

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

30 de noviembre de 2000

## PROGRAMA

«LINFADENOPATÍA ANGIOINMUNOBLÁSTICA CON INFILTRACIÓN CUTÁNEA ESPECÍFICA», por los Dres. Córdoba S, Acevedo A, Zomeño M, Ruiz Rodríguez R. Unidad de Dermatología. Clínica Ruber. Madrid.

«MICOSIS FUNGOIDE EN PLACA ÚNICA. RETICULOSIS PAGETOIDE», por los Dres. Hervella M, Díaz R, Ruano M, Naz E, Bergón M, Tejerina E\*, Casado M. Servicios de Dermatología. \*Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

«PANICULITIS PSEUDOESCLERODERMATOSA POSTRADIOTERAPIA», por los Dres. Carrasco L, Pastor MA, Izquierdo MJ, Fariña MC, Martín L, Requena L. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

«AUTOINMUNIDAD Y ALTERACIONES CUTÁNEAS EN PACIENTES CON TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA ALOGÉNICO», por los Dres. Moreno de Vega MJ, Bartolomé B, Valks R, Fernández Herrera JM, Fraga J\*, García Díaz A. Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«TRATAMIENTO A LARGO PLAZO CON RETINOIDES DE LA PSORIASIS PUSTULOSA DEL LAC-TANTE», por los Dres. Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

«MODELO DE CURACIÓN DE HERIDAS *IN VITRO*. FACTORES INHIBITORIOS», por los Dres. Peñas PF, Yáñez-Mo M, Sánchez-Madrid F, García Díez A. Servicios de Dermatología e Inmunología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«ÚLCERA NEUROTRÓFICA DEL TRIGÉMINO», por los Dres. García Arpa M, García Donoso C, Guerra Tapia A, Vanaclocha F, Iglesias L. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

## COMUNICACIONES

136 «LINFADENOPATÍA ANGIOINMUNOBLÁSTICA CON INFILTRACIÓN CUTÁNEA ESPECÍFICA», por los Dres. Córdoba S, Acevedo A,

Zomeño M, Ruiz Rodríguez R. Unidad de Dermatología. Clínica Ruber. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

La linfadenopatía angioinmunoblástica (LAI) es un proceso linfoproliferativo caracterizado clínicamente por la presencia de adenopatías, fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso y hepatoesplenomegalia. Hasta en el 40-50% de los casos pueden observarse lesiones cutáneas durante el proceso de la enfermedad. Estas lesiones pueden ser muy variadas, tanto desde el punto de vista clínico como histológico, considerándose generalmente inespecíficas. El diagnóstico se basa en los cambios característicos observados en la biopsia de ganglio.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 77 años que refiere la aparición progresiva en 3 semanas de adenopatías, fiebre, anorexia y sudoración nocturna. Presentaba además lesiones maculopapulosas, eritematosas, pruriginosas de 3-4 días de evolución. La analítica demostró trombopenia, eosinofilia e hipoalbuminemia, sin otras alteraciones. En el TAC se apreciaron múltiples adenopatías cervicales, supraclaviculares y axilares. La biopsia de piel mostró un infiltrado en dermis superficial y profunda, de células linfocitocitarias con atipia nuclear y nucleolos múltiples, ocasionales mitosis y proliferación vascular. La biopsia de ganglio fue diagnóstica de LAI. Se pautó tratamiento con quimioterapia tipo CHOP con mejoría inicial, falleciendo por sepsis a la semana.

## DISCUSIÓN

La histología de las lesiones cutáneas en la LAI puede ser muy variada. Se observa habitualmente un infiltrado perivascular linfocitario inespecífico, con menos frecuencia se pueden encontrar linfocitos atípicos en el infiltrado y de forma excepcional cambios similares a los encontrados en el ganglio. La patogenia de la LAI es desconocida. Descrita inicialmente como un proceso linfoproliferativo reactivo benigno, actualmente se considera un tipo de linfoma T periférico, prefiriéndose la denominación de linfoma angioinmunoblástico.

## CONCLUSIONES

Hemos presentado un caso de linfoma angioinmunoblástico con infiltración cutánea específica, en el que la imagen histológica en piel es similar a la observada en ganglio.

137 «MICOSIS FUNGOIDE EN PLACA ÚNICA. RETICULOSIS PAGETOIDE», por los Dres. Her-

vella M, Díaz R, Ruano M, Naz E, Bergón M, Tejerina E\*, Casado M. Servicio de Dermatología. \*Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

La reticulosis pagetoide o enfermedad de Woringer-Kolopp es una forma bien definida de linfoma cutáneo de células T, infrecuente, considerada por la mayoría de autores como una variable singular de micosis fungoide. Se caracteriza clínicamente por presentarse como una placa queratósica o eritematodescamativa única o limitada a una región anatómica, generalmente extremidades distales de varones jóvenes, que crece de forma lenta y excéntrica. Tiene un curso crónico y benigno, sin que se haya descrito hasta la fecha progresión extracutánea o muerte por la enfermedad. Su histología es superponible a la de una micosis fungoide muy epidermotrópica con linfocitos pagetoides intraepidérmicos y ausencia de dermatotropismo. Además suele manifestar un inmunofenotipo heterogéneo.

Presentamos el caso de una paciente de 62 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una placa escamoqueratósica asintomática en la planta del pie izquierdo, de 2 años de evolución, que inicialmente fue tratada, sin resultado, con diversos productos tópicos por sospecha de eccema crónico o psoriasis. La biopsia de la lesión permitió establecer el diagnóstico de micosis fungoide localizada con epidermotropismo (reticulosis pagetoide).

Discutimos las características que podrían distinguir la reticulosis pagetoide de la micosis fungoide unilesional. Asimismo planteamos la necesidad de realizar biopsia cutánea a todas aquellas lesiones cutáneas localizadas que no respondan a los tratamientos convencionales. Creemos obligado el seguimiento prolongado de estos enfermos, por la teórica aunque poco probable malignidad del proceso. Discutimos cual será el tratamiento más beneficioso para estos pacientes. Pensamos que habrá que profundizar más en el estudio de esta enfermedad para llegar a aclarar su verdadero origen.

138 «PANICULITIS PSEUDOESCLERODERMATOSA POSTRADIOTERAPIA», por los Dres. Carrasco L, Pastor MA, Izquierdo MJ, Fariña MC, Martín L, Requena L. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Presentamos una paciente con carcinoma ductal infiltrante tratado mediante mastectomía radical y quimioterapia paliativa, que debido a la presencia de metástasis ósea comenzó con coxalgia que precisó Rt antiálgica. A los 4 meses del tratamiento radioterápico presentó una placa indurada en hemiabdomen izquierdo. Ante la posibilidad de que se tratara de una metástasis cutánea se realizó una biopsia cutánea.

Los hallazgos histopatológicos demostraron la existencia de una paniculitis lobulillar con importante esclerosis septal.

Esta forma de paniculitis fue descrita por primera vez por Winkelmann y cols. en 1983 como peniculitis pseudoesclerodermatosa postradioterapia.

Dicha entidad histopatológica puede considerarse una rara complicación cutánea de la radioterapia, debiéndose establecer el diagnóstico diferencial con otras paniculitis que muestran esclerosis de los septos como la necrobiosis lipóidica, la morfea profunda y la paniculitis lúpica.

139 «AUTOINMUNIDAD Y ALTERACIONES CUTÁNEAS EN PACIENTES CON TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA ALOGÉNICO», por los Dres.

Moreno de Vega M<sup>a</sup>J, Bartolomé B, Valks R, Fraga J, Fernández Herrera JM, Fraga J\*, García Díez A. Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

El régimen radioquimioterápico pretrasplante destruye los elementos inmunohematopoyéticos preexistentes en el receptor del trasplante de médula ósea. La repoblación de estos sistemas depende de la proliferación, maduración y diferenciación de las células del donante.

Se ha descrito la curación de algunas enfermedades tras un trasplante de médula ósea (TMO). También se han descrito casos de posible transferencia de algunas enfermedades, tanto cutáneas como psoriasis o atopía, o autoinmunes como tiroiditis o diabetes mellitus insulino dependiente.

Presentamos un varón de 17 años con anemia aplásica severa tratado con TMO de hermana HLA idéntica. La donante tenía antecedentes de atopía y de hipotiroidismo autoinmune. En el día +22 post-TMO el paciente desarrolló un rash generalizado, histológicamente compatible con eccema. Posteriormente, y tras haber presentado a los 6 meses post-TMO una enfermedad injerto contra huésped crónica de tipo liquenoide, un año y medio tras el trasplante desarrolló simultáneamente un vitíligo, una alopecia reata y una tiroiditis autoinmune.

La transferencia pasiva de células en el inóculo de la médula ósea puede ser un mecanismo posible para el desarrollo de dermatitis atópica. La tiroiditis autoinmune podría estar causada por el paso de células inmunocompetentes procedentes del donante. La disfunción tiroidea es frecuente tras TMO en los que se realiza irradiación corporal total como parte del acondicionamiento pretrasplante, pero en estos casos los anticuerpos antitiroideos son negativos. Nuestro paciente presentaba un aumento de anticuerpos antimicrosomales y antitiroglobulina. La alopecia reata y el vitíligo se asocian de forma significativa a anomalías del sistema endocrino y más frecuentemente a enfermedades tiroideas, sobre todo autoinmunes.

Hemos presentado un paciente receptor de trasplante de médula ósea alogénico que desarrolló reacción eccematosa, vitíligo, alopecia areata y tiroiditis autoinmune. Es el primer caso descrito de alopecia areata y el segundo de vitíligo tras un trasplante de médula ósea.

140 «TRATAMIENTO A LARGO PLAZO CON RETINOIDES DE LA PSORIASIS PUSTULOSA DEL LACTANTE», por los Dres. Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

#### FUNDAMENTO

La psoriasis pustulosa generalizada (PPG) es un trastorno infrecuente en los lactantes, que por su evolución crónica implica dificultades terapéuticas. Entre las medicaciones utilizadas se incluyen corticoides, sulfona, retinoides, metotrexate y ciclosporina.

#### CASO CLÍNICO

Se presentan tres lactantes con PPG que han seguido tratamiento con retinoides orales durante 46 meses a 10 años. Esta terapia ha sido eficaz, con una buena tolerancia clínica, analítica y radiológica.

## CONCLUSIONES

Los retinoides orales son el tratamiento de elección para la PPG crónica severa con afectación del estado general en los lactantes y son eficaces y seguros en su manejo a largo plazo.

- 141 «MODELO DE CURACIÓN DE HERIDAS *IN VITRO*. FACTORES INHIBITORIOS», por los Dres. Peñas PF, Yáñez-Mo M, Sánchez-Madrid F, García Díez A. Servicios de Dermatología e Inmunología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

El queratinocito es una célula dinámica, sobre todo en la curación de heridas. Este proceso supone la coordinación de unas modificaciones morfológicas mediadas por el citoesqueleto (filopodios y lamelipodios), la formación de contactos en el borde de avance y la rotura de contactos y retracción celular en el polo caudal.

En este proceso colaboran las integrinas, glicoproteínas heterodiméricas que median la adhesión a matriz extracelular en los hemidesmosomas y en las adhesiones focales. Recientemente se ha descrito una familia de proteínas con cuatro regiones transmembrana (tetraspaninas) que coprecipitan con integrinas  $\beta 1$ . Sus funciones biológicas están por definir pero parece que actúan como puente entre integrinas  $\beta 1$  y otras proteínas, regulando adhesión y movilidad.

Nosotros ya hemos demostrado que las integrinas  $\beta 1$  y  $\alpha 3$  y tetraspaninas CD9 y CD81 se expresan en huellas y filopodios de queratinocitos en migración, así como que colocalizan en uniones intercelulares, en filopodios y en las huellas de queratinocitos en migración. También hemos demostrado la ausencia de colocalización en adhesiones focales, por lo que es posible que las tetraspaninas jueguen un papel en la migración de queratinocitos.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Cultivo primario de queratinocitos humanos normales. Anticuerpos monoclonales contra integrinas  $\beta 1$ ,  $\alpha 3$  y contra tetraspaninas CD9, CD81 y CD151. Técnicas de imagen digital.

## MODELO DE CURACIÓN DE HERIDAS

Se cultivan los queratinocitos hasta lograr una monocapa. Se crea una «herida» arañando la superficie de la monocapa para desprender una banda de queratinocitos. Se evalúa el movimiento de invasión de los queratinocitos desde los bordes incubando con y sin anticuerpos monoclonales. Se tomaron imágenes digitales a las 0, 8, 12, 24 y 28 horas. Se evaluó la superficie invadida mediante medición sobre la imagen digital.

## RESULTADOS

Las tetraspaninas, sobre todo de CD9 y CD81, y en menor medida CD151, tienen una actividad en la movilidad de los que-

ratinocitos humanos. Los anticuerpos anti  $\beta 1$  y  $\alpha 3$  también inhiben la movilidad de los queratinocitos en el modelo de curación de heridas.

## DISCUSIÓN

Los complejos integrina-tetraspanina pueden tener un papel en la migración por estar localizados en las protusiones de membrana (filopodios) y en los sitios de célula-matriz. Hasta ahora sólo se había demostrado que un anticuerpo anti-CD9 inhibía la movilidad de queratinocitos aislados. Es la primera vez que se demuestra que CD9, CD81 y CD151 están implicadas en la curación de heridas.

- 142 «ÚLCERA NEUROTÓFICA DEL TRIGÉMINO», por los Dres. García Arpa M, García Donoso C, Guerra A, Vanaclocha F, Iglesias L. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

Es un trastorno poco frecuente secundario a daño en el nervio trigémino de cualquier etiología, con aparición de úlceras en el dermatomo del nervio afecto.

La tríada clásica consiste en anestesia del V par, parestesias faciales y erosión o úlcera del ala nasal.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 64 años que en 1985 comienza con clínica de neuralgia de primera rama del trigémino derecho. Ante la falta de respuesta al tratamiento médico 1 año después se realiza cirugía, con lo que se consigue analgesia, pero refiere parestesias en hemicara derecha. Al año de la cirugía comienza con lesiones en el ala nasal derecha persistentes, tipo ulceración con automutilación, intenso prurito y sangrado ocasional. Se practica biopsia que sólo demuestra tejido de granulación. La paciente es valorada en psiquiatría sin encontrar patología. Actualmente continúa con las mismas lesiones sin evidencia de infiltración tumoral y con tratamiento sintomático.

## DISCUSIÓN

Trastorno de escasa incidencia descrito por primera vez en 1933. Secundariamente al tratamiento quirúrgico de la neuralgia o a otro proceso que afecte al nervio, se produce anestesia del área afecta con parestesias y manipulación de esa zona. Este trauma autoinducido se considera el principal agente causal del daño tisular. La localización más frecuente es en ala nasal produciendo pérdida del cartílago con automutilación. El período de tiempo entre el daño del nervio y la aparición de la célula varía con una media de 1-2 años. Hay que hacer diagnóstico diferencial con carcinoma basocelular y dermatitis artefacta. El curso es crónico y persistente con escasa respuesta a tratamientos empleados.