

Revista Médica de Bogotá

PUBLICACION MENSUAL

DIRECCION

DRS. JOSE MARIA MONTOYA - JULIO MANRIQUE - GONZALO ESGUERRA GOMEZ
AGUSTIN ARANGO Y DARIO CADENA

Vol. XLIII | Bogotá-Colombia, S. A. Mayo 15 de 1933 | No. 501

ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA

TRES CASOS DE XERODERMA PIGMENTOSUM

Presentados el 6 de noviembre de 1932, por el doctor

JOSE I. URIBE

Profesor de la Clínica Dermatológica de la Facultad de Bogotá.

Trátase de tres niños, dos del sexo masculino y uno del sexo femenino, de los cuales el mayor tan sólo tiene siete años, el segundo cinco y el último dos y medio años. Hijos de padres sanos. Ninguno de los dos presenta antecedentes patológicos de interés. Ni el padre ni la madre han tenido enfermedades venéreas. *La esposa es prima de la madre de su marido.* Han tenido ocho hijos, de los cuales el segundo, el sexto y el séptimo están atacados de la enfermedad de que vamos a tratar. De los restantes, uno murió de corta edad, según parece, de meningitis. Unos han nacido en climas fríos y otros en climas calientes. Es curioso anotar que solamente los nacidos en climas fríos están atacados por la enfermedad; los nacidos en climas calientes están sanos.

Al segundo hijo de este matrimonio le comenzó la enfermedad actual por lesiones como de un eritema solar en las partes descubiertas, luego tuvo manchas pigmentadas, formación de telangiectasias y placas atróficas. A los dos años algunas de estas lesiones evolucionaron hacia la formación de elementos hiperkeratósicos, algunos como verdaderos cuerpos cutáneos que alcanzaron tamaños considerables y que cayeron luego. El enfermito fue sometido sin consultar a persona entendida en la materia a un tratamiento por los rayos ultra-violetas. Uno de estos elementos localizado en la comisura labial ha evolucionado después de una infección secundaria al estado de un tumor grande epiteliomatoso que presenta actualmente el enfermo.

El sexto hijo poco más o menos la misma evolución en la enfermedad. Actualmente presenta manchas pigmentadas salientes, keratosis, partesacrómicas, descamación abundante, atrofiacutáneas y ectropión en los párpados inferiores. Un pequeño elemento epiteliomatosose presenta cerca del borde del párpado inferior del ojo derecho.

Al séptimo hijo se le presentaron las mismas lesiones un poco menos avanzadas: keratosis, hiperkeratosis, atrofiacutáneas; y co-



mienza a sufrir de ectropión, y tiene como los otros dos una sensibilidad extrema a los rayos solares.

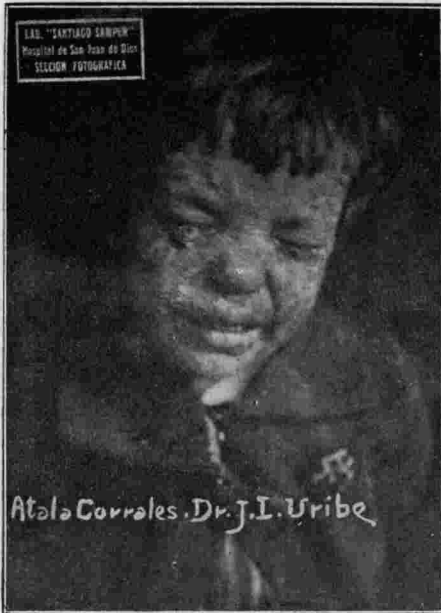
Esta enfermedad es una distrofia cutánea congénita y hereditaria, y se ha observado en los matrimonios consanguíneos. Se cita el caso de una familia en la cual había siete hermanos atacados de xeroderma pigmentosum, y según las estadísticas de Siemens y Kohn dan 333 casos en 222 familias.

Ha sido descrita por Kaposi y ha recibido diversas denominaciones tales como Dermatitis de Kaposi, Atrophoderma pigmentosum, Melanosis lenticularis progresiva, Epiteliomatosis pigmentaria.

El principio aparente de la enfermedad se hace entre los dos a

tres primeros años, generalmente. La acción de la luz, sobre todo viva y directa, desempeña un papel importante en el desarrollo de esta entidad en la que hay una sensibilidad anormal a los rayos luminosos. Se desarrolla especialmente en las partes descubiertas del cuerpo como cara, cuello, manos, antebrazo y piernas, y pies en los individuos que marchan descalzos.

Aparece en forma de un eritema solar con manchas pigmentarias lenticuladas, atróficas, que evolucionan desecándose y desca-



mando, con telangiectasias y manchas blancas atróficas. Los tegumentos se atrofian y se retraen dando lugar al ectropión. A menudo se encuentran en algunos sitios depresiones superficiales semejante a cicatrices, que son los vestigios de dilataciones vasculares desaparecidas. Se notan a veces conjuntivitis y fotofobia.

Los tegumentos alterados pueden presentar lesiones secundarias como vesículas, tísuras y pústulas y ulcaciones diversas. La retracción de la piel produce deformaciones tales como atresia de la boca y la nariz, hay ectropión de los párpados inferiores causa muchas veces de alteraciones de la córnea y de blefaritis. Se observa una hipertrofia de la epidermis y una atrofia de la dermis.

En ciertos puntos hay neoformación de vasos con telangiectasias. Hay hipersensibilidad a los rayos-ultravioletas y a los rayos solares. La alteración es exclusivamente cutánea y no vascular, semejante a las distrofias cutáneas seniles, arsenicales, o provocadas por los rayos X o radium. Más o menos precozmente aparecen neoformaciones de salientes verrugosas secas, salientes rojas y blancas de aspecto angiomaso o sarcomatoso; y por último transformaciones epiteliomatosas diversas, fungosas o ulcerosas,



Microfotografía No. 1.

lobuladas y cilindromatosas. Estos tumores pueden curar a veces, pero casi siempre conducen a la muerte precoz por invasión metastásica maligna y los enfermos no pasan generalmente de los seis a diez años, aunque Herxheimer cita un caso de supervivencia de setenta años.

El resultado de la biopsia tomada del tumor del niño mayor, que es muy interesante, fue el siguiente:

Hospital de San Juan de Dios.—Laboratorio Santiago Samper.—Sección de Anatomía Patológica.

Servicio del doctor José Ignacio Uribe.

Enfermo: Manuel J. Correal.

Biopsia de una neoformación de la cara.

El examen histológico de los cortes hechos sobre la biopsia enunciada nos revela la existencia de un tumor maligno cuya constitución varía de un sitio a otro. La micro-fotografía número 1 nos muestra una agrupación celular de naturalaza epitelial sin que sus elementos tengan una fisonomía determinada que permita agruparlos en una de las variedades conocidas. Sólo encontramos como carácter que permite pensar se trata de elementos deriva-



Microfotografía No. 2.

dos de la capa pigmentaria de la piel, unas granulaciones muy pequeñas y más bien escasas dentro del protoplasma celular que son semejantes aun cuando no exactas a la melanina, quizás sea alguna modificación de esta última sustancia. Los fenómenos de mitosis atípicas lo mismo que las monstruosidades nucleares son muy frecuentes.

Al lado de este epitelioma encontramos otras formaciones celulares conjuntivas que están centradas por grandes vasos o lagunas sanguíneas. Estos elementos vasculares no tienen límites precisos y sus paredes están limitadas por grandes células cancerosas como puede verse en la micro-fotografía numero 2.

CONCLUSION

Creemos por los caracteres anotados que se trata de un sarco-epitelioma o sea de la evolución cancerosa simultánea del tejido conjuntivo y del epitelial. Hay sin embargo una predominancia notoria del sarcoma.

(Firmado) JUAN PABLO LLINAS

Para explicar su etiología se pensó en la existencia en la sangre de una sustancia fotodinámica que produjera los síntomas particulares observados en esta enfermedad, pero las inoculaciones que se hicieron a animales no los sensibilizaron lo cual confirmó la vulnerabilidad especial de la piel.

Todo esto hace pensar que en los progenitores debe haber perturbaciones desconocidas que se escapan a los medios actuales de investigación.

El diagnóstico se hace por los antecedentes hereditarios y familiares junto con el aspecto de las lesiones y la evolución de la enfermedad. Las manchas de lentigo tienen sus caracteres especiales, y la enfermedad de Recklinghausen pediculiza y es una fibromatosis que evoluciona de otra manera.

El tratamiento es más que todo a leatorio. Limpieza de la piel, aplicaciones de solución de sublimado al 1 por 100, emplasto de Vigo.

En los niños en quienes comienza la enfermedad puede haber esperanzas de curación haciendo un tratamiento oportuno.

Recomendar a las personas muy sensibles a la luz y sobre todo a las que llevan una vida reclusa, no exponerse imprudentemente a la luz y protegerse contra ella.

Como para precaver más que todo se recomienda el uso de pomadas protectoras que contengan bromhidrato o clorhidrato de quinina, cremas o polvos con antipirina, tanino, etc. El tratamiento general de la foto-sensibilidad dá pocos éxitos en el xeroderma pigmentosum en sus formas graves; de la misma manera los procedimientos de desensibilización, aunque no debe desecharse la medicación cálcica. Pero una vez constituídas las hiperkeratosis sólo se pueden combatir con electro-coagulación, nieve carbónica, rayos X, radium-terapia, electrolisis, galvanocauterio, etc.