

Incontinencia pigmento (17)

Por los Dres.:

BARTOLOMÉ SAGARÓ (18) y GONZALO ESTÉVEZ DEL CRISTO (19)

Traemos a la consideración de los asistentes a este Congreso la observación de un caso de genodermatosis de rara frecuencia, Incontinencia Pigmenti, y que además presenta peculiaridades clínicas no registradas en los casos de la literatura cubana.

Las características señaladas consisten en la aparición simultánea de los tres elementos clínicos cutáneos: la vesícula, la verrucosidad y la pigmentación.

CONCEPTO Y CARACTERÍSTICAS CLINICAS

Esta enfermedad fue descrita por primera vez por *Bruno Bikjch* y *Marión Sulzberger*. Tiene un carácter hereditario dominante. Se presenta casi exclusivamente en el sexo femenino (89%).

Este defecto ectodérmico comienza en los primeros meses de la vida, aunque puede manifestarse en cualquier momento antes de los dos años de edad. Se caracteriza por manchas pigmentarias, que varían del carmelita a la pizarra. Se disponen en forma de salpicaduras, vetas, estrías, moteados, arabescos, etc., localizadas principalmente en los costados del tronco y en menor número en las extremidades. En la mayor parte de los casos, la pigmentación representa un tercer estadio de la enfermedad.

Casi siempre comienza por lesiones inflamatorias vesiculosas, las cuales se presentan aisladas o en grupos, en disposición lineal o en placas. Esto dura algunos meses y son sustituidas por lesiones verrucosas que posteriormente dejan las máculas pigmentarias. A veces, las máculas pigmentarias son primitivas, es decir, que aparecen sin lesiones previas. Las máculas se presentan preferentemente en ambos lados del tronco, mientras que las vesículas y verrucosidades se observan sobre todo en las extremidades.

En el caso que nos ocupa, las lesiones vesiculosas estaban presentes en el momento del nacimiento, las cuales a los pocos días fueron sustituidas por lesiones verrucosas y posteriormente éstas desaparecieron, dejando pigmentación.

Casi siempre estos pacientes presentan otras anomalías congénitas, como son lesiones oculares, entre las cuales tenemos Catarata, ceguera, atrofia óptica, desprendimiento retiniano, esclerótica azul, estrabismo, etc. Además, vemos distrofias ungueales, hipoplasia dental, hidrocefalia, microcefalia, leucoplasia, hiperhidrosis palmoplantar, anhidrosis, epilepsia, retardo mental, etc.

17 Trabajo presentado al XI Congreso Médico y VII Estomatológico Nacional, celebrado en la Habana, del 23 al 26 de Febrero de 1966.

(**1) Profesor de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de la Habana en el Servicio de Dermatología del Hospital Docente "Cmdte. M. Fajardo", Zapata y D, Vedado, Habana, Cuba.

19 En el Servicio de Dermatología del Hospital Docente "Cmdte. M. Fajardo", Zapata y D, Vedado, Habana, Cuba.

La enfermedad no se acompaña de síntomas subjetivos y en su evolución las manchas tienen tendencia a aclararse y hasta a desaparecer. Esta afección no tiene tratamiento.

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA

A continuación, hacemos un resumen de la historia clínica del caso que traemos.

Historia de la enfermedad actual.

Refiere la madre que la niña nació con lesiones vesiculosas en rótula derecha y en dorso de muñeca izquierda. Estas lesiones se hicieron verrucosas a los pocos días. Posteriormente siguieron apareciendo en los miembros pequeñas vesículas y pápulas, algunas de las cuales desaparecieron y dejaron en su lugar una mancha hipercrómica. La madre refiere que nunca le ha visto en el tronco lesiones vesiculosas ni papuloides sino sólo máculas hipercrómicas, las que después de comenzar se fueron extendiendo paulatinamente.

Examen dermatológico. (Figs. 1, 2 y 3).

Máculas hipercrómicas (color carmelita claro I, de forma y tamaño variables, que confluyen y se entremezclan formando una red irregular que se extiende por todo el tronco, tanto por su plano anterior como por el posterior.

En miembros superiores hay lesiones con características similares, existiendo además en la cara anterior de éstos lesiones eritematopapuloides y vesículas agrupadas en escaso número, del tamaño menor que el de una cabeza de alfiler. En dorso de la muñeca izquierda, así como en el dorso de los dedos de las manos hay lesiones verrucosas del tamaño de un guisante. En miembros



Fig. 1

inferiores alternan las máculas hipercrómicas con lesiones eritematopapuloides y vesiculosas. En dorso del dedo gordo del pie izquierdo hay pequeña lesión verrucosa.

Hay ausencia completa de lesiones en palma de mano, plantas de pies, cuello, cara y cuero cabelludo.

Examen físico por aparato:
Nada a señalar.

Rayos X de huesos:
Negativo.

Examen oftalmológico:
Negativo.

Anatomía patológica.

La imagen histológica es diferente en los distintos estadios de la enfermedad.

En el estadio vesiculoso hay espongiosis, con formación de vesícula intra-epidérmica, dentro de la vesícula hay gran cantidad de eosinófilos, los cua-

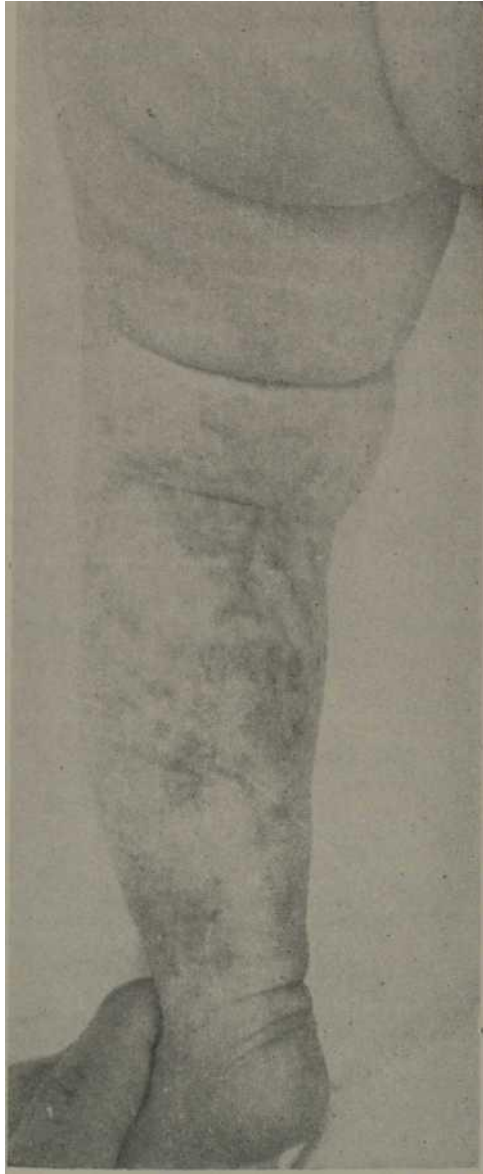


Fig. 2



Fig. 3

les también están presentes en la zona epidérmica que rodea a la vesícula.

Grüneberg lia descrito en la zona epidérmica cerca de la vesícula, células que recuerdan a las células en balón de las vesículas virales. En esta fase casi no hay trastornos de la melanogénesis. En la dermis encontramos infiltrado rico en eosinófilos, con algunos linfocitos.

En el segundo estadio, o sea, en la verrucosidad, hay hiperqueratosis, con acantosis y en la dermis un infiltrado inflamatorio no específico.

En el tercer estadio, o sea, en la pigmentación, vemos que la melanina en la basal está disminuida o ausente, aunque hay casos en que es abundante. La melanina se encuentra con más frecuencia y cantidad dentro y fuera de los melanóforos en la dermis superficial. Puede haber degeneración y lincuefacción de la basal.

CONCLUSIONS

A report of a case of incontinentia pigmenti, a disease of rare observation is made. The clinical characteristics are described, with its special peculiarities. The relation between the clinic and the histological appearance of the lesion is made.

RESUME

Nous faisons un réportage d'un cas d'incontinentia-pigmentiaffection d'une observation rare. Nous faisons une des-

cription des caractéristiques cliniques et ses particularités et nous faisons une relation entre la clinique et l'image histologique de ses lésions.

RESUMEN

Hacemos el reporte de un caso de incontinentia pigmenti, afección de rara observación. Describimos sus características clínicas con sus peculiaridades especiales y relacionamos la clínica con la imagen histológica de sus lesiones.

BIBLIOGRAFIA

1. —Andrew, G. C. y Kerdel-Vegas: Enfermedades de la Piel, pág. 279, 1961.
2. —Arguelles, D.: Histomorfología de la Piel, pág. 19, 1964.
3. —Gay Prieto, J.: Dermatología, 5ta. Ed., pág. 643, 1961.
4. Leider, M.: Dermatología Pediátrica, pág. 408.
5. —Lever, W: Histopathology of the Skin, 3ra. Ed., pág. 71-73, 1961.
6. —Pardo Castelió, V.: Dermatología y Sifilología, 4ta. Ed., pág. 1041, 1953.