

Lesión dianiforme ampollosa en la mano de un ganadero: una entidad relevante para un médico rural



Targetoid bullous lesion in a farmer's hand: A relevant entity to a country doctor

Sr Director:

El nódulo de Orf o ectima contagioso es una zoonosis infrecuente causada por un parapoxvirus que se transmite por contacto directo con ovejas y cabras, o por contacto con materiales contaminados. El diagnóstico se basa en la presencia de la lesión clínica característica, la correlación histológica y la historia clínica compatible. En personas inmunocompetentes las lesiones se resuelven en 8-10 semanas sin necesidad de tratamiento, y las principales complicaciones suelen deberse a la agresividad de las medidas terapéuticas. Por el contrario, en los pacientes inmunodeprimidos aparecen lesiones de mayor tamaño y atípicas simulando carcinomas cutáneos que pueden ser difíciles de controlar¹.

Presentamos el caso de un varón de 49 años, sin antecedentes médicos de interés, que acudió a urgencias por presentar una lesión dolorosa en el dorso de la mano de 2 semanas de evolución. El paciente, que trabaja como ganadero con ganado ovino en un pueblo de la provincia de Zaragoza, refería que la lesión había aparecido sobre una herida que se había hecho con una placa metálica de su granja donde había restos de lana y sangre, una semana antes de la aparición de la lesión.

A la exploración física presentaba una lesión en forma de 2 placas violáceas unidas de aspecto tumoral, infiltradas a la palpación, con una zona central umbilicada ampollosa y halo eritematoso de 2,5 cm de diámetro, situadas en dorso de la mano derecha (fig. 1). En axila ipsilateral se palpaban pequeñas adenopatías rodaderas.

Con los antecedentes descritos de exposición a material contaminado por ganado ovino, y la evolución y las características clínicas de la lesión, se sospechó que pudiese tratarse de un nódulo de Orf, y se realizó una biopsia cutánea para descartar procesos tumorales e inflamatorios cutáneos y un cultivo de la lesión para descartar infección bacteriana o fúngica.

La biopsia reveló una ligera acantosis con vacuolización de las células en los 2 tercios superiores de la epidermis, con células necróticas y numerosas inclusiones eosinofílicas intranucleares en los queratinocitos, altamente sugestivas de infección por parapoxvirus. En dermis se apreciaban vasos dilatados de pared fina y un infiltrado predominantemente linfocitario con algunos eosinófilos y células plasmáticas. El cultivo bacteriano y fúngico fue negativo.

Tras el resultado de la biopsia y el cultivo se estableció el diagnóstico de nódulo de Orf o ectima contagioso y se citó al paciente para revisión en 6 semanas sin tratamiento. Cuando acudió a la consulta la lesión prácticamente había regresado, quedando únicamente una mácula violácea con una costra adherida.

Las lesiones de ectima contagioso en humanos fueron descritas por primera vez en la literatura por Newsome y



Figura 1 Lesión en estadio dianiforme en la primera visita del paciente, consistente en 2 placas violáceas unidas con halo eritematoso y centro ampollosa.

Cross en 1934, relacionándolas con las úlceras costrosas que presentaban las ovejas alrededor de la boca y en otras zonas descubiertas de pelo como las ubres². Las lesiones miden aproximadamente entre 1-3 cm de diámetro y se localizan más frecuentemente en manos y brazos³.

El periodo de incubación es de 3 a 7 días, y durante su evolución la lesión pasa por distintos estadios clínicos: La primera semana tiene un aspecto maculo-papular, pudiendo estar acompañada de adenopatías y fiebre. Posteriormente adopta una morfología dianiforme que dura una o 2 semanas y luego pasa a ser nodular, papilomatosa y, finalmente, forma una costra y desaparece. En pacientes inmunocompetentes, el proceso cura espontáneamente sin cicatriz, y el sujeto adquiere inmunidad permanente⁴. Se han descrito algunas complicaciones, que son más frecuentes en inmunodeprimidos y que incluyen la sobreinfección bacteriana, el eritema multiforme, la diseminación de las lesiones, una erupción varioliforme generalizada e incluso la aparición de algunas enfermedades ampollosas autoinmunes como el penfigoide ampollosa o el penfigoide de membranas⁵⁻⁷.

El diagnóstico diferencial clínico incluye otras infecciones zoonóticas como el carbunco y el nódulo de los ordeñadores, enfermedades inflamatorias como el eritema multiforme cuando se encuentra en fase dianiforme y lesiones tumorales como el carcinoma espinocelular, el granuloma piógeno y el linfoma anaplásico de células grandes CD30 positivo. Este último es también uno de sus principales diagnósticos diferenciales histológicos, pudiendo presentar el infiltrado inflamatorio del nódulo de Orf células CD30 positivas⁸.

Para confirmar el diagnóstico es necesario un antecedente epidemiológico de contacto con cabras u ovejas, y una clínica y una histología compatible, ya que la anatomía patológica aislada no es patognomónica. Otras herramientas útiles son la PCR del virus, que no está disponible en la mayoría de los centros y la microscopía electrónica, que muestra el virus infectando las células^{9,10}.

En resumen, presentamos un caso de nódulo de Orf o ectima contagioso que nos permite, conociendo esta imagen

clínica característica, sospechar esta entidad infrecuente en pacientes con historia epidemiológica compatible, especialmente en el medio rural.

Bibliografía

1. Ara M, Zaballos P, Sánchez M, Querol I, Zubiri ML, Simal E, et al. Giant and recurrent Orf virus infection in a renal transplant recipient treated with imiquimod. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58 Suppl 2:S39-40.
2. Newsome IE, Cross F. Sore mouth in sheep transmissible to man. *J Am Vet Med Assoc*. 1934;84:799-802.
3. Pether JVS, Guerrier CJW, Jones SM, Adam AE, Kingsbury WN. Giant orf in a normal individual. *Br J Dermatol*. 1986;115:497-9.
4. Domínguez F, Montes I. Lesión nodular pustulosa en diana. *Piel*. 1997;12:539-41.
5. Kahn D, Hutchinson EA. Generalized bullous orf. *Internal J Dermatol*. 1980;19:340-1.
6. Van Lingen RG, Frank RGJ, Koopman RJJ, Jonkman MF. Human orf complicated by mucous membrane pemphigoid. *Clin Exp Dermatol*. 2006;31:711-2.
7. White KP, Zedek DC, White WL, Simpson EL, Hester E, Morrison L, et al. Orf-induced immunobullous disease: A distinct autoimmune blistering disorder. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58:49-55.
8. Rose C, Starostik P, Bröcker EB. Infection with parapoxvirus induces CD30-positive cutaneous infiltrates in humans. *J Cutan Pathol*. 1999;26:520-2.
9. Torfason EG, Gunadóttir S. Polymerase chain reaction for laboratory diagnosis of orf virus infections. *J Clin Virol*. 2002;24:79-84.
10. Herrera I, Fonseca E. La técnica de tinción negativa en microscopía electrónica. Aplicaciones en el diagnóstico de las infecciones cutáneas por virus. *Piel*. 1987;2:263-326.

L. Prieto-Torres^{a,*}, J. Sánchez-Bernal^a, T. Gracia-Cazaña^b, S. Hernández-Ostiz^a y M. Ara Martín^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital de Barbastro, Huesca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lucia14.prie@msn.com

(L. Prieto-Torres).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2016.02.014>
1138-3593/

© 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Leiomomatosis hereditaria y carcinoma de células renales



Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer

Sr. Director:

Presentamos el caso de una paciente de 52 años, cuya hermana ha sido recientemente diagnosticada de una mutación heterocigota del gen FH asociado a leiomomatosis hereditaria y cáncer de células renales. La hermana fue estudiada por la presencia de leiomomas cutáneos múltiples y una historia de miomas uterinos, por los que precisó histerectomía.

Nuestra paciente es una mujer sana cuyo único antecedente personal relevante es presentar asma alérgica, no presentando ninguna enfermedad ginecológica ni urológica en ese momento. Debido a que se trata de una entidad de transmisión genética, se realizó el estudio genético, en nuestra paciente, el cual reveló que también era portadora de la mutación del gen fumarato hidratasa (FH). Tras este descubrimiento, la paciente fue valorada por dermatología, encontrando lesiones papulosas en la espalda, que correspondieron con leiomomas cutáneos. También tuvo que ser valorada por ginecología, donde mediante ecografía, se encontraron miomas uterinos de escaso tamaño. Finalmente, se realizó una ecografía urológica y una resonancia magnética nuclear abdominal que resultaron normales. En este punto en atención primaria nos planteamos las actividades de prevención que se han de hacer en esta

paciente. Realizamos una búsqueda bibliográfica en Medline centrándonos en los últimos 5 años y en las revisiones; por ser una entidad poco frecuente utilizamos la herramienta de enfermedades raras DICE-APPER¹; y al tratarse de una entidad genética con posibilidad de desarrollar cáncer, revisamos el Consenso en cáncer hereditario entre la Sociedad Española de Oncología Médica y las sociedades de atención primaria².

El síndrome de leiomomatosis hereditaria y carcinoma de células renales (LHCCR) o síndrome de Reed es una enfermedad autosómica dominante, descrita por vez primera en el año 2001 por Virpi Launonen. Este síndrome está causado por la mutación del gen FH, el cual es un gen supresor tumoral localizado en el brazo largo del cromosoma 1³⁻⁶.

El síndrome de LHCCR se caracteriza por la aparición de fibromas uterinos, leiomomas cutáneos y tumores renales. Los fibromas uterinos aparecen en el 75-98% de las mujeres y a edades tempranas (alrededor de los 30 años), siendo muy sintomáticos, con sangrados abundantes, requiriendo una histerectomía para su control. Los leiomomas cutáneos aparecen entre el 80-100% de los casos y también de forma precoz (edad media: 25 años); se localizan habitualmente en el tronco y en las extremidades, y muy raramente desarrollan leiomiomas. Los tumores renales aparecen en el 20-30% de los casos y a edades tempranas (edad media de 40 años), siendo muy agresivos con rápida diseminación local y a distancia, aunque el tumor primario sea de pequeño tamaño. La histología más común es papilar de tipo 2. Se ha estimado que el riesgo para la aparición de este cáncer es del 15%³⁻⁶.

Los criterios propuestos para la valoración en unidades de consejo genético por considerarse individuos de riesgo