

Esporotricosis cutánea diseminada en un paciente con Síndrome de Down

Cutaneous disseminated sporotrichosis in a patient with Down syndrome

María A. Yengle¹

RESUMEN

La esporotricosis es una micosis profunda producida por el hongo Sporotrix Schenckii, prevalente en países de climas templados como el nuestro. De todos los tipos clínicos. La esporotricosis cutánea diseminada en una de las menos frecuentes y se presenta principalmente en inmunodeprimidos. A continuación se presenta el caso de un paciente varón de 35 años con Síndrome de Down, natural y procedente de la selva del Perú que presenta de manera progresiva papulo-placas ulcerocostrosas en diferentes regiones corporales compatibles clínica e histopatológicamente con esporotricosis, las cuales respondieron satisfactoriamente a tratamiento sistémico con itraconazol.

ABSTRACT

Sporotrichosis is a deep mycosis produced by the fungus Sporotrix Schenckii, prevalent in countries of temperate climates such as ours. Of all the clinical types. Cutaneous sporotrichosis disseminated in one of the least frequent and occurs mainly in immunosuppressed. Below is the case of a 35-year-old male patient with Down syndrome, natural and from the jungle of Peru who progressively presents ulcerocostrosal papulo-plates in different body regions compatible clinical and histopathologically with sporotrichosis, which responded satisfactorily to systemic treatment with itraconazole.

INTRODUCCIÓN

La esporotricosis es un tipo de micosis profunda producida por el hongo dimórfico *Sporotrix Schenckii* prevalente en países con climas tropicales y subtropicales como el Perú. La forma de contagio por lo general es mediante inoculación directa del hongo en la piel por traumatismos con material contaminado. De acuerdo con la cantidad y profundidad del

inóculo además del estado inmune del huésped se tienen formas clínicas diversas, siendo las más comunes las formas localizadas y menos frecuentes las diseminadas que se presentan por lo general en pacientes con algún grado de inmunosupresión. El gold estándar para el diagnóstico es aislar el agente etiológico mediante cultivo, aunque también los hallazgos histopatológicos de la biopsia cutánea pueden contribuir mucho. Existen diversos esquemas de tratamiento, entre los que destacan el itraconazol oral y la solución de yoduro de potasio; este último aún vigente sobre todo en países en vías de desarrollo como el nuestro. A continuación se presenta un caso de esporotricosis cutánea diseminada en un paciente proveniente de la selva peruana con Síndrome de Down que respondió satisfactoriamente al tratamiento con itraconazol.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 35 años, natural y proveniente del distrito de Villa Rica, provincia de Oxapampa, en la selva nororiental del Perú. Padece de síndrome de Down y acude a consulta con un tiempo de enfermedad de 2 meses, caracterizado por aparición progresiva de lesiones cutáneas en pierna izquierda, cara, hombro derecho y abdomen. Al

1. Dermatóloga asistente del Hospital Nacional Dos de Mayo.

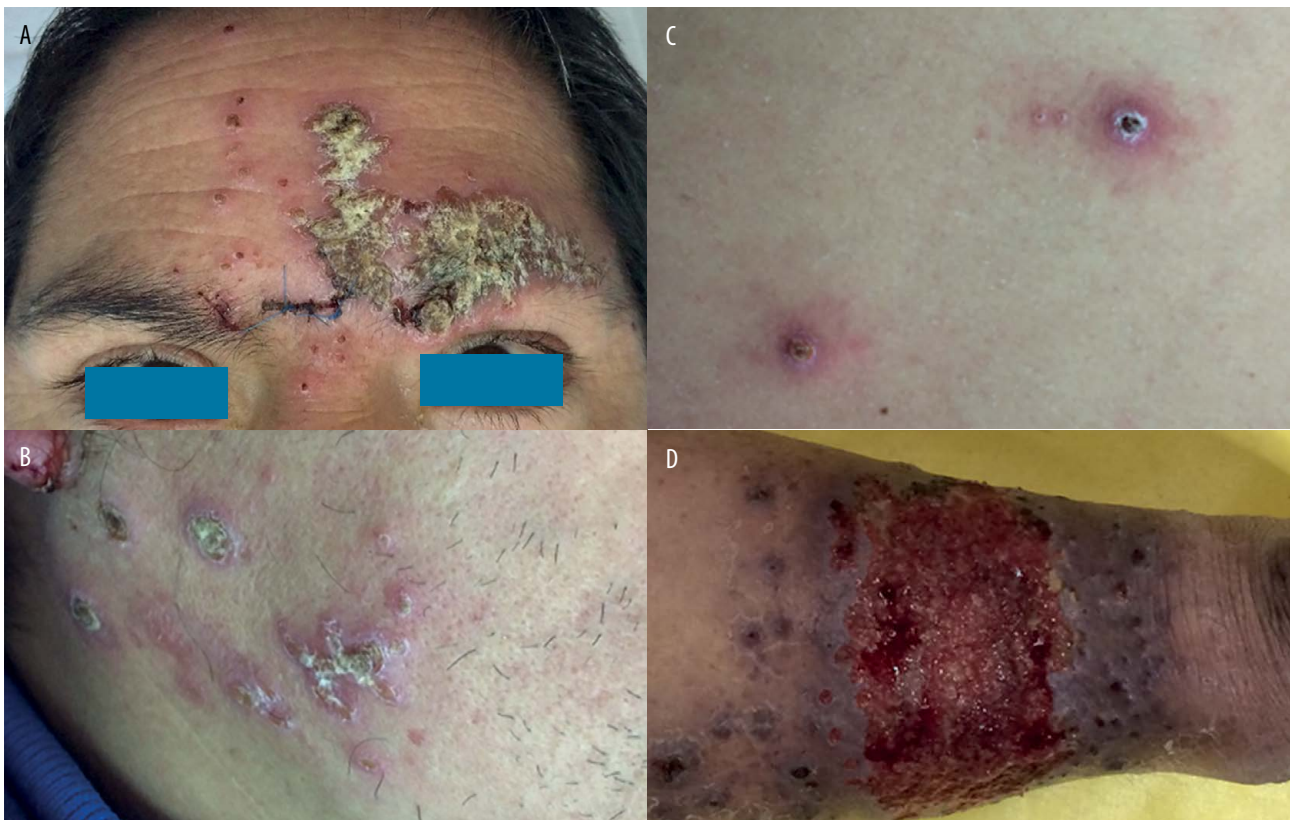


Imagen 1. Pápulo-placas con centro queratósico y borde eritematoso en frente (A), región preauricular y malar derecha (B), abdomen (C). Úlcera extensa sangrante con pápulas úlcero-costrosos violáceos (D).

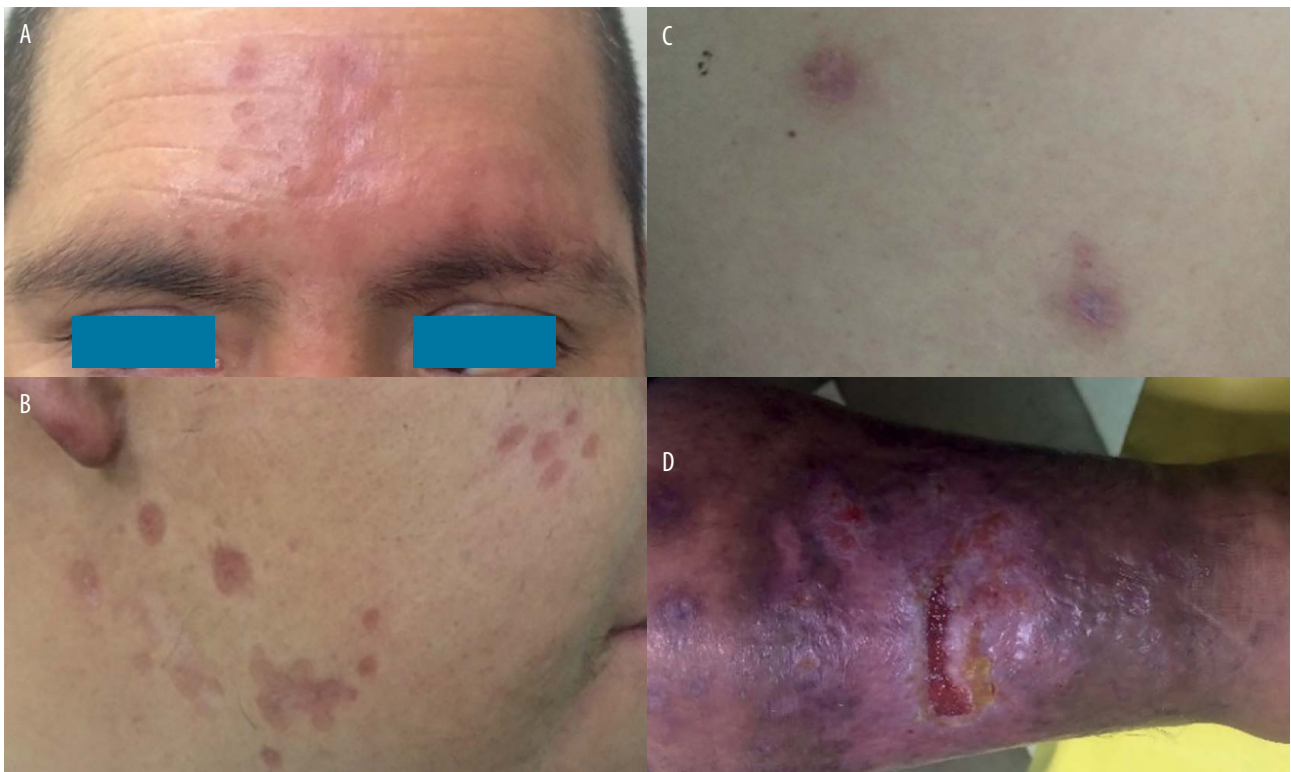


Imagen 2. Resolución casi completa de lesiones después de tres meses de tratamiento con itraconazol.

examen presenta múltiples pápulas de bordes eritematosos, algunas de centro queratósico y otras ulceradas en frente, entrecejo, región preauricular y malar derecha, abdomen y hombro izquierdo; algunas confluyen formando placas irregulares que abarcan la región ciliar izquierda y el reborde mandibular derecho (Imagen N° 1). En la cara posterior de la pierna izquierda presenta una úlcera extensa sangrante y dolorosa de bordes violáceos rodeada por pápulas del mismo color de centro ulcerocostroso.

En los hallazgos histopatológicos se evidencia una epidermis ortoqueratósica con leve espongirosis, un infiltrado difuso linfohistiocitario que compromete dermis e hipodermis con presencia de estructuras micóticas levaduriformes a la tinción de hematoxilina-eosina (Imagen 3 y 4). El cultivo para hongos de la biopsia de piel resultó negativo y no se hallaron valores alterados en la analítica sanguínea del paciente. Además se realizaron pruebas de ELISA VIH y Bk en esputo que resultaron negativos además de radiografía de tórax que no presentó alteraciones.

A pesar del cultivo negativo, por la clínica y hallazgos histopatológicos obtenidos, se concluyó -que se trataba de un caso de esporotricosis cutánea diseminada por lo que se inició prueba terapéutica con itraconazol 200 mg diarios, evidenciando después de tres meses una resolución casi completa del cuadro. (Imagen N°2)

DISCUSIÓN

La esporotricosis es la micosis profunda más frecuente en Latinoamérica¹. Es causada principalmente por la inoculación traumática del hongo dimorfo *Sporothrix schenckii* en la piel aunque la transmisión por la inhalación de esporas o por arañazos o mordedura de gatos también han sido descritas^{2,3}. El *sporothrix schenckii* es un organismo saprofito de distribución mundial con mayor presencia en países con climas tropicales y subtropicales como los de centroamérica, sudamérica y África⁴, en el caso del Perú se han descrito áreas endémicas y una mayor afectación en población menor de 15 años.^{5,6}

Clínicamente se presenta en el 75% de casos como esporotricosis cutánea linfangítica, en el 20% de casos en su forma cutánea fija o localizada y, en raros casos, como cutánea diseminada o extracutánea¹. Este polimorfismo clínico podría estar relacionado al tamaño y profundidad del inóculo, la resistencia al calor de las distintas cepas del hongo y a la respuesta inmune del huésped.^{1,7}

Las formas diseminadas son reportadas con frecuencias que van desde 0.5% a 9%¹ se producen por diseminación hematogena desde un foco cutáneo o pulmonar

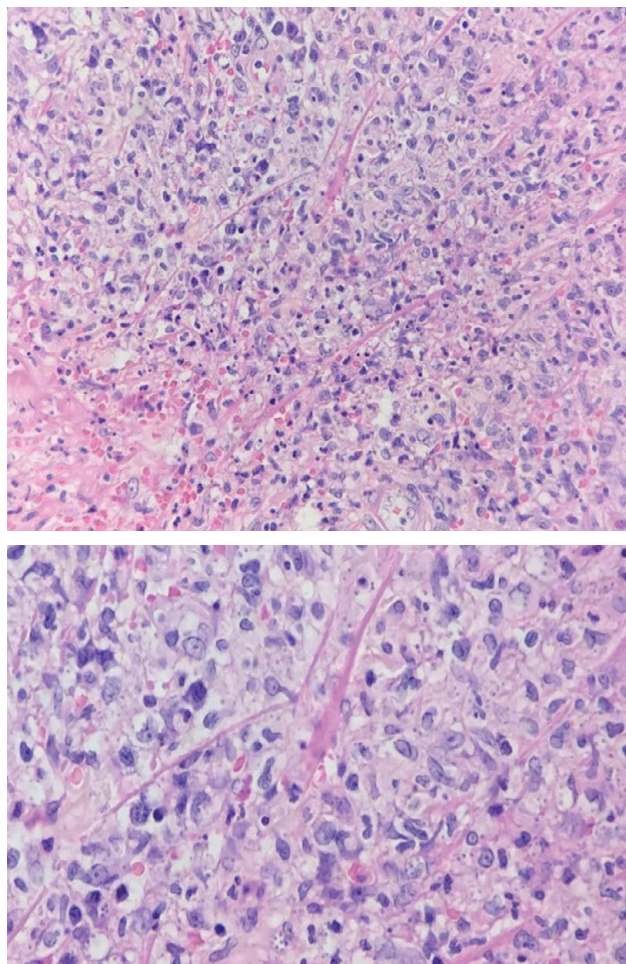


Imagen 3 y 4. Infiltrado difuso linfohistiocitario en dermis e hipodermis.

preexistente. Existen dos formas de esporotricosis diseminada: una cutánea en donde existen tres o más lesiones comprometiendo áreas anatómicas diferentes⁸ y otra sistémica, en la cual además de afección a órganos internos puede haber fungemia⁴. En la literatura se han reportado casos de esporotricosis diseminadas en pacientes VIH, alcohólicos crónicos, diabéticos o en quienes reciben tratamientos inmunosupresores prolongados^{6,9,10,11}. El caso presentado entonces se puede catalogar como esporotricosis cutánea diseminada, considerando como factor inmunosupresor predisponente el hecho de que el paciente padece de Síndrome de Down ya que se han descrito asociadas a esta condición anomalías inmunes primarias tales como defectos en la quimiotaxis de neutrófilos, reducción en las respuestas de anticuerpos específicos a la inmunización, ligera a moderada linfopenia de los linfocitos T y B y alteración en la proliferación de células T¹².

El examen directo es de poca utilidad por la escasez de las células fúngicas. El diagnóstico definitivo está basado en el aislamiento e identificación del *S. schenckii* por medio del cultivo en agar Sabouraud después de 5 a 7 días de incubación a 25 a 30°C donde crecen como colonias filamentosas hialinas que luego pueden tornarse oscuras; para demostrar el dimorfismo del microorganismo aislado se debe sub-cultivar en un medio enriquecido a 35 – 37°C en el cual tras 5 a 7 días se observan la conversión a colonias amarillentas de aspecto cremoso.^{13, 14}

Otros métodos están siendo desarrollados para mejorar la tasa y rapidez del diagnóstico de la esporotricosis, éstos resultan útiles en caso de cultivos negativos por baja carga micótica o infecciones secundarias. Entre dichos métodos la intradermorreacción a la esporotricina es el método más rápido en el diagnóstico de las esporotricosis (48 h), principalmente en pacientes hiperérgicos; en los inmunocomprometidos la respuesta es negativa.^{7, 13}

El estudio histopatológico también es valioso para el diagnóstico¹⁵. Granulomas supurativos son hallados en el 84% de los casos^{6, 10}, otros patrones incluyen hiperplasia epidérmica, acantosis papilomatosa, hiperqueratosis, microabscesos intraepidérmicos y elementos fúngicos tales como células levaduriformes, filiformes y cuerpos asteroides. Estos últimos están asociados con las formas crónicas y se encuentran en el 40% de casos.^{13, 15}

Las opciones terapéuticas incluyen medidas locales (hipertermia), solución saturada de yoduro de potasio, azoles (ketoconazol, itraconazol y fluconazol), polienos (anfotericin B), y alilaminas (terbinafina). De acuerdo a últimos ensayos clínicos, el itraconazol oral es la droga de elección para el tratamiento de esporotricosis cutánea por su seguridad, fácil administración y alta eficacia^{14, 16}.

Sin embargo, en países en desarrollo como el nuestro en donde los altos costos son un factor limitante, el yoduro de potasio permanece como la piedra angular del tratamiento de esporotricosis.^{9, 16}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Da Rosa M, Scroferneker AC, Vettorato ML, Lopes-Gervini R. Epidemiology of sporotrichosis: a study of 304 cases in Brazil. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52:451-9.
2. Ramos e Silva M. et al. Sporotrichosis. *Clin in Dermatol* 2007; 25: 181-7.
3. Bastos de Lima M. et al. Sporotrichosis with widespread cutaneous lesions: report of 24 cases related to transmission by domestic cats in Rio de Janeiro, Brazil. *Int J Dermatol* 2003; 42: 677-81.
4. Rodríguez García H y col. Esporotricosis cutánea diseminada: comunicación de un caso. *Dermatol Rev Mex* 2008; 52 (5):1-4.
5. Pappas PG. et al. Sporotrichosis in Peru: description of an area of hyperendemicity. *Clin Infect Dis* 2000; 30:65-70.
6. Oyarce J. y col. Caracterización epidemiológica, clínica y de laboratorio de esporotricosis en pacientes de un hospital de tercer nivel en Lima-Perú, entre los años 1991 y 2014. *Rev Chilena Infectol* 2016; 33 (3): 315-321
7. Saúl A., Bonifaz A. Clasificación de la esporotricosis. Una propuesta con base en el comportamiento inmunológico. *Dermatología Rev Mex* 2011; 55(4):200-8
8. Vikram K. Sporotrichosis: An Overview and Therapeutic Options. *Dermatology Research and Practice* 2014, 13 pages
9. Benvegnú A. et al. Disseminated cutaneous sporotrichosis in patient with alcoholism. *Rev Soc Bras Med Trop* 2017 50(6): 871-73.
10. Bonifaz A., Tirado-Sanchez A. Cutaneous Disseminated and Extracutaneous Sporotrichosis: Current Status of a Complex Disease. *J Fungi* 2017; 3 (6): 1-13.
11. Ribeiro I. et al. Rapidly Progressive Disseminated Sporotrichosis as the First Presentation of HIV Infection in a Patient with a Very Low CD4 Cell Count. *Case Reports in Infec Dis* 2017; 5 pages.
12. Iglesias M. y col. Inmunodeficiencias y síndrome de Down. *Rev. Ciencias Médicas de Pinar del Río*. Mayo-junio, 2016; vol 20 (3):389-398
13. Bastos de Lima M. et al. Sporothrix schenckii y sporotrichosis. *Clin Microbiol Rev* 2011; 24(4): 633-54.
14. De Araujo T. et al. Sporotrichosis. *Int J Dermatol* 2001; 40: 737-42.
15. Sharon V. et al. Disseminated cutaneous sporotrichosis. *Lancet Infec Dis* 2013; 13, 95.
16. Kauffman C. et al. Practice Guidelines for the Management of Patients with sporotrichosis. *Clin Inf Dis* 2000; 30(4): 684-7.

Correspondencia
Dra. Maria A. Yengle
Email: marian_yr@hotmail.com

Recibido: 23 - 10 - 17
Aceptado: 15 - 11 - 17