatías inguinales bilaterales, móviles pequeñas, no dolorosas. Resto del examen físico dentro de límites normales.

Impresión diagnóstica al ingreso:

1. Sarcoma de Kaposi.
2. Hipertensión arterial.

Exámenes complementarios Hb: 10,44; Hto: 31; G. B: 7.900 Seg.; 65 Eos.: 2; Linf.: 33 V. S. G. 55 mm. C: 32 mm.

Electroforesis de proteínas:

Albúmina	3,96 gr. %	62,9%
Globulina alfa 1	0,26	4,2
alfa 2	0,71	11,2
beta	0,49	7,7
gamma	0,88	14,0
Prótidos totales:	6,3 gr. %	

Glucosa: 90 mg%; Urea: 47 mg%; Cl: 90; Na: 124; K: 4,5. |

Bromosulfaleína: 8,6% de retención a los 45 min.

Turbidez del Timol: 4,18 U. B.

Transaminasas: Sgot: 10U; Sgpt: 10U.

Cefalina-Colesterol: neg. a las 24 h.; + a las 48 h.

Sangre oculta en heces: negativa.

Serología: V. D. R. L. negativo; FTA-Abs: no reactivo.

Colesterol total: 370 mg %; Fosfolípidos: 12,3 mg %.

Urocultivo: 0 colonias x cc de orina.

Estudio histopatológico

1. Nódulo rodilla derecha: Conglomerado celular y vasculosan gúineo redondeado, bien limitado, ocupando dermis superior y media, formado por células de núcleo redondeado, ovoideo o fusiforme que delimitan numerosas cavidades llenas de hematíes. Hemorragia. Perl: débilmente positivo.

Conclusión: Sarcoma de Kaposi

2. Mancha hiperocrómica: Atrofia epitelial con discreta hiperqueratosis; capa basal irregularmente pigmentada. En dermis superior infiltrado linfocitario con fibrosis y numerosos depósitos intra y extracelulares de pigmento marrón. Pearl: fuertemente positivo.

Rx. de Tórax. Paquipleuritis a nivel del vértice pulmonar izquierdo, de aspecto residual. Cardiomegalia grado III, con placas de ateroma a nivel del cayado aórtico, el cual es prominente.

Exploración radiológica de vesícula, esófago, estómago, duodeno, intestino delgado y colon: normal.

Gastroscofia: píloro normal; antro normal.

Imagen de aspecto piloso muy pequeña cubierta y rodeada de mucosa de aspecto y color normal.

Conclusión: pólipo gástrico (?).

Rectoscopia: Mucosa prolapsada de aspecto normal. Hemorroides pequeñas a las 3 y a las 6, internas y mixtas. Conclusión: Hemorroides. Rx de ambos pies: proceso avanzado de osteoartritis, caracterizado por la casi total desaparición de las líneas interarticulares metatarsofalángicas y entre las uñas.

Las extremidades proximales de los metatarsianos muestran numerosas zonas de osteolisis y desmineralización. Zonas osteolíticas a nivel de la extremidad distal de primera falange del dedo gordo del pie izquierdo, en donde aparentemente existe una línea de fractura e igualmente osteolítica a nivel de la extremidad distal del metatarsiano del dedo gordo de ese lado. A nivel de los dedos del pie derecho se observa imagen osteolítica de la extremidad distal del metatarsiano del dedo gordo y del segundo dedo.

Iguals zonas osteolíticas se observan a nivel de la primera falange del dedo gordo.

Estas lesiones corresponderían a lesiones de tipo metastásico. Rx. de ambas manos: amputación traumática de la última falange del dedo anular mano izquierda y fractura antigua de la primera falange del mismo dedo.

Se observa una pequeña fractura antigua de la última falange del meñique mano derecha.

No se observan otras lesiones.

DISCUSION

Dr. Kerdel: Yo quisiera preguntarles a los presentes, si en el sitio de iniciación de este sarcoma hemorrágico de Kaposi había un linfedema previo.

Muchas veces, cuando estos casos vienen a consulta, ya tienen el tumor bastante avanzado y desde luego está acompañado de linfedema, pero sería interesante establecer si en la historia existía ese linfedema, en vista, del parecido histopatológico que existe entre el síndrome de Stewart Treves. Desde el punto de vista histopatológico, estos linfangiosarcomas postmastectomía son muy parecidos a la enfermedad de Kaposi.

Dr. Juan Di Prisco: Simplemente, para aprovechar la presencia de una representación de la dermatología argentina, para que nos informe cómo continuó la experiencia inicial del profesor Grinspan en el tratamiento del Kaposi con penicilina en estos casos. Nosotros no hemos podido confirmar el resultado de esos primeros casos y sería muy interesante si pudiésemos saber la experiencia que ustedes han seguido teniendo allá.

Profesor Pierini: Doctor Di Prisco, yo le voy a contestar que la experiencia con la penicilina se refería a casos de Kaposi, digamos en la forma botriomicoide, que fueron los primeros casos que vimos, donde hicimos los tratamientos con penicilina y que el comienzo fue justamente por un error de interpretación diagnóstica, en este tipo botriomicoide, agudas estranguladas en la base y que había en la planta del pie y se nos ocurrió hacer penicilina que recién salía en el año 46, más o menos, ya que en esos casos, donde la lesión es aguda, es inflamatoria, es roja, que es hasta húmeda, la medicación penicilínica es de una eficacia inmediata y notable. En las formas ya digamos como éstas, crónicas, evidentemente el beneficio es prácticamente nulo, como son nulos los demás tratamientos, que se están usando de la radioterapia para atrás. De manera que yo puramente quería declarar que la experiencia nuestra fue muy exitosa, en esas formas, digamos agudas, o recientes, que tenían todo el aspecto de los botriomicomas, como se ven muy frecuentemente en el comienzo justamente del Kaposi.

Dra. Nainze: Bueno, el paciente no refería linfedema previo. Refiere el comienzo de la enfermedad hace 10 años con lesiones nodulares a nivel del dedo gordo del pie izquierdo y luego lesiones que se han hecho más diseminadas.

Desde hace 5 años es cuando presenta edema bilateral. Con respecto a la penicilina, este paciente recibió 20.000.000 unidades de penicilina ya con su afección, para tratamiento de una serología positiva, una lesión sifilítica de su juventud y que fue tratado con 20 millones sin remisión de las lesiones.



CASO N° 8



CASO N° 8

CASO Nº9. SINDROME DE PERUTZ-JEGHERS

Dr. Gonzalo Senabre

Paciente: de 16 años, natural de Santo Domingo, Estado Mérida, sexo femenino.

Motivo de consulta: Dolor epigástrico. Refiere desde hace 4 años dolor de estómago con ardor y acidez preferentemente nocturnos, con diarrea ocasional y eventualmente vómitos. El dolor dura aproximadamente una hora y cede con antiespasmódicos; no refiere melena ni sangramiento.

Al examen se observan: máculas pigmentadas de bordes precisos, de tamaño y forma variables, desde 1 mm hasta 1 cm, puntiforme y lenticulares, aisladas y confluentes; la mayoría de color marrón, en labios confluyen formando máculas de mayor tamaño de color negro, están situadas en labios, región peribucal y perinasal, palma de manos y planta de pies y en mucosa yugal.

Antecedentes familiares: Padre con lesiones cutáneas similares, muerto, ignora causa. Madre sana. Tres hermanas sin lesiones. Otras dos hermanas con lesiones similares, en una de las cuales, desaparecieron completamente.

Exámenes de laboratorio: normales.

Biopsia: Capa basal irregularmente pigmentada. Muy discreto infiltrado crónico perivascular inespecífico.

Rx. intestino: Gran dilatación del intestino delgado. Colon ascendente. Zona estrecha de 12 cm de longitud de concavidad externa.



CASO N° 9



CASO N° 10. HANSENIOSIS (L. T. Sarcoidal)

Dr. Miguel Tálamo Pérez

Paciente: V. A., de sexo masculino, color moreno claro, de 46 años de edad, trabaja en venta de frutas. Natural de Coro, Estado Falcón.

El paciente estuvo en control y tratamiento específico, hospitalizado, por padecer TBC pulmonar bilateral. Condiciones de egreso para hace seis meses aproximadamente:

- 1º) TBCP bilateral, moderada, activa, negativa, mejorada.
- 2º) Anemia secundaria
- 3º) Otitis media crónica izquierda.

Recomendaciones: Control y tratamiento dispensarial.

Condiciones actuales: Satisfactorias.



Dr. Miguel Tálamo Pérez

Hace año y medio notó la aparición de manchas y placas violáceas en región palmar izquierda, que progresivamente avanzaron hacia el antebrazo y el brazo del mismo lado, formando lesiones estables con distribución sensiblemente lineal. Ausencia de adenopatías.

Nervio cubital izquierdo discretamente infiltrado y aumentado de

consistencia.

Hipoestesia térmica en algunas zonas de las lesiones del antebrazo y mano.

Anestesia térmica en lesiones palmares.

Anestesia táctil en lesiones palmares, en especial las adyacentes a los dedos. Anestesia en área cubital sensitiva izquierda. Tuberculina (PPD de 5 u) : 15 mm.

Reacción de Mitsuda, leída a las 7 semanas, placa aplanada, de 10 mm de diámetro, con infiltración micropapulosa, eritematopigmentada de bordes difusos.

Cultivo para BK (lesión cutánea) negativo.

Biopsia: (Test de Kweim) : (203 o DDS). Epidermis sin lesiones de consideración. En dermis media y profunda, amplio foco de células epitelioides con edema y numerosas células gigantes de tipo Langhans.

Reacción de Kweim histológicamente positiva.

Biopsia de lesión cutánea: (1) : (7841 HU) : Nódulos epitelioides y tuberculoideos, algunos contactan con la epidermis. Ausencia de corona linfocitaria. Vacuolización.

Coloración de Faraco; negativa para BAAR.

Granuloma tuberculoide de aspecto sarcoidal.

Biopsia de lesión cutánea (2) : (22848 DDS) : Infiltrado linfocitario perivascular. Nódulos histiocitarios con células epitelioides yuxta-anexiales y en dermis profunda. Algunos filetes nerviosos han quedado incluidos en el infiltrado.

Coloración de Faraco: negativa para BAAR.

Granuloma tuberculoide sarcoidal.

DISCUSION

Dr. Tálamo: Quiero agregar datos de laboratorio que fueron omitidos en la historia, que consideramos de interés para establecer el diagnóstico de la afección. La calcemia, la calciuria y el proteinoigrama fueron completamente normales. Rayos X con especial insistencia

de los miembros superiores, de los pies y de la mano, completamente normales. Histopatológicamente, la reacción de PAS dio resultado negativo.

Dr. Lapenta: Quería saber si a este caso se le hizo una exploración a fondo de la sensibilidad.

Dr. Tálamo: Sí, el paciente fue explorado y se le encontraron trastornos disestésicos en el miembro afectado, dentro de la placa y en la periferia de la placa.

Dr. Di Prisco: Yo, por la histología que pude observar esta mañana, me inclino a pensar más en la posibilidad de una Hanseniosis con una localización clínica atípica que en otra cosa.

Dr. Abulafia: Yo observé en la histopatología y el cuadro es compatible con Hansen tuberculoide, si bien no pude ver, tal vez porque no hice el estudio minucioso, la presencia de nervios incluidos en el infiltrado. Pero la disposición de los folículos tuberculoideos no era la de una sarcaidosis.

Dr. Camejo: ¿Cómo se explica el Kwein positivo?

Dr. Tálamo: En realidad, la especificidad del test de Kwein es discutible y depende mucho del material empleado. En este paciente el test de Kwein, establecido un diagnóstico como el que se ha establecido, con certeza, de lepra tuberculoide, en realidad podría explicarse más bien por el material inadecuado, o por el porcentaje de falsas positivas que el test de Kwein da normalmente, que es para algunos autores de 3 ó 4 por ciento y para otros es mucho más elevado llegando al 20 ó 30 por ciento de falsas positivas.

Dr. Henríquez Andueza: Yo quiero preguntarle a los presentantes de esto, sobre todo al doctor Reyes, quien tuvo oportunidad de ver el caso clínicamente, si hay realmente alguna sospecha clínica de que pueda ser una L tuberculoide.

Dr. Reyes: Bueno, yo quiero aclararle que el caso no es mío. Pero de todas maneras como intervine en el estudio, me siento obligado a responder preguntas que se hagan al respecto.

Este paciente cuando fue visto inicialmente, sorprendió un poco desde el punto de vista clínico, para mi experiencia, porque no es frecuente las lesiones palmares de lepra tuberculoide, ni tampoco es frecuente ver lepra tuberculoide con una disposición zosteriforme, digamos así, donde no se forman lesiones anulares ni figuradas, concéntricas, como es lo que habitualmente uno está acostumbrado a ver. De manera que el inicio me pareció que era un caso clínicamente atípico. El paciente tenía un antecedente TBC, entonces yo

de las lesiones, de las pruebas intradérmicas y él me decía que justamente era una de las explicaciones de la tuberculina positiva en los supuestos pacientes con sarcoides, el hecho de que hubiesen padecido anteriormente de tuberculosis. En las lesiones de la palma de la mano, fue bastante difícil comprobar la alteración de la sensibilidad. Pero en exámenes repetidos quedamos en esa conclusión, de que sí había alteraciones más o menos evidentes en algunos sitios de la lesión y lo mismo ocurrió en las lesiones del antebrazo. Se consultó también el hecho de que si era posible de que la sarcoidosis, que es una enfermedad sistémica, que puede invadir en un momento dado cualquier estructura, pudiese atacar también los filetes nerviosos periféricos y no se consiguió ningún reporte en favor de este concepto. Inclusive, de los troncos motores o sensitivos motores, no así con la parte de los pares craneales, que todos saben que pueden ser con cierta frecuencia atacados. De manera que por este motivo y en virtud de la histopatología y la reacción del Mitsuda positivo y el antecedente epidemiológico, etc., quedamos que fuese una forma de lepra tuberculoides, que le pusimos sarcoidal, porque nos recordaba un poco la parte histológica al sarcoide.

Dr. Aguirre: Ponente, yo quisiera solicitar la respuesta al Mitsuda.

Dr. Tálamo: La reacción del Mitsuda fue positiva en este paciente. 10 mm.

Dr. Reyes: Yo quisiera que este caso fuese comentado a título de conclusión por el doctor Convit, quien tiene una vasta experiencia en la parte clínica e inmunológica de la lepra. Nos interesa mucho oír su comentario sobre la prueba de la tuberculina, la prueba del test de Kwein y el aspecto clínico que ofrece este paciente.

Dr. Convit: Este caso tiene una serie de atipicidades; primero los trastornos sensitivos no son claros, me dio la impresión de que el doctor Reyes tuvo cierta duda, tuvo que explorar varias veces. Ahora la lepra tuberculoide, eso es una cosa evidente, los trastornos sensitivos son claros, definidos, no queda la menor duda. Hay otra cosa que me llama la atención, el doctor Tálamo ha insistido sobre una infiltración de un nervio. Bueno, si hay infiltración de un nervio no puede ser

sino la lepra tuberculoide. Ahora llama la atención que sin tener trastornos sensitivos importantes, discretísimos parece, tenga infiltración de un nervio. Hay un punto a que hizo referencia la doctora Camejo.

Yo creo que en la lepra tuberculoide no es raro un Kwein

positivo, eso lo da en noventa y tanto por ciento, porque si usted le inyecta una suspensión de piel normal a un enfermo de lepra tuberculoide, le da una reacción positiva.

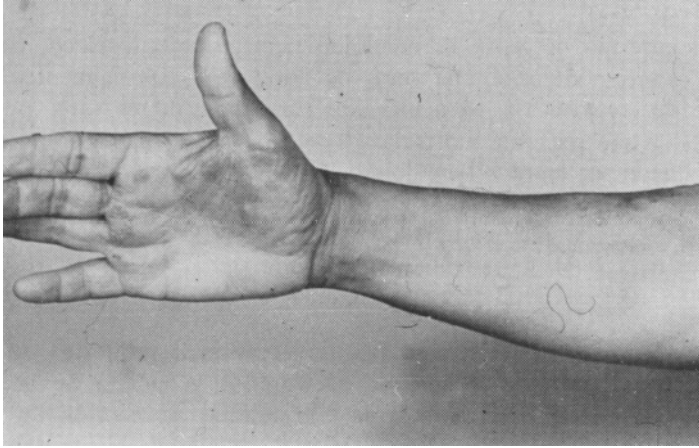
El enfermo de lepra tuberculoide tiene esa peculiaridad, de reaccionar dando nódulos a una serie de antígenos, especialmente de antígenos de constitución particular, de partículas, no es raro, pues, no se necesita que sea una anormalidad del Kwein, ni nada, si no da positiva. Puede ser lepra tuberculoide. De manera que yo veo, pues, una mezcla de cosas, por un lado posibilidades y por otro lado que la niegan. Yo no vi la histopatología, de manera, que me separo un poco del diagnóstico de lepra tuberculoide, por la ausencia de trastornos sensitivos

Dr. Borda: Quisiera hacer alguna acotación a propósito de la capacidad reacciona] de este tipo de paciente. A propósito de la sarcoidosis, yo no sé por qué todavía se está usando la reacción de Kwein con objeto de diagnóstico, desde que está abundando la literatura, con casuística abundante en el sentido de que el individuo con tendencia a la reacción sarcoidal, hace sarcoides consecutivamente a la inyección de macerados de ganglios de sarco:dósicos, tal como es la reacción del Kwein, pero también con ganglios normales, y también de acuerdo a Duperrat con extractos de bazo. Y también de acuerdo a lo que hemos visto nosotros, en una enferma que por error de diagnóstico se hizo una cantidad de testificaciones, manifestaciones nasales que correspondían a lupus pernio, en fin, diagnóstico erróneo de una alergia polínica, se le hace una cantidad de inyecciones de pólenes y todos se hicieron nódulos sarcoidales, tipo reacción de Kwein.

De manera que son modalidades reaccionales de determinados organismos al Koch, al Hansen, como probablemente ocurre en este paciente.

Dr. Albornoz: La observación clínica del caso me parece que es clara, que es lepra tuberculoide, si bien las lesiones en banda, como dice el doctor, es herpetiforme, son un poco raras, pero había una lesión incipiente en la cara externa del brazo, que no correspondía a la

mayoría de las lesiones frondosas, esa lesión incipiente me pareció a mí era la que hacía realmente el diagnóstico clínico. Igualmente, el infiltrado y la serie de otras, Mitsuda positivo, es evidente, que se trata de un caso de lepra tuberculosa.



CASO N° 10

CASO N° 11 ¿NEVUS DURO DE UNNA?

Dr. Tarcisio Anzola

Paciente: L. U., sexo masculino, blanco, soltero, de 45 años de edad, natural de Yugoslavia. Trabaja en aserradero.

Consulta por presencia de pápulas aplanadas, redondeadas, circunscritas, de color marrón claro, superficie ligeramente áspera, irregularmente distribuidas en dorso de manos y antebrazos, donde son más numerosas. Asintomáticas. Comienzo hace dos años por lesiones en el dorso de las manos y progresión evidente en los últimos seis meses.

El paciente presenta cutis romboidal de la nuca.

Indicación: Hidrácida del ácido isonicotínico (placebo). Electrocoagulación superficial de algunas lesiones.

Biopsia: (3095R). La epidermis presenta agudización de la porción suprapapilar con hiperqueratosis que forma conos entre las saliencias epiteliales.

Muy discreto infiltrado crónico perivascular inespecífico.

DISCUSION

Dr. Reyes: Vamos a pasar ahora a la discusión el Caso N° 11. Este caso no lo vamos a discutir, porque este es un caso que yo creo que corresponde a lo que se ha llamado *Nevus duro de unna*, que, sin embargo, en mi poquísima experiencia que tengo en estas cosas, fue posteriormente descrito por Hopf, como *acrokeratosis verruciforme*. Unna parece que describió una serie de casos con ese nombre y entre ellos inclusive incluyó algunas *queratosis seborreica*. Posteriormente, con el tiempo, parece que este grupo de afecciones se fue desmembrando encontrándosele características clínicas e histopatológicas, etc., y aparentemente quedó esta lesión, como *nevus duro de Unna* que yo particularmente, es muy poca la diferencia que consigo histopatológicamente con lo que se describe en la *acroqueratosis verruciforme* de Hopf. Por eso pienso que sea la misma cosa y si hay algunos autores que incluyen esta forma, ambas bajo el nombre de *acroqueratosis verruciforme* como formas atípicas o frustras de enfermedad de Darier.

Parece que no voy a dejar sin discutir este caso, porque el doctor Di Prisco se me ha acercado para comunicarme que hay personas interesadas en intervenir.

Dr. Wilson: No quisiera entrar en detalle sobre la designación de este caso, sobre la nomenclatura. Estoy satisfecho con la designación de *Nevus duro de Unna*, pero lo que me ha interesado a mí, en este momento es evidente que ha concurrido hace solamente dos años, ha ocurrido un cambio de la actividad mitótica en estas lesiones. En estos momentos estamos muy interesados en descubrir lo que puede hacer y lo que no puede hacer el 5 fluorouracilo. Sugiero un tratamiento con esta droga al 1 por ciento en propilenoglicol, primero en un área limitada, posiblemente 3 cm de diámetro, en un área que contenga este tipo de lesiones. Estamos casi seguros de que no aparecerán efectos secundarios. Estamos probando en más de 100 personas, in-

cluyendo más 70 que tienen en su cara cambios actínicos, y nunca hemos encontrado reacciones inflamatorias en áreas no expuestas al sol. Por esa razón yo quisiera sugerir un tratamiento con esta droga.

Dr. Abulafia: No estoy muy de acuerdo con el diagnóstico de *Nevus duro de Unna*. Nosotros entendemos como lo que describiera Unna, su *Nevus duro*, un *nevus epidérmico* con unas lesiones muy parecidas a las que presenta este enfermo. Es una lesión circunscrita de 2 a 5 cm de diámetro, con un esbozo de cuello en la base y un aspecto mucho más verrugoso. Este enfermo presentado muestra lesiones múltiples que hacen pensar en *verrugas planas* en *pápulas* de

verrugas planas, pápulas epidérmicas. Se podría descartar la epidermodisplasia verruciforme. No hay epitelomas, la lesión aparece a los 43 años de edad. No tiene las características. La histología, sin embargo, no puede afirmar que se trate de auténticas verrugas planas. Yo sugeriría no hacer diagnóstico definitivo, sino repetir las biopsias, para ver si se puede descartar con certeza, para que esto no sea nada más que verrugas planas. De otra manera, sería un tipo de nevus epidérmico especial papuloso, pero no el auténtico duro de Unna.



Doctores: Abulafia y Di Prisco

Dr. Di Prisco: Evidentemente, que este caso clínicamente sugiere la posibilidad de verrugas planas, pero la histología es muy definida como lo acaba de decir el doctor Abulafia. Pero es que, además de no existir vacuolización epidérmica, y otros elementos que apoyarían la posibilidad de una verruga plana, hay

una modificación evidente del epitelio en la capa córnea, precisamente, dando unos espolones córneos que se pronuncian hacia arriba, que tampoco suelen aparecer en las verrugas planas. De manera que no es un hecho que podría explicarse como una biopsia en un sitio distinto o que el corte no agarró la zona en que está la verruga.

Me da la impresión de que verruga, histológicamente, hay que descartarla definitivamente, y que hay que pensar en una forma hiperqueratosis relacionada con una afección névica u otro tipo. Porque, evidentemente, dos años de evolución también llaman la atención para un nevus de ese tipo que, clínicamente tampoco está de acuerdo, como lo ha dicho el doctor Abulafia, que no corresponde clínicamente a la descripción del nevus de Unna.

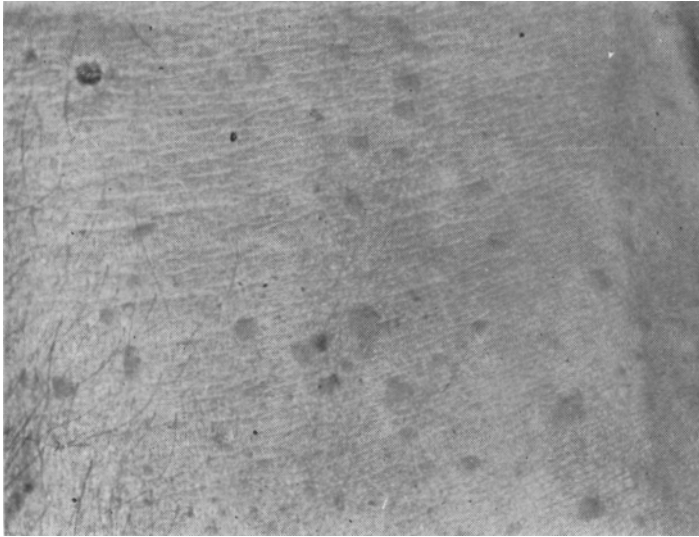
Dr. Borelli: Yo pienso que este cuadro es relativamente frecuente, sobre todo en blancos, sobre todo en rubios, que han recibido mucho sol que han residido durante largos años en el trópico. Es una papilomatosis que si nosotros nos miramos en el dorso de las manos tal vez la veamos.

Ahora, el cuadro histológico habría que irlo buscando en unos casos.

Dr. Reyes: Voy a cerrar defendiéndome parcialmente. Yo creo que esto no tiene nada que ver con el sol. Porque este es un señor que no tiene absolutamente nada en la cara y tiene un daño bastante evidente de hs personas blancas en la nuca, en la piel romboidal, o del campesino, como se quiera llamar, pero está totalmente desprovisto de lesiones en la cara. Una cosa de los antebrazos, dorso de manos y ese fue el sitio donde clásicamente parece que se describió pues la afección. Y por otra parte, pues, la histología es muy clara para diferenciar cualquier otra de las lesiones llamadas actínicas, por decirlo así.

Sobre el diagnóstico yo acepto totalmente la sugerencia del doctor Abulafia, pues yo confieso que no tenía experiencia en esto, y me parece que es infrecuente, por lo menos en nuestro medio y por eso no las asimilo a las dermatosis actínicas.

Se harán más biopsias para tratar de buscar algún componente de verruga plana, diagnóstico del cual yo me separo rápidamente, pues como expuso el doctor Di Prisco y el mismo doctor Abulafia, no había ninguna vacualización de las células epidérmicas, y esto es una de las cosas en las cuales se apoya el diagnóstico de verruga plana juvenil.



CASO N° 11

CASO N° 12. ¿DERMATOMICOSIS?

Dres. César Lizardo, O. Reyes, Dante Borelli.

Paciente: C. G., sexo femenino, color blanco, de 28 años de edad, natural de España, de oficios propios del hogar.

Consultó el día 8-1-67, por manchas acrómicas o intensamente hipocrómicas, irregulares, alternando con manchas eritematosas variablemente infiltradas, en la cara anterior de las piernas, algunas equimosis y telangiectasias. Ocho meses de evolución, lentamente progresiva.

Ausencia de síntomas subjetivos. No hay concomitantes.

La impresión diagnóstica inicial fue de Necrobiosis lipoidica (?). ¿Atrofia blanca de Millian? ¿Foliculitis? Los exámenes complementarios de rutina, curva de tolerancia para la glucosa, electroforesis de proteínas, macro y crioglobulinas, fueron normales.

Una primera biopsia dio el siguiente resultado:

Infiltrado linfohistiocitario perivascular, basofilia y edema del colágeno, algunos eritrocitos, edema, Sudan IV negativo; Perl negativo.

Recibió como tratamiento Flavol P4, Decadrón oral, Celestamine y vitaminas.

Una segunda biopsia dio el resultado siguiente (cortes seriados): Esbozo de estructura tuberculoide en dermis media con formaciones filamentosas de paredes PAS + intra y extracelulares.

Posteriormente la paciente recibió nuevamente Celestamine, Vitamina C, complejo B, Vitamina A, y sales biliares.

La combinación antihistamínico-esteroide, provocó una erupción acneiforme de la cara, que desapareció a las pocas semanas de suspender el tratamiento.

En controles clínicos posteriores, la piel de las piernas luce difusa y ligeramente hipocrómica y brillante, pero sin lesiones activas.

DISCUSION

Dr. Wilson: En los Estados Unidos eso es la enfermedad Wilson una foliculitis nodular.

Dr. Velutini: El doctor Wilson lo que quiere aclarar es que en los Estados Unidos esta enfermedad se conoce con el nombre Wilson, provocada por *trichophytum rubrum*.

Dr. Wilson: Reportada en 1953 en los *Archivos*, con demostración en color.

Dr. Borelli: Para los que no tengan familiaridad con el cuadro. Se trata de un granuloma alrededor de folículos, cuyos pelos están parasitados por un tricofito. El doctor Wilson, en 1954, publicó los primeros de una serie de casos en que se llamaba la atención sobre este parasitismo; sobre esta forma peculiar de parasitismo. Ahora bien, ya en 1873, Majocchi había descrito el granuloma tricofítico en cabeza barba y piel glabra (lampiña). Algunos autores piensan que las lesiones descritas por el doctor Wilson pueden ser incorporadas a ese cuerpo de doctrina. Ahora como está aquí el doctor Wilson, yo quisiera preguntarle si él considera que el granuloma tricofítico que él ha descrito, pueda ser identificado con el granuloma tricofítico de Majocchi o si presenta caracteres que permitan diferenciarlo con otra entidad.

Ahora, con respecto a este caso, tengo que aclarar que no se hizo examen micológico, porque la paciente nunca estuvo disponible para ese examen.

Entonces ¿qué parásito ha podido producir estas lesiones? Por el aspecto histológico, podemos pensar que un parásito que de un ataque endoectotix como *trichophytum mentagrophytes*, variedad granulosa o *trichofitum rubrum* han podido producirlo, pero no podemos ir más allá.

Dr. Wilson: Últimamente es fácil tener cultivos de otras partes del mismo paciente, no solamente en los pies, ni en las uñas y, eventualmente, es posible cultivar directamente de la biopsia, en profundidad de la biopsia, porque el granuloma perifolículo es bastante fácil para probar. Ha sido producido por otros hongos, no solamente limitado por *trichophytum rubrum*. Es fácilmente controlable con griseofulvina, en mi opinión.

Profesor Borda: Quisiera aclarar un error de nomenclatura del profesor Wilson, porque él habló de foliculitis nodular y se llama en realidad, foliculitis y perifoliculitis granulomatosa por *trichophytum rubrum* de Wilson.



CASO Nº 12

CASO Nº 13. PSORIASIS PUSTULOSA

Dres. Carlos J. Alarcón, Fernando Valera y Luís Gómez Carrasquero.
Paciente: J. G. Masculino, de 37 años, natural de Cumaná, Estado Sucre. Ingresó al Servicio el día 29-8-67



Dr. Luís Gómez Carrasquero

Refiere el comienzo de su enfermedad hace 4 meses, cuando presentó erupción vesículo-pustulosa en espacios interdigitales de pies, que al secarse formaban una costra, luego aparecieron lesiones similares en plantas y palmas, placas eritemato costrosas en cuero cabelludo de donde se generalizaron. Dolor y deformaciones articulares de ambas manos.

Examen físico: Malas condiciones generales, Temp. 38°C, placas eritematocostrosas en cuero cabelludo que sobrepasan la raíz de implantación del pelo, región malar dorso de la nariz y región maseterina. Placas redondeadas eritematoescamocostrosas de bordes precisos, diferentes tamaños, en tórax, abdomen y región sacrocóxigea, donde confluyen formando una gran placa. Deformaciones articulares de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas y codos. Adenopatías.

Antecedentes: Artralgias con signos de flogosis en articulaciones de la muñeca e interfalángicas hace 8 años, blenorragia hace 15 años.

Exámenes de laboratorio: Hb. 7,56 Htc. 28. GB 9.300 Seg. 67. Eos. 5 linf. 24 mono 4. VSG 64, corregida 32, Orina trazas de proteínas G. Pus. Presente: Urea. 20 mg. glucosa. 96 mgr. VRDL neg. Proteína C reactiva positiva = +; calcio 9, fósforo 4,2,

Células LE no se vieron, RA test no reactivo.

Electroforesis de proteínas:	
Albúmina	1,8 gr.% = 27,0%
Globulinas alfa 1	0,44 = 6,3%
alfa 2	0,82 = 11,7%
beta	1,26 = 17,1%
Gamma	2,65 = 37,9%
Proteínas totales:	7,0 gr. =

Biopsia (8318) : Acantosis con adelgazamiento de los conos interpapilares y papilomatosis relativa. Hiper y paraqueratosis focal con excitosis intracorneal y pústula esponjiforme subyacente. Infiltrado linfohistiocitario con neutrófilos y eosinófilos, difuso, en papilas. Compatible con psoriasis pustulosas.

Exploración radiográfica

Desmineralización difusa en los huesos radiográficos, disminución de los espacios articulares correspondientes a las articulaciones interfalángicas distales con subluxación correspondiente a los dedos meñiques de manos derecha e izquierda, acompañada de tumefacción de

partes blandas periarticulares y toma parcial de las articulaciones interfalángicas proximales, con prácticamente desaparición del espacio articular correspondiente a la falange proximal del dedo meñique de la mano derecha. Las articulaciones metacarpofalángica pulgar de la mano izquierda. Osteoporosis generalizada en ambas rodillas. Artritis de ambos codos.

DISCUSION

Dr. Gómez: ¿Consideran que la enfermedad de Reiter es una variedad de psoriasis? Ya Lapière en el Congreso pasado de Dermatología, en el 62, incluía a Reiter y a la enfermedad de Snedon Wilkinson dentro de la psoriasis.

Dr. Montes de Oca: Esto es importante, porque me da la impresión por la definición de las lesiones óseas que se establecen en el estudio radiológico, de que el paciente tiene básicamente esta enfermedad, y que la psoriasis no es más que una manifestación más de ella.

Igualmente, se estableció aquí el diagnóstico diferencial con el Reiter, que es la pregunta específica del doctor Gómez. Yo no creo que sea un Reiter. Para mí, en vista de esos hallazgos yo creo que se trate de una artritis reumatoidea, con manifestaciones psoriásicas.

Dr. Gómez: Quiero hacer notar que el doctor Montes de Oca es internista, por lo tanto, claro, separa la artritis reumatoidea de nuestra nosografía, especialmente cuando se trata de estos pacientes queratosis blenorragica, dermatitis repens continua de Halopeau, Reiter, psoriasis pustulosa R., queratodermia blenorragica, etc.

Dr Montes de Oca: Yo creo que no debe haber diferencia entre internistas y dermatólogos, porque la clínica es una sola, la medicina es una sola. Recuerdo muy bien que los primeros que hicieron Dermatología, como especialidad, fueron los internistas y hacían esa diferencia, precisamente. De allí se denominó los externistas y los internistas, precisamente porque los que se dedicaban a medicina interna y que les gustó la dermatología, fueron clasificados como tales. De manera que yo no estoy de acuerdo con el criterio de esa diferenciación en especialidades, bajo este punto de vista de la discusión.

Ahora bien, volviendo al caso específicamente, yo creo que debe llenarse el criterio mínimo para hacer el diagnóstico de Reiter. Ese diagnóstico, es una artropatía con una secreción purulenta, como la tiene la paciente, pero no me parece que tiene lesiones plantares, o en genitales externos como para hacer el diagnóstico de Reiter. Esos tres criterios deben llenarse como mínimo para hacer el diagnóstico de tal enfermedad.

Dr. Reyes: Entonces, doctor Gómez, yo creo que usted puede aclarar si el caso se presenta como Reiter o como psoriasis pustulosa.

Dr. Gómez: Lo presentamos como psoriasis pustulosa. Por la histología que nos ayuda en ese sentido, por la pústula espongiforme, la acantosis con adelgazamiento de la lámina superpapilar y las lesiones psoriásicas que hizo posteriormente el paciente en la espalda.

CASO N° 14. SINDROME DE SJOGREN-LARSON E HIDROCEFALIA

Dr. Abraham Krivoy

Paciente: R. S., sexo masculino; edad 1 año y 4 meses; fecha de consulta: 18-9-67; grupo étnico: blanco.

Motivo de consulta: retraso psicomotor; cabeza grande.

Enfermedad actual: desde nacimiento notaron "piel coloidal" o "quemada" y desde los 3 meses le notaron franco retraso en su evolución psicomotriz. Hace mes y medio estuvo en coma, hospitalizado con hipertermia por tres días; al salir un "agua clara" espontáneamente por el oído derecho mejoró. El 9-11-67: circunferencia cefálica: 46,5 cm; fontanela anterior 5 x 4 cm. No se sienta, no mantiene la cabeza y la piel siempre persiste con descamación profusa y maloliente.

Antecedentes: Los padres son primos hermanos entre sí: hay un trauma al tercer mes del embarazo. Es segundo hijo; el primer embarazo fue normal y la criatura es de aspecto normal. El paciente nació en el 8^o mes de embarazo; pesó 2.100 gr y midió 42 cm. A los 3 meses, trauma craneano con fractura parietal derecha.

Examen físico: Pulso 96/min; resp. 36'/min; temp. 37,6°C. Cabeza y cuello: Circunferencia cefálica 49,5 cm. Fontanela anterior; 1 cm 'de diámetro. Piel ictiosis difusa a predominio de los miembros eritema, descamación, olor ácido de la piel; hay hiperhidrosis durante el llanto. Sensibilidad superficial; responde al dolor. Pares craneanos: fundoscopia; hay seguimiento ocular; reflejos coceleopalpebral y palpebral: presentes. Motilidad: no mantiene la cabeza, no se sienta; no hay presión palmar voluntaria. Reflejos osteotendinosos: + + + ; clonus

inagotable de los pies. Cutaneoplantar en flexión: cutaneoabdominales: O. Radio del cráneo: fisura parietal derecha. E.E.G.: anormal por retardo en la maduración, difusa severa.

Laboratorio: ácido fenilpirúvico: negativo en orinas. G. R.: 4.300.000 Hg: 13,50 grs. Leucocitos: 14.550; stag.: 2; seg. 28; eos.: 3; lif.: 64; mono.: 3; urea: 24; glicemia: 122; bilirrubina D: O; bilirrubina indirecta: 0,2 g. L.C.R.: agua de roca; células: 3 linf. Proteínas: 254 mg por ciento; cloruros: 90 mEgí litro; glucosa: 60 mg. V.D.R.L. negativo. Presión lumbar: 290 mm de agua, en decúbito lateral. Ventriculografía: hidrocefalia comunicante; espesor de parénquima 4 cm.

Operación: anastomosis aracnoidea peritoneal. Evolución al tercer día de la intervención, comenzó a mantenerse pocos minutos sentado; comenzaron los monosílabos y esbozó depresión palmar derecha.

Impresión diagnóstica: (ictiosis congénita, paresia espástica, oligofrenia y consanguinidad de los padres). Síndrome de Sjógren-Larson.

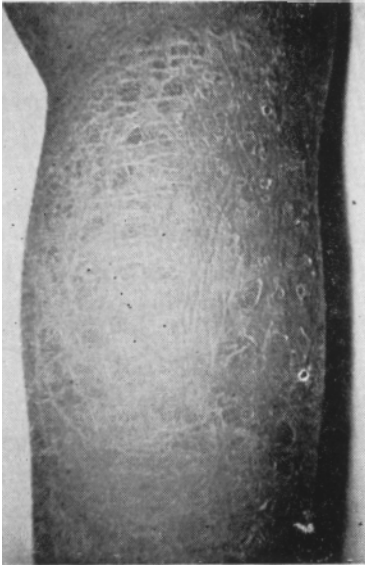
Comentarios: en la literatura se han reportado 32 casos femeninos y 31 masculinos con el citado síndrome (2-3), 16 casos de mismos padres; 11 de 32 familiares eran consanguíneos, ninguno presentó hidrocefalia.

Existe el síndrome de Sjógren, consistente en oligofrenia, congénita y aminoaciduria en el complejo del ácido monoamino-monocarboxílico en los padres y los hijos. Hay disminución de glicina.

DISCUSION

Dr. Tapia: Yo quiero preguntar cuántos casos hay descritos de este síndrome tan raro.

Dr. Krivoy: Hasta 1967, en el último Year Book Neurology and Psychiatry 66-67, se encuentran 31 masculinos y 32 femeninos.



CASO N° 14

CASO N° 15. PARA DIAGNOSTICO

Dr. Miguel Tálamo Pérez

Paciente: J. L. M., sexo masculino, color blanco, de 26 años, natural de España, trabaja actualmente como visitador médico.

Consultó hace aproximadamente dos meses por lesiones en el abdomen, de dos años de evolución, relacionando su comienzo con baños en piscina.

Al examen físico se observan pápulas que confluyen, formando placas ligeramente eritematosas, de superficie lisa y brillante, localizadas en abdomen y siguiendo trayecto lineal desde la región periumbilical hasta el reborde costal derecho tomando un aspecto zosteriforme. Síntomas subjetivos nulos. Evolución lentamente progresiva desde la región periumbilical hasta el reborde costal. El paciente refiere que en varias oportunidades pinceló solución de tolnaftato y ungüento de jadith.

Biopsia: (HU 8436): Epidermis ligeramente irregular, con capa basal irregularmente pigmentada. Areas de dermis superior con infiltración linfocitaria difusa, nódulos epiteloideos y tuberculoideos, algunos de ellos con estructuras regulares, algunos de centro amorfo basófilo y bordes de color amarillo pálido. Areas de posible elatosis. (¿Inclusión de cuerpo extraño?).

Las estructuras señaladas son PAS negativas.

Fibras elásticas: elastorrexis, pero sin relación con la reacción tisular.

Biopsia: (8461): Focos de infiltración linfocitaria, nódulos epiteloideos y tuberculoideos, la mayoría de ellos contienen estructuras de forma y tamaño variables, ovoides, circulares, onduladas de tonalidad amarillenta, algunas contienen material o partículas basófilas. Zonas de homogeneización y degeneración parcial del colágeno. Ausencia de fibras elásticas en dermis superior en áreas ocupadas por el infiltrado.

DISCUSION

Profesor Borda: El cuadro me parece corresponder a un típico granuloma por sílice, dado los antecedentes, las características clínicas y la histopatología. Hay una referencia muy completa sobre este cuadro que justamente aparece casi siempre después de baños en piletas de natación con agua de alto contenido de sílice, como probablemente sucedió en el caso, que tomó su baño de pileta en el interior de la República venezolana, tal como ocurre casi constantemente en enfermos que se traumatizan, pequeños roces, cualquier cosa, que toman su baño en una piscina hecha en Tucungato, Mendoza, en nuestra República. Prácticamente, todos, todos los que han recibido un traumatismo previo y se sumergen en la piscina hacen este tipo de granuloma. Hay una publicación reciente del año 64, decía, de marzo del año 64, de Ponds, Villene y Ortiz de Zárate que seguramente ha de ser muy útil para interpretar el caso objeto de estudio.

Dr. Gómez: Yo quería preguntarle al doctor Borda, si siguen siempre este trayecto lineal esos granulomas o es en el sitio del traumatismo donde se implanta.

Dr. Borda: Esto no tiene una sistematización de los nevus, de cualquier tipo névico, sino siguen el trayecto de raspones, la rodilla. Son trayectos arbitrarios, tal como lo presenta este paciente también. Pequeñas efracciones cutáneas son suficientes para dar entrada al sí-

lice y provocar las lesiones tal como similarmente pasa con el berilio, que determina este tipo del mismo granuloma.

Dr. Tálamo: En realidad, este caso ha representado una sorpresa, ya que hace apenas 3 días, el material histológico fue consultado a mi distinguido profesor, el doctor José Antonio O'Daly, quien al observar las preparaciones histológicas sugirió la posibilidad de que los cuerpos extraños se trataran de huevos de *Schistosoma mansoni*, recomendando que se hicieran nuevos cortes histológicos. Con la premura del tiempo, pues hace apenas 72 horas, se hicieron los nuevos cortes que yo quiero que ustedes observen en este momento y los cuales confirman el diagnóstico de un granuloma por huevos de *Schistosoma Mansoni*. Como ustedes pueden observar se ve claramente una estructura que corresponde, sin lugar a dudas, a un huevo de *Schistosoma mansoni*.

El espolón lateral no se puede observar en la preparación histológica y eso ocurre con bastante frecuencia, pero el tamaño de la pieza y sus demás características corresponden exactamente. En realidad, yo creo que se ha tratado de un hallazgo sumamente interesante de última hora, por eso se ha querido presentar el caso en esta forma, ya que apenas hace 3 días que se tiene la certeza diagnóstica.

En realidad queda en el aire una pregunta, que quizá no podamos contestar en el momento si ésta es, pues, la puerta de entrada y si el parásito desarrolló su ciclo completo en esa zona o se trata simplemente de una proyección a piel de una bilharziosis en su localización habitual. Quiero agregarles que ayer en la mañana se hicieron unos exámenes de heces, método por concentración, que dieron resultado negativo. Y, además de eso, una hematología en la cual no aparece eosinofilia, que es característica de la diseminación del parásito en el organismo.

Dr. Di Prisco: Quería preguntarle al doctor Tálamo si hay datos de orden epidemiológico, en vista de que esos baños en piscina, a lo mejor no fueron en piscina, sino agua infectada, agua corriente del tipo de los ríos del interior.

Dr. Tálamo: Si, en realidad, ahora, con el diagnóstico que tenemos a mano, se interrogó de nuevo al paciente y, en realidad no se trata de una piscina, sino de un tanque que usan en una hacienda en las cercanías de la ciudad de Valencia, que es una zona epidemiológicamente positiva y fue donde el paciente tomó los baños.

A las 24, 48 horas del baño en ese sitio, se presentó el prurito intenso, y a continuación en el transcurso de los dos años, las lesiones que ustedes pudieron observar.

Dr. Montes de Oca: Yo creo que para la presentación de cualquier

caso, de cualquier paciente, debe hacerse una historia completa. Yo creo que la falta de ese dato epidemiológico, ha sido el factor más importante para que todo el mundo no haya intervenido en la discusión. Yo creo que para una próxima oportunidad deben incluirse todos esos datos, para poder darle valor al paciente como tal. De manera, que yo hubiera pensado francamente en una bilharziosis si nos hubieran puesto el dato epidemiológico. De manera que para la próxima oportunidad esperamos mejores resultados en este sentido.

Dr. Reyes: Yo me permito aclarar o pensar, mejor dicho, expresar mi pensamiento, de que morfológicamente, desde el punto de vista dermatológico, lo menos que ha podido inspirar este caso es una bilharziosis cutánea. Y la única forma de motivar el pensamiento para ese diagnóstico, hubiese sido que ese antecedente se hubiese puesto subrayado como cinco veces en la historia. Porque esa morfología es una cosa sumamente rara, yo creo que el doctor Tálamo tiene algunos datos de hallazgo de esta lesión, y una de ellas creo que fue vista en el país fue perianal. De manera, yo no sé, si es falta de preparar una historia o falta de que uno ve muy pocas veces estas cosas, y entonces en lo que menos piensa es en eso.

Si siempre fuese por una historia completa llegar a un diagnóstico, la medicina fuese bastante sencilla.

Dra. Herrera: Con referencia a este caso, yo tengo uno muy similar al del doctor Tálamo y el día que vi el caso me pareció igual. Esta paciente no se pudo presentar porque es muy difícil. Esta es una paciente que presenta las mismas lesiones. Se le hizo una biopsia y se pensó que era una sarcoidosis.

Esta paciente se estudió desde todo punto de vista y se llegó a la conclusión de que no era una sarcoidosis. Se tomó una nueva biopsia y la biopsia nos dio un granuloma anular.

Yo no se si este caso podría, a pesar de que no nos da un granuloma de cuerpo extraño, semejar el del caso del doctor y estudiarse mejor, porque nosotros hasta ahora, no tenemos sino la sospecha de que sea un granuloma anular.

Dr. Mouliniere: Quiero preguntarle al doctor Montes de Oca, si él realmente ha visto casos similares al presentado anteriormente y, además, agregar que con los datos epidemiológicos y con la discusión

que se ha hecho previamente ante su intervención, no creo que nadie en la sala hubiera previsto que se trataba del caso que está en discusión.

Dr. Velutini: Yo quería decir que llama la atención los dos años de evolución, que es raro en estas parasitosis y esas reacciones de granuloma inflamatorio; nosotros la semana pasada tuvimos en el Hospital Central de las Fuerzas Armadas 7 casos que venían de una zona antiguerrillera donde se bañaban, donde pasaban ríos, cruzaban ríos, y en la zona del pantalón mojado, hasta el sitio donde se mojaban tenían erupciones papulosas, en cierta forma un poco parecido a esto. Pero son siempre lesiones evanescentes que duran 4, 5 días, una semana, descritas, pues, inclusive en los Estados Unidos como "swimmer itching", de pantalón de baño, donde son cercarías, o embrión de anquilostomo o necator, o en este caso de *Schistosoma*. Pero son generalmente evanescentes que duran pocos días y después desaparecen. Aquí llama la atención que esto tiene dos años.

Dr. Gómez: Quiero felicitar al doctor Tálamo efusivamente por la presentación de este caso, y decir que su tenacidad fue la que llevó al diagnóstico realmente, y que hay otra etiología del granuloma anular que es a cuerpo extraño.

Dr. Kerdel: Para agradecerle al doctor Tálamo habernos traído este caso porque es único realmente. Yo no creo que nadie realmente hubiera podido hacer ese diagnóstico clínicamente, es un caso notable desde todo punto de vista. Y realmente, pues, en Venezuela hay muchas sorpresas con las schistosomiasis. Yo recuerdo en el año 52 se presentó en Boston un muchacho con un problema, un muchacho venezolano, de una paraplejía, que había operado aquí, con un diagnóstico de tumor y había seguido con la paraplejía, lo llevaron allá y lo operaron y eran también huevos de *Schistosoma mansoni*, eso fue reportado en el *New England Journal of Medicine*. Y hay otras rarezas, ahora esto no tiene nada que ver con lo que describe el doctor Velutini; porque estas son formas, huevos, que el parásito se ha reproducido dentro del organismo y no tiene nada que ver con la cercaría de ave de "swimmer itching", que realmente no pueden completar su ciclo en los humanos y aquí viven, por supuesto, pocas horas o días en la piel. Aquí completó el ciclo y allí los huevos del parásito. Me parece sumamente interesante y yo creo que debe publicarlo, porque es un caso muy importante.

Dr. Reyes: Para concluir esto yo quería recordar además de las erupciones urticariformes producidas por cercarías y el excelente caso presentado por el doctor Tálamo, la presencia de lesiones eritemaescas-

mosas, crónicas, más o menos rebeldes a los tratamientos habituales y que habían sido diagnosticadas como pitiriasis simple, en paciente que se descubrió bilharziosis intestinal y cuyas manifestaciones dermatológicas desaparecieron totalmente con el tratamiento específico. De estos casos el doctor Domingo López Parra, presentó en una de las reuniones ordinarias de la Sociedad, en la Cruz Roja, un par de pacientes con esta sintomatología que en ese momento se le dio el nombre de bilarcides.

CASO N° 16. CISTICERCOSIS

Dres. Miguel Faverola, Alejandro Mondolfi

Paciente: L.R.P.A., masculino, de 28 años, moreno claro, oficinista, natural de Caracas.

Resumen clínico: Nódulos redondeados, duros subcutáneos, cubiertos por piel normal, elásticos y fácilmente movibles en cuello, tronco y miembros. Un año de evolución progresiva. Molestias locales al roce o presión. Salud general conservada y resto del examen clínico dentro de límites normales.

Examen oftalmológico: normal.

Examen neurológico: normal con "trazado normal" en el electroencefalograma.

En los exámenes de laboratorio destaca leucocitos de 15.700, con 82 neutrófilos segmentados. Sedimentación globular de 35 mm.

El examen de heces revela huevos de *Tenia solium*. Test de Casoni positivo.

El paciente ha expulsado en varias ocasiones anillos de tenia. Ha recibido tratamiento con N (2 cloro 4 nitrofenil)-5 cloro (2 curas) salicidamida ("nasemo") 2 gr, sin obtener expulsión del escólex. Tratamiento también con Hetrazán sin resultados.

Biopsia de nódulos: reveló presencia de lesión quística que al abrir dejaba salir un líquido cristalino, sometido al material a coloración de hematoxilinaeosina se observó una cápsula con formación irregular interna adherida a la pared, identificable como embrión de tenia.

DISCUSION

Dr. Faverola: Antes de entrar a la discusión de este caso, yo quiero aclarar que este paciente fue una sorpresa histológica de biopsia, pero no puedo decir lo mismo desde el punto de vista clínico, pues el paciente no fue sometido a la discusión diagnóstica. Desde el punto de vista de la literatura, me he encontrado con que no se ha hecho prácticamente nada, no se ha publicado exhaustivamente casos de cisticercosis múltiple del tejido celular subcutáneo.

La revisión que hice, desde el punto de vista de la literatura nacional, se refiere toda a casos cerebrales y nuestro paciente, que ustedes lo vieron allá arriba, en el Servicio, tenía una cisticercosis múltiple, con múltiples lesiones de tipo quístico, en la parte superior del cuerpo, por encima del ombligo, sin lesiones o muy pocas lesiones en la parte inferior del ombligo.

No había lesiones desde el punto de vista electroencefalográfico ni ocular.

Dr. Krivoy: Yo creo que es bastante interesante este caso, porque yo he tenido la oportunidad de seguir en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario, aproximadamente la totalidad de los casos que hay allí, que están cerca de 30 y en ninguno, de cisticercosis cerebral múltiple, hemos tenido ocasión de observar lesiones en la piel o en el celular subcutáneo. La mayoría de estos casos proceden del Estado Lara.

Dr. Abulafia: En la Argentina los casos de cisticercosis son rarísimos, excepcionales. Pero recuerdo que hace muchos años, por los años 1953, 1954, el doctor Borda hizo un diagnóstico en un estudiante de Medicina del Norte de Argentina, con una lesión tumoral en la punta de la lengua, pensó en una cisticercosis, la pinchó y salió líquido seroso. Ese enfermo examinado en la piel tenía múltiples lesiones nodulares, subcutánea, muy similares a la del enfermo que mostraron en esta sesión.

Dr. Campins: La alusión del doctor a que los pacientes que ha tenido ocasión de observar en su mayoría provienen del Estado Lara, es la que me mueve a darles una brevísima información respecto a esto. En nuestro servicio en Barquisimeto, capital del Estado Lara, para quienes no lo conozcan. Casualmente esta mañana discutíamos al ver el caso, con el doctor Rafael Medina, que calificó de muy rara la enfermedad y le dije que efectivamente, podríamos considerarla como rara, no como excepcional, nosotros que un lapso de muchos

años, hemos tenido, sin embargo, oportunidad de observar allí, varios casos con lesiones cutáneas. Número aproximado no podría darles, pero está alrededor de los 8 ó 10 casos. De manera, pues, que aunque considero que es también una enfermedad bastante rara entre nosotros, no es, sin embargo, infrecuente ni excepcional.

Dr. Borelli: Yo quisiera que no se limitara a decir Estado Lara. Quisiera, si no tienen datos los vayan recogiendo, haciendo la trayectoria residencial de los pacientes. Es posible que en el Estado Lara, hay un pueblo, un solo pueblo, desde el cual recibieron la infección estos pacientes.



CASO N° 16

CASO N° 17. ERITEMA DISCROMICO PERSTANS

Dr. Eduardo Estrada, Dra. Imelda Campo, Dr. S. Mendoza.

Paciente: A. G. de G., de color blanco, sexo femenino, casada, enfermera graduada, de 35 años de edad y natural de Río Chico, Estado Miranda.

La enfermedad comenzó hace 8 años por "manchas rosadas", que posteriormente progresaron tomando una tonalidad pizarra. Refiere que las manchas desaparecen con los embarazos, reapareciendo meses después.

Al examen físico presenta, especialmente en miembros, pigmentaciones, de tonalidad apizarrada, ceniza, grisáceas, amplias, aisladas y/o confluentes, algunas con límites muy precisos y borde en cordón nítidamente elevado y ligeramente eritematoso. Sensibilidad superficial y reflejo vasomotor totalmente conservados. Exámenes de rutina dentro de límites normales.

Ha recibido tratamiento con Gabromicina y con isoniacida, sin resultados precisos.

DISCUSION

Dr. Tapia: Sobre esta interesante enfermedad que tenemos en Panamá, gracias a que nos las enseñaron de otras partes. Yo quiero darle nada más que una experiencia que puede tener valor o no puede tener ninguno. Tengo una vasta experiencia de dos casos curados, cosa que rara vez ha sucedido en esta enfermedad. Una señora que acudió a mí y yo, por mandar algo, le mandé unguento de agua de rosa de tipo *cold cream*. Le digo venga al mes. La señora vino al año, usó el *cold cream* todo un año y las lesiones ya no se veían. Después en otra, han mejorado notablemente casi en un ciento por ciento. Esta es una experiencia bastante reciente. Pero como es una cosa que a lo mejor no vale nada, pero puede ser que valga algo, se las dejo, pues, como una sugestión.

CASO N° 18. ERITEMA GIRATUM REPENS

Dr. Eduardo Estrada, Dra. Omaira de Camejo

Paciente: A. O. de G., sexo femenino, edad: 26 años, lugar de nacimiento: Carúpano, Residencia: Caracas desde hace 14 años.

E. A. hace tres años erupción en placas, anular, de bordes circinados: las lesiones eran de varios tamaños y estaban difusamente distribuidas en tronco y extremidades; 9 meses más tarde remitieron las lesiones, después de múltiples tratamientos. A mediados de 1966

nuevo brote, pero más discreto que remitió espontáneamente. En mayo del 67, nuevo brote en miembro superior izquierdo; un mes después apareció tumoración no dolorosa en axila derecha que creció progresivamente, dicha tumoración fue extirpada quirúrgicamente.

El estudio histológico reportó reticulosarcoma. La linfografía practicada resultó negativa para otros grupos ganglionares. Diagnóstico definitivo: Reticulosarcoma estadio I. Recibió, además, baños supradiafragmáticos con cobaltoterapia: 6.000. r.

Desde hace 3 meses presenta nuevo brote cutáneo en miembros superiores y tórax.

Antecedentes personales: eruptivas en la infancia, amigdalectomizada hace 10 años.

Antecedentes familiares: madre muerta de tumoración uterina, padre vivo aparentemente sano, otros hermanos sanos y dos hijos vivos.

Hábitos: tabáquicos hasta hace 5 meses.

Estado funcional general: ha aumentado 4 kg de peso después de intervención quirúrgica.

Examen físico: Temp. 36,5. T.A. 120/70, peso 51 kg.

Piel: Morena. Cicatriz arciforme en axila derecha. Moluscum péndulo en axila izq. Hiperpigmentación en axilas y tercio superior del tórax, caras anterior y posterior.

Erupción en placas anulares de bordes circinados eritemato descamativo, con discreta pigmentación, dejando en el centro de la piel aparentemente sana distribuidas en miembros superiores y tórax.

Resto del examen físico: dentro de límites normales.

Estudio histológico de piel: Discreta hiperqueratosis con escasas células paraqueratóicas. Foco de discreta esponginosis. Infiltrado linfocitario en algunas papilas y alrededor de los vasos en dermis superior.

Las lesiones histológicas son compatibles con el diagnóstico de eritema centrífugo.

DISCUSION

Dr. Estrada: Nosotros presentamos este caso, en consideración a las lesiones figuradas, a larga data, de sus lesiones, como una enfer-

medad cutánea paraneoplásica, que corresponde a lo que Gathman describe como una variante del eritema crónico figurado, como eritema giratum repens, correspondiente a una manifestación neoplásica interna, con manifestación cutánea previa a la sintomatología clínica del tumor, a veces por muchos años.

Dr. Montes de Oca: Quería preguntar sobre la histología de la lesión de piel. Si había lesiones correspondientes a reticulosarcoma.

Dr. Abulafia: La última lesión que se mostró, que se proyectó, tiene una descamación que no llega a la periferia, que yo creo que nosotros y lo consideramos eritema de tipo Wende. En los últimos años hemos tenido oportunidad de examinar casos, donde el examen citológico, hecho ya con toda intención, logra demostrar la presencia de algunos elementos monocitoídes, grandes, atípicos. La casualidad quiso que poco tiempo, en pocos meses, viéramos todas las reacciones de ese eritema tipo Wende, hasta la cuarta forma llamada de la micosis fungoide tipo ampollar, donde se desarrolla enorme cantidad de cavidades vesiculosas, llenas de elementos monocitarios atípicos, es decir, ron caracteres de un auténtico linfoma.

No sé si este caso, le preguntaría al doctor Estrada, podría estar vinculado con esos cuadros y con un tipo de linfoma siendo auténticamente monomorfo, o podría estar vinculado con una variante, digamos con una micosis fungoide.

Dr. Estrada: La manifestación cutánea, digamos paraclínica, de un tumor, haría pensar en una unidad de criterio que se podría hacer una manifestación cutánea, en esta forma específica, que es una lesión tumoral, cabe decir, pues, que podría pensarse en esa posibilidad, doctor Abulafia.

CASO N° 21. PROTOPORFIRIA ERITROPOYETICA

Dr. Juan Di Prisco

A. G., 20 años, natural de Barinas.

Presenta capas de finas pápulas confluentes en dorso de manos, cara, pabellones auriculares.

La afección comenzó por pabellones auriculares y, gradualmente, fue extendiéndose. Nunca hubo signos de inflamación, pero las lesio-

nes dejaron cicatrices varioliformes indelebiles. Disfonía desde la infancia. Exámenes complementarios dentro de límites normales.

Prueba cualitativa de Cripps y Rimington para protoporfiria positiva.

La determinación cuantitativa de protoporfiria da la siguiente cifra sanguínea 467 u. g. 100 ml.

Examen histológico: Masas hialina PAS positivas en dermis subcapilar.

DISCUSION

Dr. Di Prisco: Es bien conocido, ya que este paciente fue presentado en un grupo como hialinosis cutis. Estas preparaciones fotográficas se obtuvieron recientemente, porque el paciente tuvo una recru-



Dr. Juan Di Prisco

descencia de su ,afección por una exposición solar. Presenta una erupción purpúrica a nivel del borde de la mano y una lesión ampollar a nivel de la punta del pulgar. Esto, era ya un poco diferente de lo anterior y ya veníamos estudiando estos casos, reestudiando estos casos, bajo la idea de la protoporfiria eritropoyética y, efectivamente, este paciente mostró una elevada cantidad de protoporfirina, lo que confirmó el diagnóstico.

Los siete casos que fueron presentados inicialmente como hialinosis, fueron reestudiados y representados actualmente como protoporfiria eritropoyética.

Dr. Londoño: A mí me parece de un gran interés este caso. Quiero hacer al respecto unos breves comentarios. En primer lugar, lo que se refiere a la nomenclatura. El advenimiento de los conocimientos acerca de la existencia de porfirinas libres dentro de los eritrocitos ha traído al conocimiento de los dermatólogos, dos nuevos nombres que son: la protoporfiria y la coproporfiria, descrita en 1963 por Heissmayer. Sin embargo, quienes hemos tenido oportunidad de ver casos vinculados etiológicamente a la presencia de porfirinas eritrocíticas libres, nos hemos sorprendido de la gran variedad de formas clínicas, unos casos en forma de urticaria solar, otros casos en forma de placas eritematoescamosa, atrofiantes, colodionadas, en los sitios descubiertos y ahora los casos que se han presentado, se han reestudiado de hialinosis cutis, a los cuales se les ha encontrado una etiología porfírica. Esto es derivado que hasta hace unos pocos años al hablar de porfirias, nosotros nos referíamos a aquellas enfermedades caracterizadas por eliminación de porfirinas urinarias, sin detenernos a pensar que el trastorno metabólico se podría caracterizar también por la presencia de porfirinas libres dentro de los eritrocitos y que desde allí actuarían copio fotosensibilizantes y causarían los trastornos dermatológicos.

Yo creo que este caso que presenta el doctor Di Prisco, como los que han sido publicados en los últimos meses en *Archives of Dermatology* y *British Journal*, deben conservar la autonomía clínica de hialinosis cutis y aclarar que se trata de hialinosis cutis de etiología porfírica, porque si no, nos vamos a desembocar en que las protoporfiria eritropoyética y posiblemente la coproporfiria eritropoyética van a estar constituidas por una gran cantidad de cuadros que son completamente disímiles.

En resumen, estas entidades deben conservar autonomía clínica, aun cuando tengan una coincidente etiología en el trastorno del metabolismo de los pigmentos tetrapirrólicos. Como un adendum, como un agregado a esto, quiero decirles que ha habido discusiones durante muchísimo tiempo acerca de la identidad clínica de los casos de *hidroa vacciniforme*, etiológica de los casos de *hidroa vacciniforme* en los que no se encuentran porfirinas urinarias.

Nosotros estudiamos tres casos de estos y en los tres encontramos protoporfirina en los eritrocitos. Lo que quiere decir que los casos de *hidroa vacciniforme* que no se acompañan de excreción urinaria de uroporfirina en general, podrían ser debido a la existencia de las porfirinas libres dentro de los eritrocitos, y si seguimos el ejemplo

Dr. Borda: Un breve comentario a propósito de cierto concepto de la protoporfiria eritropoyética y que corresponde este interesante caso del doctor Di Prisco. Desde las publicaciones iniciales de Magnus, en el año 1961, se tenía, y era la idea, el consenso que las manifestaciones clínicas de la protoporfiria eran solamente la urticaria solar, sin manifestaciones residuales. En realidad, se vino a saber que no solamente la urticaria puede ser manifestación de una protoporfiria eritropoyética, eczemas solares, de acuerdo a lo que comunicaba Redeker y que han visto otros autores después. Sino también, como lo puntualiza seguramente Lynch, en su comentario sobre el caso inicial de Kosenow, del año 1956, la *hidroa vacciniiforme*, y como lo confirman los estudios del doctor Londoño. De tal manera, pues, que el polimorfismo clínico es extraordinario en materia de protoporfiria eritropoyética. Y no limitarse a creer que solamente la urticaria solar puede ser su expresión. Y por otra parte y mucho más importante, es que esa urticaria solar no retrocede, sin dejar alguna lesión residual, sino que se hacen manifestaciones crónicas que muy poco se diferencian de las porfirias clásicas, de las porfirias tardías. Es decir, que se encuentran las pigmentaciones, la hipertriosis, la tendencia a las ampollas, la tendencia a las erosiones consecutivas a pequeños traumatismos, y finalmente también todo lo que corresponde a la *lipoide proteinosis*, vale decir, a la hialinosis cutis et mucosa, tal como lo presentan los casos extraordinarios que comunicó el doctor Di Prisco, con Alarcón, con Abulafia hace unos años en la *Revista Venezolana*.

CASO N° 22. POLICONDRITIS CRONICA RECIDIVANTE

Paciente: S. V., sexo masculino, natural del Estado Falcón. Procedencia: Maracaibo, Estado Zulia.

Enfermedad actual: Paciente que ingresa por presentar adema en pabellones auriculares, de seis meses de evolución, presentando hace cuatro meses dolor en pequeñas articulaciones de mano izquierda seguido de signos inflamatorios e impotencia funcional. Tratado con Glucantime (20 amp.), sin mejoría.

Antecedentes personales y examen funcional: Luéticos positivos, síndrome nefrótico a los 14 años, jaqueca cada 15 días, disminución de agudeza visual desde hace dos años, pérdida de peso con enfermedad actual. Otalgia bilateral con tinnitus y sordera precediendo a su enfermedad, artralgia en articulaciones de mano I, con limitación en la

flexión. Palpitaciones nocturnas y trastornos parestésicos en extremidades.

Examen físico: Piel húmeda morena, temperatura aumentada en pabellones auriculares, edema y erupción papulosa fina, disminución de la consistencia del cartílago; edema en regiones parotídeas y en articulaciones de mano I. Conjuntivas oculares hiperhémicas. Dolor en articulaciones de mano I.

Exámenes prácticos: Pruebas Hepáticas: Bromosulfa 12,9% a los 45'. Proteínas totales 7,4 gr, Alb2,8 Glob. 5,4 rel. 0:5. Proteínas. C reactiva positiva. Electroforesis de proteínas. Gamma globulina 31,7%. Células L. E. Hanger y Timol negativos. Acido Urico 5,4. Calcio y Fósforo d.l.n. Leishmanina y linfa negativas. Estudio radiológico (le articulaciones de mano I, y ténporo maxilar, normal.

F. A. Bilirrubina. Na, Cl, R.A. Fosfolípidos y criatinina normales. Examen micológico positivo para *Tricofitum rubrum* en espacios interdigitales del pie.

Biopsia de piel N° 7458. Hiperqueratosis, edema dérmico con infiltrado perivascular discreto. No hay lesiones específicas. Cambios que recuerdan la *Acantosis nigricans*.

Biopsia de cartílago N° 7418: Materia amorfa abundante con células cuyos caracteres no se precisan. Se interpreta como cartilago destruido.

Evolución: Durante su hospitalización, empezó a presentar disminución espontánea y progresiva del edema parotídeo y de la mano, lo cual fue acelerado al instalarse tratamiento con Quinercyl.

Tratamiento recibido: Quinercyl: 300 mg diarios, por 13 días, total 3,900 mg. A.S.A. 3 gr diarios, por 8 días. Total 24 gramos.

DISCUSION

Dr. Gómez: El comentario que yo quería hacer, era que en el diagnóstico diferencial, el *Year Book*, los Dres. Kopf y Andrade, dicen que entre las últimas causas de hinchazón, que ellos habían encontrado, además de esta, para el diagnóstico diferencial se encuentra la celulitis o condritis posteléctrica, es decir, pacientes que habían sido tratados con electrocoagulación en el pabellón auricular, y que presentan ese cuadro.

Dr. Abulafia: Yo quiero felicitar a los que han presentado este caso porque es poco conocida esta patología, y porque tiene una gran

proyección de lo cutáneo a lo internista; ya que es una enfermedad de sistema, que ataca a los cartílagos, los desintegra, no solamente ataca a los cartílagos auriculares, el cartílago nasal y da nariz en silla de montar, sino que da manifestaciones en el cartílago laríngeo, con afonía que no presentaba, pero lo más importante es que puede determinar el colapso del árbol traqueobronquial, con ataque de disnea y muerte del paciente. Es decir, que tiene una gran proyección patológica.

Lo interesante es que estudiado experimentalmente se ha demostrado en conejos tratados con papaína, inyectados por vía endovenosa, se puede reproducir el mismo cuadro de una manera experimental. Se le caen las orejas y existe el mismo fenómeno desintegrativo de los cartílagos auriculares.

Y entonces una de las preguntas que se hacían los autores, que en un primer momento pensaron que podría ser, los primeros casos se publicaron en enfermos muy bebedores de cerveza, que al parecer utilizan la papaína como aclaradora de la misma. Y una de las preguntas que se hacían los autores es por qué en los países tropicales, donde la gente come tanta papaya que contiene mucha papaína, no se veía la cantidad de casos que deberían, es decir, una mayor frecuencia con respecto a los países no tropicales.



CASO N° 22



CASO N° 23. PARA DIAGNOSTICO

Margarita Apóstol, 14 años, natural de Algarí.

Ingresa al Servicio por dermatosis aparecida bruscamente dos semanas antes. Comenzó en pliegue nasogeniano derecho, con lesiones vesiculopustulocostrosas. Progresivamente fue tomando pliegues retroauriculares, cuero cabelludo y parte superior de tórax. En estas condiciones es hospitalizada para estudio y tratamiento.

Impresión diagnóstica: Piodermitis.

Ha permanecido hospitalizada por espacio de un año, durante el cual se han observado alternancias de mejoría y empeoramiento. La impresión diagnóstica de piodermitis es robustecida, desde el primer momento, por los exámenes complementarios practicados (histopatológicamente), cultivo y antibiograma del pus de las lesiones (hematología). Los cortos períodos de mejoría se han logrado aparentemente como efecto de tratamientos diversos (antibióticos, D.D.S. y esteroides). En ninguna oportunidad se ha conseguido la desaparición total de sus lesiones. Algunas veces ha tenido exacerbación de las

mismas en determinadas zonas (cara, miembros superiores e inferiores). Otras veces ha presentado cuadros generalizados y en dos oportunidades se ha hecho universal, acompañada de enanema en la última y en ambas ha habido descamación intensa (en forma de guantes y sandalias) con ataque de uñas. En todo momento han permanecido activas lesiones escamocostrosas de cuero cabelludo y zonas retroauriculares.

Estudios histológicos: N° 39.733. Córnea variablemente gruesa. Epidermis engrosada ocupada irregularmente por edema en parte esponjoso hasta francamente vesicular. Vesículas de localización epidérmica alta con exudado de predominio eosinofílico en ellas y poliformo-nucleares neutrófilos, que se extienden a la epidermis formando un infiltrado irregular. Límite basal con escaso pigmento. Dermo superficial, edema congestivo, ectasia capilar con infiltración parvicelular numerosa y algunos eosinófilos intercalados.

Impresión diagnóstica: Piodermatitis crónica.

N° 41.661. Epidermo ligeramente engrosado a expensas de procesos interpapilares con adelgazamiento relativamente suprapilar. Superficie córnea con áreas de hiperqueratosis y paraqueratosis, con pústulas subcórneas llenas de exudado seroso y ligeramente purulento. Epidermis con edema intercelular, a veces esponjoso. Dermis: congestión vascular con ligera infiltración linfocitaria perivascular.

Impresión diagnóstica:

Dermatitis crónica. Impetiginizada (Dr. H. R. Dóehner). Hematología especial: Hb: 13,5 grs.% Hto.: 44. Hematíes: 2.960.000. Reticulocitos: 3,5% Plaquetas: 340.000. Leucocitos: 6.550. Eos.: 25%. Baso.: 2. Ca: 1. Segm.: 39. Linf: 31. Monto: 2. Médula ósea: plaquetas abundantes, granulopoyesis ordenada con aumento de maduración y número.

Impresión diagnóstica: Ligera hiperplasia granulocitaria de tipo eosinófilo.

Electroforesis de proteínas: P. T.: 8,9 grs. % Alb : 4 g. Alfa 1: 0,40. Alfa 2: 0,45. Beta: 0,73. Gamma: 2,57 Rx. de tránsito intestinal: Acelerado sin lesiones orgánicas evidentes. Rx. de tórax: normal.

DISCUSION

Dr. Londoño: Bueno, en cuanto al diagnóstico, el caso ha sido presentado para el diagnóstico y yo tengo la impresión de que se trata

de una psoriasis pustulosa. Y no voy a entrar en detalles acerca de la discusión de ese diagnóstico, simplemente quiero sugerirles a los médicos de Barquisimeto, la posibilidad de ensayar un tratamiento de DDS (que ya lo ensayaron), con dosis altas o si hay inconvenientes para ello la sulfametoxipiridazina que tiene una acción similar y se que puede darse en dosis mucho mayores que las sulfonas, sin problemas de ninguna naturaleza. No voy a entrar en explicaciones; para este consejo me remito a un trabajo que he publicado en la *Revista Mexicana de Dermatología*, en el X aniversario, sobre el mecanismo de la acción de la sulfona y me baso para hacer la sugerencia en el tratamiento exitoso de dos pacientes, con dosis altas de sulfona sostenida durante mucho tiempo, y como lo digo en su defecto por sulfametoxipiridazina, si hay algún inconveniente en el empleo de las sulfonas.

Profesor Borda: Siendo un caso para diagnóstico yo preguntaría si no hay algún otro dato complementario.

Seguramente la clínica del caso y la histopatología en razón del contenido alto de eosinófilos, de focos esponjóticos, corresponde a lo que se designa con el nombre de Duhring eczematoide. Ese es mi diagnóstico. Y en cuanto a los factores seguramente provocadores, esos grandes focos de piodermitis que presenta, en el cuero cabelludo y en otros sectores, esta paciente.