

Epidermodisplasia verruciforme. Reporte de un caso

Verruciformes epidemiology. Case report

Dr. Gustavo Crespo Campo; Dra Lisette E. Llanos Palmira;Dr. Alberto Pam Pino

Hospital Provincial Ginecobstétrico Ana Betancourt de Mora.Camagüey. Cuba.

RESUMEN

Se presentó el caso de una paciente de 24 años de edad, blanca, atendida en el Hospital Materno Provincial Ana Betancourt de Mora en el 2000 con un embarazo de ocho semanas y la enfermedad de epidermodisplasia verruciforme. Se destacaron sus características clínicas e histopatológicas, así como la conducta terapéutica aplicada al interrumpir el embarazo. Por último, se hace énfasis en el método anestésico y se tiene en cuenta la repercusión psicosocial de esta enfermedad.

DeCS: EPIDERMODISPLASIA VERRUCIFORME /genética; INFORME DE CASO

ABSTRACT

A twenty-four-year-old, white skin, feminine patients is studied: She assisted at Ana Betancourt de Mora Provincial Maternity Hospital during the year 2000, with eithg weeks of gestation and verruciforme epidermodysplacia. Its clinical and pathologic characteristics as well as the therapeutic behavior applied after the interruptor of pregnancy. Finally, we

emphasize on the anesthetic method, taking into account the psychosocial repercussion of this disease.

DeCS: VERRUCIFORMIS EPIDERMODYSPLASIA /genetic; CASE REPORT

INTRODUCCIÓN

La epidermodisplasia verruciforme es una enfermedad genética autosómica recesiva en algunas familias, y en otras dominante y de por vida, asociada a los papilomas virus humanos.¹

Esta enfermedad hereditaria es de gran interés porque representa el primer modelo de oncogénesis viral cutáneo en el ser humano.

Las lesiones verrugosas diseminadas persisten desde edades tempranas y conducen al desarrollo de carcinomas cutáneos en la adultez, además forman parte de las inmunodeficiencias congénitas. Si a todas estas manifestaciones propias de la enfermedad, se le adiciona el embarazo en los primeros estadios, podemos considerar el peligro al cual se expone la paciente. Resultó de gran interés la discusión colectiva en el servicio de anestesiología del hospital Ana Betancourt de Mora de Camagüey del caso de una paciente portadora de esta enfermedad y con un embarazo de ocho semanas diagnosticado por ultrasonografía, con la peculiaridad de una inmunidad demostrada de tipo mixta con deficiencias de inmunoglobulinas y defectos en la función de linfocitos y monocitos, que es muy propensa a infecciones por microorganismos encapsulados, candidiasis y a las infecciones víricas diseminadas.²

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta una paciente de 24 años de edad, blanca, recibida para la interrupción de un embarazo de ocho semanas, acompañada de lesiones verrugosas planas o similares a la pitiriasis versicolor, diseminadas por todo el cuerpo, máculas y placas acrómicas, fundamentalmente en el dorso y extremidades. Presentaba lesiones verrugosas en las manos que imposibilitan la extensión y flexión total de los dedos, disnea en el decúbito

supino, tos productiva con secreciones espesas y asépticas por estudios microbiológicos.

En el aparato respiratorio se demostró la presencia de estertores húmedos, fundamentalmente en la base izquierda, patrón respiratorio obstructivo restrictivo por bronquiectasia. Tensión arterial 120/80 mm Hg, pulso radial 80 pulsaciones /min.

Exámenes complementarios:

Hematocrito: 0.40.

Leucocitos: 5.8×10^9 .

Eritrosedimentación: 33 mmol/L

Tiempo de sangramiento: 1 min.

Tiempo de coagulación: 8 min.

VDRL: No reactivo.

Examen radiológico: Hiperinsuflación y aumento de la trama vascular.

Espirometría: Permitió confirmar la existencia de la enfermedad pulmonar y determinar el grado de alteración fisiológica en la paciente, se encontró:

CVF: Reducida (capacidad vital forzada)

VEMS: Reducido (Volumen respiratorio máximo-segundo)

VEMS-CVF: Reducida.

Biopsia:

Aspecto macroscópico: Se recibió fragmento de piel de forma elíptica de 1.5 x 1cm con la presencia de formación verrugosa poco elevada en su interior. Dos fragmentos.

Aspecto microscópico: B-1046: En los fragmentos de piel examinados se observó hiperqueratosis y acántosis de la capa superficial de la piel y elongación leve de las redes de crestas, no existían áreas de paraqueratosis. Se observaron células vacuoladas grandes en la dermis superior. La capa granulosa se encontraba engrosada.

Para la selección del método anestésico se utilizó un proceder breve, se descartaron otros métodos y se aplicó la anestesia espinal en silla de montar, de acuerdo con nuestra experiencia y la aplicación de pequeñas dosis permite realizar estos cortos procedimientos sin riesgos para las pacientes, fundamentalmente con afecciones respiratorias graves.

Para realizar la punción se escogió el área de la piel más afectada.

DISCUSIÓN

Los virus figuran entre las formas de vida más simples y pequeñas, compuestos únicamente por una cápsula proteínica que contiene un RNA o DNA. Son parásitos intracelulares obligados que requieren de los componentes estructurales y metabólicos del huésped para multiplicarse, afectan a bacterias, plantas y animales e infectan al hombre más de 400 tipos diferentes, uno de ellos es el virus del papiloma humano (VPH) o HPV como se le conoce por siglas en inglés; este es un virus DNA de doble cadena, pertenece a la familia papoviridae de estructura icosaédrica, la cápside está formada por proteínas estructurales menores L1, L2. Las L1 se polimerizan para formar la cápside (en 72 capsómeros) que protegen al virus de la degradación enzimática y lo ayudan a ligarse a las células infectadas. Carecen de cubierta lipídica y poseen ocho genes que se clasifican en tempranos o tardíos según el momento de su expresión en el ciclo vital del PVH. Se llama PVH porque ciertos tipos pueden causar verrugas o papilomas que son tumores benignos (no cancerosos). Constituye uno de los grupos virales más frecuentes en el mundo, diversas investigaciones lo han ubicado entre el 36 y 74 % de la población. Suman más de 100 los subtipos identificados hasta ahora que afectan los epitelios pavimentosos de piel y mucosas. Como ejemplo podemos citar los siguientes:

Las cepas 1, 3 y 5 pueden causar verrugas en manos, piernas, brazos y otras zonas no genitales del cuerpo (Fig. 1); están entre las formas más visibles del virus, la mayoría son muy comunes, inofensivas, no cancerosas y fáciles de tratar.^{3, 4}



Fig. 1. Verrugas en manos causadas por las cepas 1, 3 y 5.

La rara enfermedad hereditaria denominada epidermodisplasia verruciforme refuerza la relación entre los papilomas virus humanos y el carcinoma.^{5, 6} En este proceso, las pacientes desarrollan múltiples verrugas planas, algunas de

las cuales evolucionan a carcinomas epidermoides infiltrantes. En algunos de estos tumores cutáneos se han detectado los genomas de los papilomas virus humanos tipo 5 y 8. ¹ por tanto, los tipos de papilomas virus no sólo se diferencian por la morfología de las lesiones que producen, sino también por su posible potencial oncogénico. ^{1, 5}

Actualmente se sabe que los distintos tipos clínicos de verrugas, incluyendo la epidermodisplasia verruciforme, no sólo se deben a las diferencias de sus localizaciones anatómicas, sino que también dependen de los tipos de papilomas virus humanos que los producen.

Mediante hibridación molecular y con análisis de restricción enzimática se han identificado más de 49 tipos de papilomas virus capaces de producir verrugas en el ser humano. ^{7, 8}

CONCLUSIONES

En este trabajo queda demostrada la importancia de la enfermedad, su transmisión y relación con el carcinoma cutáneo. Se hace énfasis en su carácter hereditario. El agente causante de la enfermedad es el papiloma virus humano en sus tipos 5 y 8. Por tratarse de una infección de transmisión sexual se hacen recomendaciones y se insiste en eliminar los factores predisponentes. En este caso en particular se efectuó la interrupción del embarazo para detener la continuidad de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins. Patología estructural y funcional. Madrid: Editorial McGraw Hill Interamericana; 2000. p. 1254-55.
2. Andrews. Tratado de Dermatología. Ciudad de la Habana; 1985. p. 600-1.
3. Horta JR. Virus del papiloma humano. 2003. Disponible en: http://www.oralcancerfoundation.org/facts/spanish_hpv.htm..
4. Sykers NL. Condyloma acuminatum. Int dermatol 1999;34:297.
5. Lever WF. Histopatología de la piel. Buenos Aires: Editorial Intermédica; 1997. p. 593.
6. Franck JM. Young AW Jr. Squamous cell carcinoma in situ arising withing lichen planus of vulva. Dermatol Surg 2000;21:890.
7. Villiers EM de. Papillomavirus and HPV typing. Clin Dermato 1997;15:199.

8. Harris AJ. A novel human papillomavirus identified in epidermodysplasia verruciforme. Br J Dermatol 1997;136:587.

Recibido: 5 de noviembre de 2003

Aceptado: 15 de marzo de 2004

Dr. Gustavo Crespo Campo. Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Hospital Provincial Ginecológico Ana Betancourt de Mora. Hospital Provincial Ginecológico Ana Betancourt de Mora. Camagüey. Cuba.