

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

30 de marzo de 2000

PROGRAMA

«RESPUESTA ANÓMALA A LA NEUTRALIZACIÓN DE LA INTERLEUCINA-10 *IN VITRO* EN PACIENTES CON MELANOMA DISEMINADO», por los Dres. Pizarro A, Navarro J, Burón I, Lázaro T, Muñoz C, Casado M, Muñoz Fernández MA. Instituto Madrileño de Oncología, Hospital La Paz y Laboratorio de Inmunología Molecular. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

«MIXOMA AURICULAR», por los Dres. García Fernández-Villalta M.J, Sanz Sánchez T, Fraga Fernández J*, Aragüés Montañés M, García-Díez A. Servicio de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«AMILOIDOSIS SISTÉMICA PRIMARIA-AL», por los Dres. Polimón I, García M, García C, Guerra A, Iglesias I. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

«CIRUGÍA DE MOHS», por los Dres. Ruiz R, Gregorio Álvarez J, Acevedo A, Zomeño M. Unidad de Dermatología. Clínica Ruber. Madrid.

«MIASIS CUTÁNEA POR *CORDYLOBIA ANTHROPOPHAGA*», por los Dres. Izquierdo MJ, Pastor MA, Carrasco L, Fariña MC, Martín L, Requena L. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

«PUSTULOSIS AMICROBIANA DE LAS FLEXURAS», por los Dres. Naz E, Vidaurrázaga C, Ruano M, Sigüenza M, Pérez L, Herranz P, Casado M. Servicio de Dermatología. Hospital La Paz. Madrid.

«ESCLERODERMIA INFANTIL», por los Dres. Pascual López M, Córdoba S, Fraga J*, Fernández Herrera J, García Díez A. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«ERITEMA MULTIFORME EN UN NEONATO», por los Dres. Torrelo A, Moreno M, De Prada I, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niños Jesús. Madrid.

COMUNICACIONES

108 «RESPUESTA ANÓMALA A LA NEUTRALIZACIÓN DE LA INTERLEUCINA-10 *IN VITRO* EN PACIENTES CON MELANOMA DISEMINADO»,

por los Dres. Pizarro A, Navarro J, Burón I, Lázaro T, Muñoz C, Casado M, Muñoz Fernández MA. Instituto Madrileño de Oncología, Hospital La Paz y Laboratorio de Inmunología Molecular. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

La interleucina-10 (IL-10) puede favorecer la progresión tumoral por sus efectos inhibidores (directos o indirectos) sobre monocitos y macrófagos, células presentadoras de antígeno y linfocitos T. Se ha demostrado su implicación en la inducción de anergia en linfocitos T con reactividad específica frente a antígenos tumorales. Diversos trabajos han sugerido un papel para la IL-10 en los mecanismos de escape inmunológico y progresión tumoral del melanoma. Hemos detectado recientemente una producción elevada de IL-10 por células mononucleares de sangre periférica (CMSP) en pacientes con melanoma.

En el presente trabajo se ha comparado la respuesta a mitógenos y la producción de IFN- γ por CMSP en pacientes con melanoma localizado y diseminado y se ha evaluado el efecto que tiene sobre estos parámetros la neutralización de la actividad de la IL-10 en el cultivo, con un anticuerpo monoclonal específico. No se observaron diferencias significativas en la respuesta a mitógenos ni en la producción de IFN- γ . Sin embargo, la neutralización de la IL-10 indujo un incremento de las respuestas significativamente mayor en los pacientes con melanoma diseminado.

Estos resultados podrían tener implicaciones en la investigación diagnóstica, pronóstica y terapéutica del melanoma. La neutralización de la IL-10 podría estimular la respuesta inmune antitumoral. Sin embargo, deben valorarse con cautela. Paradójicamente, en algunos modelos experimentales es la administración de IL-10 lo que frena la progresión tumoral del melanoma por mecanismos complejos no completamente aclarados (inhibición de la angiogénesis, inhibición de proteasas, estimulación de las células NK).

109 «MIXOMA AURICULAR», por los Dres. García Fernández-Villalta M.J, Sanz Sánchez T, Fraga Fernández J*, Aragüés Montañés M, García-Díez A. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El mixoma es el tumor cardíaco primario más frecuente. Su localización habitual es la aurícula izquierda, pudiendo producir síntomas generales, cardíacos y embolismos sistémicos, que cuando se localizan en la piel producen la aparición de lesiones cutáneas de predominio acral.

CASO CLÍNICO

Varón de 33 años de edad con antecedentes de claudicación intermitente en miembros inferiores, episodio de pérdida brusca de fuerza en miembro superior derecho, trastornos del lenguaje y desorientación. Hace 3 meses fue valorado por primera vez en nuestra consulta. Refería desde hacía 3 años episodios de 4-5 semanas de duración de lesiones cutáneas, que aparecían en miembros inferiores y, en alguna ocasión, en miembros superiores. En la exploración presentaba lesiones eritematopapulosas, algunas con componente purpúrico, distalmente en miembros inferiores incluyendo plantas.

En la biopsia de una de las lesiones se encontró una vasculopatía obstructiva por material mucinoso, azul alcian positivo. Ante la sospecha de émbolos de un mixoma auricular se realizó una ecocardiografía que demostró la presencia de una masa auricular izquierda pediculada y móvil, que fue extirpada quirúrgicamente, confirmándose el diagnóstico en el estudio anatómico.

DISCUSIÓN

El mixoma auricular izquierdo puede presentarse con clínica sistémica, cardíaca o por embolización. Con frecuencia simulan enfermedades del tejido conectivo o vasculitis. El papel del dermatólogo y del patólogo puede ser decisivo en el reconocimiento de esta entidad, cuyo diagnóstico precoz puede ser vital para el paciente. Nuestro paciente presumiblemente tuvo múltiples episodios de embolismos que se resolvieron espontáneamente.

110 «AMILOIDOSIS SISTÉMICA PRIMARIA-AL», por los Dres. Polimón I, García M, García C, Guerra A, Iglesias I. Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis sistémica (AL) es un adiscrasia de células plasmáticas en la que se depositan fragmentos de cadenas ligeras de inmunoglobulinas monoclonales en distintos órganos, fundamentalmente en el corazón, los riñones, el hígado y en un 30-40% de los casos en la piel. Se reconocen dos subtipos dependiendo de que aparezca o no en relación con un mieloma múltiple.

CASO CLÍNICO

Presentamos un paciente de 63 años de edad con antecedentes personales del síndrome del túnel carpiano bilateral intervenido, insuficiencia renal crónica leve de etiología no filiada y artralgias, que nos fue remitida por lesiones purpúricas, migratorias, asintomáticas, de 10 meses de evolución. Las lesiones se localizaban inicialmente en la cavidad oral, con posterior expansión a párpados y pliegues inguinales. A la exploración física destacaba la presencia de macroglosia leve. Se le realizó una biopsia de la mucosa yugal, que tras tinción con tioflavina demostró la presencia de material amiloide. Se le realizó una inmunoelectroforesis en orina en la que aparecía una banda monoclonal correspondiente a proteína de Bence-Jones lambda, que también se encontró con la inmunofijación en sangre. En la biopsia de médula ósea se observaba una plasmocitosis del 9%. Se demostró mediante biopsia renal la presencia de amiloide a este nivel y el resto de pruebas sugerían afectación cardíaca y articular. La paciente fue tratada por el Servicio de Hematología con melfalán y trasplante de médula ósea, falleciendo a los 15 días del mismo.

DISCUSIÓN

La amiloidosis sistémica primaria (AL) es una enfermedad poco frecuente en la que el depósito de fragmentos de cadenas ligeras monoclonales origina la disfunción de múltiples órganos y tejidos. La afectación de la piel puede presentarse de distintas formas, siendo la más frecuente la macroglosia y las lesiones purpúricas. Tiene mal pronóstico, siendo las causas fundamentales de la muerte la afectación cardíaca y renal. Presentamos un caso de amiloidosis primaria no asociada a mieloma en el que las manifestaciones cutáneas llevaron al diagnóstico.

111 «CIRUGÍA DE MOHS», por los Dres. Ruiz R, Gregorio Álvarez J, Acevedo A, Zomeño M. Unidad de Dermatología. Clínica Ruber. Madrid.

La cirugía de Mohs consiste en la extirpación de lesiones malignas con control microscópico. Fue introducida por Fred Mohs en 1940. En los años setenta esta técnica comenzó a generalizarse, ya que los cortes se comenzaron a realizar en tejido fresco congelado. Esta técnica consigue maximizar la conservación de tejido sano y minimizar el riesgo de recidiva tumoral. La clave de la técnica reside en la relación de un mapa tumoral con la ejecución de cortes horizontales de las distintas piezas, con lo que se consigue valorar el 100% de los bordes del tumor. Esta técnica está especialmente indicada en los epitelomas recidivantes, epitelomas localizados en áreas anatómicas con alto riesgo de recurrencia, epitelomas basocelulares con patrones histológicos agresivos (esclerodermiformes, infiltrativos, micronodulares) y epitelomas con invasión perineural. También se está utilizando la cirugía de Mohs en otros tumores donde el riesgo de recidiva local sea alto como el dermatofibrosarcoma protuberans, el carcinoma anexial microquístico y la enfermedad de Paget. Su papel en la cirugía del melanoma es controvertido. El coste de la técnica es ligeramente superior a la cirugía convencional (teniendo en cuenta el menor índice de recidivas) y mucho menor que otras técnicas como la radioterapia. Por último destacamos la importancia de que la cirugía oncológica cutánea está en manos de dermatólogos, ya que es la especialidad que mejor conoce la biología y los patrones de crecimiento de estos tumores.

112 «MIASIS CUTÁNEA POR *CORDYLOBIA ANTHROPOPHAGA*», por los Dres. Izquierdo MJ, Pastor MA, Carrasco L, Fariña MC, Martín L, Requena L. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Las miasis son las infestaciones de un ser humano o de cualquier vertebrado por un díptero. Desde el punto de vista entomológico podemos dividirlos en:

- *Obligatorias*. Estadio larvatorio obligatorio en el interior de un vertebrado. Por ejemplo: *Cordylobia anthropophaga* y *Dermatobia hominis*.
- *Facultativas*. Estadio larvatorio en el seno de materia orgánica en descomposición. Pueden encontrar un medio favorable en heridas o úlceras muy descuidadas. En España existen géneros: *Lucilia*, *Calliphora*, *Musca* y *Sarcophaga*.
- *Accidentales*: Se produce por la ingestión de las larvas o de los huevos. Por ejemplo: *Hypoderma bovis* e *H. lineatum*; estos dípteros suelen encontrarse en zonas ricas en ganado vacuno.

Presentamos un caso de miasis forunculoide por *Cordylobia anthropophaga* en una paciente de 39 años que había regresado

el día anterior de un viaje a Mali, lugar donde había comenzado a notar las lesiones

Las miasis forunculoides clínicamente se manifiestan en forma de pápulas eritematoedematosas, dolorosas a la presión, de centro sobrelevado que recuerdan a forúnculos. Las larvas son extraídas habitualmente con una simple presión de la lesión.

La identificación de las larvas de los dípteros se realiza observando con el microscopio óptico la estructura de las placas estigmáticas o espiráculos posteriores, que son dos placas que rodean las aperturas del sistema respiratorio. En el caso de la *Cordylobia anthropophaga* son oscuras a simple vista o rojas con microscopio óptico. Esta larva necesita de forma obligatoria parasitar un vertebrado para completar su ciclo vital.

113 «PUSTULOSIS AMICROBIANA DE LAS FLEXURAS», por los Dres. Naz E, Vidaurrázaga C, Ruano M, Sigüenza M, Pérez L, Herranz P, Casado M. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La pustulosis amicrobiana de flexuras es una dermatosis descrita en 1991 por Crickx y cols., caracterizada por lesiones papulopustulosas en pliegues, fundamentalmente axilas, ingles y nasogenianos, así como en cuero cabelludo. Se asocia a trastornos inmunológicos como lupus eritematoso y responde a tratamiento con corticoides sistémicos.

CASO CLÍNICO

Paciente de 43 años con antecedentes de hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurismas cerebrales múltiples, que se trató con endocirugía y carbamacepina de forma profiláctica. Unos meses después acude presentando de forma brusca lesiones cutáneas dolorosas en axilas, ingles, fosas nasales y regiones periungueales. Se acompaña de adenopatías submandibulares y fiebre. El cuadro cedió espontáneamente, volviendo a presentar brotes similares más afectación de los conductos auditivos externos. Se realizó estudio histológico cutáneo, presentando una pústula intraepidérmica espongiiforme y un infiltrado neutrofilico en dermis, sin vasculitis. La biopsia de una de las adenopatías persistentes mostraba únicamente una linfadenitis reactiva. Los resultados analíticos y radiográficos fueron normales, excepto un anticoagulante lúpico positivo en dos determinaciones. Se retiró la carbamacepina y se instauró tratamiento con deflazacort v.o. con resolución de las lesiones y disminución de las adenopatías. No obstante, 1 año más tarde la paciente continúa presentando brotes, aunque de menor intensidad.

CONCLUSIONES

Presentamos una observación clínica compatible con una pustulosis amicrobiana de las flexuras, aunque no podemos descartar otras pustulosis. Se trata de una entidad muy rara, pues apenas hay descritos una docena de casos en la literatura, hallándose en todos ellos una alteración del sistema inmune. En nuestra paciente queda por determinar la función de la carbamacepina como inductora del trastorno inmunológico.

114 «ESCLERODERMIA INFANTIL», por los Dres. Pascual López M, Córdoba S, Fraga J, Fernández Herrera J, Gar-

cía Díez A. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia sistémica infantil es una enfermedad infrecuente. Presentamos una niña que fue diagnosticada de esclerodermia sistémica progresiva a los 3 años de edad y su evolución durante 16 años de seguimiento.

CASO CLÍNICO

Paciente que presentó a los 2 años de edad un cuadro de lesiones edematosas con endurecimiento de la piel en manos y antebrazos y afectando posteriormente tronco y miembros inferiores. El cuadro se acompañaba de fenómeno de Raynaud bilateral. Progresivamente aparecieron lesiones cutáneas hiper e hipopigmentadas esclerosas y limitación de movimientos en extremidades. Se estableció el diagnóstico de esclerodermia sistémica a los 3 años de edad por los datos clínicos, histológicos y analíticos. En esta última destacaban ANA + 1/640 y elevación notable de LDH y CPK. En ese momento se descartó afectación multiorgánica.

La paciente realizó tratamiento con esteroides sistémicos, colchicina, indometacina y nifedipino con pobre respuesta de su cuadro. Desde los 6 años de edad hasta los 18 continuó seguimiento en un centro pediátrico y posteriormente ha vuelto a nuestro Servicio.

En la actualidad presenta retraso patológico del desarrollo ponderoestatural, esclerosis cutánea generalizada con calcinosis subcutánea y afectación importante del aparato locomotor con contracturas articulares y acroosteólisis que provocan impotencia funcional. En aparato digestivo presenta afectación sintomática por esclerodermia en esófago, estómago e intestino delgado. Ha desarrollado miocardiopatía dilatada con insuficiencia mitral y tricúspide leves con buena clase funcional y mantiene una presión arterial pulmonar normal. El sistema respiratorio se ha afectado ocasionando un patrón restrictivo leve que no condiciona sintomatología. No ha existido afectación renal. Actualmente presenta ANA y anti Scl-70 positivos. Sigue terapia de rehabilitación y tratamiento sintomático de su patología digestiva.

COMENTARIOS

Destacar la temprana edad de aparición de la enfermedad en esta paciente y su evolución posterior.

115 «ERITEMA MULTIFORME EN UN NEONATO», por los Dres. Torrel A, Moreno M, De Prada I, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

Un varón de 2 semanas de vida presentó lesiones en las manos que se extendieron a los pies, conservando un buen estado general. No presentaba antecedentes de interés, salvo vacunación para hepatitis B. Las lesiones consistían en pápulas edematosas con forma de diana. El estudio histológico fue compatible con eritema multiforme. Los estudios analíticos incluyeron hemograma, bioquímica sérica, investigación de DNA del virus del herpes simple mediante PCR en la piel y la investigación de anti-HBs y anti-HBc en biopsia cutánea fueron negativos. El paciente evolucionó hacia la curación en pocos días sin tratamiento.

El eritema multiforme (EM) es un proceso raro en niños menores de 2 años y excepcional durante el período neonatal. Solamente hemos recogido un caso de EM demostrado histológicamente en este período de edad. En dicho caso, al igual que en el nuestro, no pudo demostrarse ninguna causa asociada.