

ENFERMEDADES AMPOLLOSAS

195 DERMATOSIS LINEALES DE LA INFANCIA

P. Gil, M. Fernández, T. Solano, A. Bauzá, P. Lloret, P. Redondo

Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción: Las dermatosis lineales que acontecen en la edad pediátrica constituyen un grupo amplio de enfermedades, pudiéndose clasificar en dos grandes apartados atendiendo a su posible etiopatogenia. En el primero estarían todas aquellas consecuencia de factores exógenos y en el segundo aquellas que se disponen siguiendo un trayecto nervioso, vascular o bien según las líneas de Langer o de Blaschko.

Material y métodos: Presentamos varios pacientes en edad pediátrica con dermatosis lineales, como incontinencia pigmenti, nevus sebáceo, nevus epidérmico lineal, poroqueratosis lineal, liquen estriatus, esclerodermia lineal o neurofibromatosis zoniforme entre otras.

Discusión: De todas las dermatosis lineales de la infancia, tal vez aquellas que se disponen siguiendo las líneas de Blaschko, tanto sean congénitas como adquiridas, son las que más interés despiertan, quizá por ser todavía parcialmente desconocido su mecanismo etiopatogénico. El conocer estas dermatosis y poder realizar un diagnóstico precoz certero es importante ya que algunas de ellas se asocian a alteraciones sistémicas.

196 PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO Y LINFOMA NO HODGKIN: UN CASO CON BUENA RESPUESTA AL TRATAMIENTO

M. I. Martínez, A. Llambrich, M. Baradat*, P. Iranzo, C. Herrero

Hospital Clínico. Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona. Barcelona. *Hospital Arnau. Vilanova.

Introducción: El pénfigo paraneoplásico (PPN) fue descrito por Anhalt en 1990 como una forma de enfermedad mucocutánea autoinmune asociada a un proceso linfoproliferativo. Desde entonces se han publicado múltiples casos, y excepto dos, todos los asociados a neoplasia maligna tuvieron mal pronóstico y nula respuesta al tratamiento.

Caso clínico: Presentamos un caso de PPN asociado a un linfoma no Hodgkin (LNH) que respondió bien a la terapia con prednisona. Se trata de una paciente de 70 años diagnosticada de LNH y en la que se había alcanzado una remisión completa con quimioterapia tipo CHOP (ciclofosfamida, adriamicina, vinblastina y prednisona). Durante el tratamiento de una recaída de su LNH con clorambucil presenta un cuadro típico de PPN con erosiones orales dolorosas y lesiones ampollosas generalizadas, incluyendo palmas y plantas. El diagnóstico se confirmó mediante estudios histológicos y de inmunofluorescencia. La respuesta fue espectacular desde el principio con prednisona a la dosis de 80 mg/día. Por toxicidad medular, y ante la falta de respuesta de su enfermedad de base al tratamiento citostático previo y actual, se abandonó éste, considerándose no tributaria a otras terapias. Cinco meses después continúa en remisión com-

pleta de sus lesiones cutáneomucosas, con una dosis de mantenimiento de 15 mg/día.

Comentario: El diagnóstico de PPN se basa en unos criterios clínicos, histológicos, inmunohistoquímicos y de inmunofluorescencia, todo ello en el contexto de una neoplasia conocida u oculta (generalmente procesos linfoproliferativos de estirpe B). Hasta ahora sólo se han descrito dos casos de PPN asociado a tumor maligno con supervivencia prolongada. Su etiopatogenia está aún por esclarecer, aunque se postula el desarrollo de una respuesta inmune cruzada entre las proteínas tumorales y las de los epitelios.

Sería interesante averiguar cuáles son los factores que determinan el curso más benigno de algún caso como el que presentamos.

Bibliografía

Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus: an autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia. *N Engl J Med* 1990;323:1729-35.
Camisa C. Paraneoplastic pemphigus: a report of three cases including one long-term survivor. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:547-53.

197 COEXISTENCIA DE PÉNFIGO FOLIÁCEO Y PENFIGOIDE

P. Iranzo, A. Llambrich, J. M. Mascaró, I. Martínez, E. de Mena*, C. Herrero

Servei de Dermatologia. Hospital Clínic i Provincial. Universitat de Barcelona. *CAP Poble Nou. Barcelona.

Introducción: La asociación de pénfigo con penfigoide ampolloso (PA) es poco frecuente, con sólo ocho casos encontrados en la literatura, cuatro de ellos de pénfigo foliáceo (PF). Presentamos el caso de una paciente afecta de PF que posteriormente desarrolló lesiones de PA.

Descripción: Una paciente de 93 años, con historia de lesiones cutáneas de 2 años de evolución, diagnosticadas por biopsia de PF, que remitían con corticoides y reaparecían al disminuir las dosis, fue remitida a nuestro Servicio en marzo del 2000.

A la exploración física presentaba varias placas eritematosas, de superficie escamocostrosa en espalda, brazos, muslos y cuero cabelludo. Signo de Nikolsky positivo. La biopsia cutánea mostró acantolisis subcórnea, la inmunofluorescencia directa (IFD) de piel perilesional evidenció depósitos intercelulares (IC) de IgG y granulares de IgG y C3 a lo largo de la membrana basal (MB), la inmunofluorescencia indirecta (IFI) fue negativa. Con el diagnóstico de PF se instauró tratamiento con 10 mg/día de prednisona y clobetasol tópico consiguiendo la remisión de las lesiones y se disminuyó la prednisona a 5 mg/día persistiendo la remisión.

En octubre del 2000 acude a urgencias presentando un brote generalizado de ampollas grandes, tensas, sobre base eritematosa, sin afectación mucosa y Nikolsky negativo. La biopsia evidenció una ampolla subepidérmica con abundantes eosinófilos y neutrófilos, la IFD depósitos IC de IgG e IgG y C3 granular en MB, la IFI con suero de la paciente y líquido de la ampolla reveló anticuerpos de tipo IgG en IC y en la parte epidérmica de la piel separada en MB. Orientada como pen-

figoide, se inició tratamiento con prednisona 0,5 mg/kg/día sin resultado, por lo que se aumentó la dosis a 1 mg/kg/día cesando la aparición de nuevas ampollas. Ha seguido pauta decreciente hasta 10 mg/día, continuando en remisión total en la actualidad.

Comentario: La asociación de pénfigo o de penfigoide con otros procesos autoinmunes es un hecho bien conocido; sin embargo, la coexistencia pénfigo-penfigoide, ambos procesos ampollares de origen autoinmune, ha sido pocas veces descrita. Los hallazgos clínicos, histológicos y de inmunofluorescencia en nuestra paciente sugieren la coexistencia de PF y PA.

Bibliografía

- Chorzelski TP, Maciejowski E, Jablonska S, y cols. Coexistence of pemphigus and bullous pemphigoid. Arch Dermatol 1974;109:849-53.
Matsubara K, Kanuchi H, Tanaka T, Imamura S. Coexistence of pemphigus and bullous pemphigoid. J Dermatol (Japan) 1995;22(1):68-71.

198 IgA LINEAL DEL ADULTO

S. Pérez, R. Marengo, P. García, M. Valdivieso, L. Miñano, C. Bueno, M. Lecona

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción: La IgA lineal del adulto es una enfermedad ampollar caracterizada por la formación de ampollas subepidérmicas, con depósito lineal de IgA en la unión dermoepidérmica y buena respuesta a la sulfona.

Caso clínico: Presentamos un varón de 37 años, cubano, diagnosticado en 1987 de dermatitis herpetiforme. Recibió tratamiento con sulfonas, corticoides sistémicos, azatioprina y una sesión de plasmaféresis que empeoró el cuadro. Acude a España para tratamiento. A la exploración presenta lesiones ampollares en cara, abdomen, nalgas y extremidades y erosiones en mucosa oral, genital y especialmente intensas en ocular.

La analítica se encontraba en rangos normales. Los anticuerpos antimembrana basal y antisustancia intercelular fueron negativos.

La biopsia muestra una ampolla subepidérmica que contiene neutrófilos. El estudio de inmunofluorescencia directa muestra depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal. La tinción con colágeno IV tiñe el suelo de la ampolla.

El tratamiento con dapsona, corticoides orales y ciclosporina produjo una mejoría inicial, pero las lesiones oculares empeoraron hasta la ceguera. Ante la mala respuesta se establecieron sesiones de plasmaféresis; en el momento actual el paciente está pendiente de trasplante corneal.

Discusión: La IgA lineal raramente afecta mucosas de una manera tan importante y la evolución con tratamiento con dapsona es buena. El diagnóstico diferencial se plantea con el penfigoide cicatricial y la epidermolisis ampollosa adquirida con depósito de IgA.

199 PENFIGOIDE AMPOLLOSO INDUCIDO POR ACITRETINO EN PACIENTE DE PSORIASIS. UN CASO

F. J. Ferrando, E. Barberà, R. Bosch*

Unidad de Dermatología. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. Tarragona.

Introducción: En 1929 Bloom y cols. (1) fueron los primeros en describir la asociación de penfigoide ampolloso y psoriasis vulgar. Desde entonces más de 60 casos con dicha asociación han sido descritos hasta la actualidad.

Descripción del caso: Presentamos una mujer de 50 años de edad con antecedentes personales de psoriasis vulgar desde los primeros meses de vida. Desde hace 9 años viene siendo controlada en nuestra Unidad. Dada su frecuente intolerancia a los diferentes tratamientos tópicos ensayados (PUVA tópico, coal-tar, calcipotriol, tacalcitol, tazaroteno), se ha mantenido estable con corticoterapia tópica + tandas de etretinato y posteriormente acitretino vía oral, remitiendo así los diferentes brotes.

En septiembre de 2000, tras nuevo brote de psoriasis de 2 meses de evolución acompañado de pustulización palmoplantar, se reinstaura tratamiento con acitretino a dosis de 50 mg/día + mometasona tópica. Acude urgente 3 días más tarde por empeoramiento de sus lesiones, con vesiculación sobre base inflamatoria alrededor de las placas y prurito importante, tras 2 días de tratamiento con la terapia señalada. Se suspendió el tratamiento con retinoides orales y se practicó biopsia cutánea con resultado de penfigoide ampolloso tras objetivar depósito lineal de C3 de forma lineal en la zona de la membrana basal en la IFD.

Comentario: La coexistencia de penfigoide ampolloso y psoriasis ha sido descrita en más de 60 pacientes en los últimos años. Sin embargo, en la mayoría el factor desencadenante más frecuentemente incriminado ha sido el tratamiento PUVA, seguido de terapias con alquitranes y esteroides tópicos. La aparición de lesiones de penfigoide tras el tratamiento con acitretino tan sólo ha sido descrita en una ocasión. Se discute la asociación entre penfigoide ampolloso y psoriasis revisando la literatura.

Bibliografía

1. Bloom D. Bullous eruption in a psoriatic patient. Arch Derm 1929;20:254-5.

200 PÉNFIGO ERITEMATOSO PRODUCIDO POR LA PENICILINA BENZATINA

J. Escalas, F. Mestre, C. Saus*, A. Martín, L. J. del Pozo

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

Introducción: El pénfigo eritematoso está caracterizado por la aparición de ampollas que evolucionan a placas eritema escamo costrosas, en algunos casos pruriginosas localizadas en las zonas seboreicas de la cara y el tronco.

Caso clínico: Paciente de 76 años que consulta por la aparición desde hace un mes de ampollas en las zonas seboreicas de la cara y el tronco (pecho, abdomen y espalda) que habían aparecido 7 días después de haber sido tratado con penicilina benzatina 2.400.000 U a la semana durante 6 semanas.

En la exploración se aprecian lesiones ampollas y escamocostrosas localizadas en cara, pecho, espalda y abdomen. No hay lesiones en la boca, pero sí en el labio inferior. El signo de Nikolsky es muy evidente.

En la biopsia cutánea se aprecia una ampolla subcórnea con acantolisis de la capa granulosa.

Los anticuerpos antisustancia intercelular son positivos, mientras que los ac. antimembrana basal y los ac. antinucleares son negativos.

Los exámenes complementarios: Rx tórax, estudio digestivo y estudio urológico son normales.

Comentarios: El pénfigo eritematoso es un enfermedad ampollar del adulto, aunque también se haya descrito algún caso en niños. En la actualidad se considera como una forma localizada de pénfigo foliáceo. La histología cutánea es igual. En algunos casos los criterios clínicos y biológicos nos hacen pensar en un lupus eritematoso sistémico.

Las lesiones muy localizadas pueden responder a la corticoterapia topica, en caso contrario podemos tratar con sulfonas o corticoides sistémicos.

201 ASPECTOS CLÍNICOS, HISTOPATOLÓGICOS Y TERAPÉUTICOS DE LAS ENFERMEDADES AMPOLLOSAS CON IgG EN EL SUERO DE AMPOLLA INDUCIDA CON CLNA 1M

M. A. Barnadas, M. J. González, M. Planagumà*, J. Romani*, R. Curell**, J. M. de Moragas, A. Alomar

Servicios de Dermatología y ** Anatomía Patológica. Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

* Hospital de Palamós. Palamós.

Introducción: Alrededor del 12% de los pacientes con enfermedad ampollas autoinmune subepidérmica, con IgG en la unión dermoepidérmica, cursan con enfermedades distintas al penfigoide ampollas.

Material y métodos: Se describen las características clínicas, histopatológicas y la respuesta terapéutica a corticoides y/o sulfona de 8 pacientes en los que se detectó IgG en el suero de las ampollas inducidas con CLNa 1M.

Resultados: Se trata de cuatro varones y cuatro mujeres con edades comprendidas entre 23 y 83 años, con una edad media de 60 años. En siete casos se observaron vesículas y ampollas y en un enfermo solamente costras; en dos pacientes se observaron quistes de milium. Las lesiones se localizaban en tronco, extremidades superiores, inferiores y cara. Los pliegues y las mucosas se afectaron en dos casos, respectivamente. En las biopsias practicadas se observaron vesículas subepidérmicas con un infiltrado predominantemente neutrofílico en seis enfermos mientras que en otro el infiltrado era mixto neutrofílico y eosinofílico. En seis casos se obtuvo una buena respuesta a la sulfona, administrada sola o combinada con prednisona.

Conclusiones: El empleo de la separación dermoepidérmica con CLNa 1M es de ayuda por sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas a pesar de que no se conozca el antígeno contra el cual van dirigidos los anticuerpos fijados en la piel sana perilesional.

202 LIQUENESCLEROATRÓFICO AMPOLLOSO

E. Morales Larios, E. Fernández Vilariño, P. Gómez Avivar, J. A. Martín Mingorance, E. Massare, J. Tercedor, V. García Mellado
Sección de Dermatología. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Dentro de las variedades del liquen escleroatrófico se encuentra el ampollas. Es una forma excepcional, interesando piel y mucosas, desarrollándose ampollas de tamaño variable sobre las placas previas que encontramos o fuera de ellas. Al romperse dejan exulceraciones dolorosas.

Presentamos dos casos.

Caso 1: Mujer de 64 años con placas debajo de ambas mamas, de 4-5 meses de evolución con aspecto escleroso blanquecino y en una de ellas existe ampolla de contenido hemorrágico.

Caso 2: Hombre de 50 años con dos placas purpúricas ampollas de 8 mm de diámetro sin halo eritematoso localizadas en glándula. Siete-ocho meses de evolución con leves molestias de picor.

En ambos casos se hizo estudio histológico mostrando epidermis atrófica, con licuefacción de la basal y formación de ampollas en la unión dermoepidérmica, concluyendo liquen escleroatrófico ampollas.

203 LIQUEN ESCLEROSO AMPOLLOSO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

B. Amrouni, M. Ginarte Val, D. Sánchez-Aguilar, M. Gómez Vázquez, C. Pestoni, B. Monteagudo, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: El liquen escleroso (LE) fue descrito por Hallopeau en 1887, aunque la forma ampollas no fue descrita hasta 1936 por Myers y Schubert. Sólo un 20% de los casos de LE genital presenta además lesiones extragenitales, siendo la forma ampollas poco común.

Caso clínico: Presentamos dos casos, un varón y una mujer de 58 y 74 años de edad, respectivamente, con antecedentes de HTA, apnea del sueño, hipoacusia neurosensorial y postectomía (hacia 3 meses por fimosis adquirida hace aproximadamente 2 años) en el primer caso y sin antecedentes de interés en el segundo caso. No refirieron antecedentes familiares de interés.

El paciente varón presentaba lesiones de contenido líquido claro rodeadas de un borde eritematovioláceo, algunas con componente hemorrágico purpúrico sobreañadido y con tendencia a confluir. Las mujeres presentaban lesiones de aspecto similar, sin halo eritematovioláceo distribuidas por tronco y región proximal de extremidades. Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se realiza el diagnóstico de LE ampollas.

Discusión: El liquen escleroso es proceso inflamatorio crónico poco común cuya etiología es desconocida, aunque se han implicado factores genéticos, autoinmunes e infecciosos. La forma ampollas extragenital es rara, apareciendo generalmente en la fase tardía del LE. El principal diagnóstico diferencial se plantea con la morfea, siendo difícil tanto desde el punto de vista clínico como histológico. Su manejo terapéutico en casos de lesiones generalizadas es complejo.

204 Este póster ha sido retirado por los propios autores por motivos ajenos a la organización de este Congreso.