



Cartas al Director

Linfedema asociado a enfermedad de Lyme

Sr. Director:

La enfermedad de Lyme es una espiroquetosis causada por la *Borrelia burgdorferi* y transmitida por garrapatas del género *Ixodes*. Dentro de su afectación multisistémica, la aparición de linfedema es excepcional (1). El linfedema es un edema crónico causado por la acumulación de líquido linfático. Se puede clasificar, según su etiología, en primario o secundario. Este último es adquirido a consecuencia de lesiones u obstrucción de canales linfáticos previamente normales. La causa más frecuente en nuestro medio es el cáncer, en especial el de mama o tras tratamiento radioterápico (2). Presentamos una asociación de ambas patologías, por la rareza de su presentación y por sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

Mujer de 25 años que consultó por edema, dolor y lesiones eritematosas en miembro inferior derecho. Entre sus antecedentes destacaba únicamente haber presentado un episodio de meningitis en la infancia. No refería ingesta de fármacos de forma habitual. En la exploración física presentaba dolor y edema en miembro inferior derecho con lesiones eritematosas, anulares, de borde externo rojo vivo, evanescentes, no sobreelevadas y con leve dolor a la presión de las mismas. Asimismo existía dolor a la presión en 2 articulación metatarsofalángica del pie derecho. No se palpaban adenopatías. Analíticamente, la bioquímica general, hemograma, proteinograma, proteína C reactiva, VSG y análisis de orina fueron normales. El mantoux y la serología para *Brucella* fueron negativos. Serología para *B. burgdorferi* IgM 1/160 e IgG 1/320. La radiología de tórax fue normal presentando en la del pie derecho: necrosis de la cabeza del 2º metatarsiano. La flebografía de miembro inferior derecho fue normal al igual que la gammagrafía ósea con Tc 99. La biopsia cutánea mostró engrosamiento mínimo e infiltración linfocítica perivascular de los vasos del plexo capilar superficial. Se instauró terapia con Doxiciclina y tratamiento rehabilitador con mejoría completa del cuadro clínico.

La enfermedad de Lyme produce una afectación multisistémica agrupada en tres fases o estadios diferenciados. En la primera fase se produce un lesión cutánea característica expansiva, el eritema crónico migratorio (ECM), que suele aparecer a los 3-32 días de la mordedura de una garrapata, antecedente que no recuerdan un 60-70% de los pacientes, al igual que nuestra enferma. Un cuadro de sintomatología general puede acompañar a este ECM. El dolor abdominal, síntomas respiratorios, linfadenopatías, tumefacción articular y dolores testiculares son infrecuentes.

La segunda fase se caracteriza por la afectación del sistema nervioso, cardíaco, musculoesquelético y ocular. La afectación potencialmente más grave es la del SNC. En el tercer estadio pueden aparecer artritis agudas intermitentes en forma de monoartritis, oligoartritis o poliartritis, artritis crónica, de predominio en la rodilla y artralgias migratorias. También puede existir afectación neurológica y cutánea (1,3).

La determinación de anticuerpos específicos es el test diagnóstico de mayor utilidad. El diagnóstico definitivo se alcanza mediante cultivo, aunque difícilmente se consigue, excepto de piel. Al igual que otras espiroquetas, es difícil la visión directa en el examen directo de sangre, plasma o exudado del ECM. En un intento de unificar su diagnóstico se han establecido unos criterios que incluyen en un área no endémica como la nuestra la existencia de: a) ECM más título de anticuerpos IgG > 1/256; b) ECM más afectación de 2 o más órganos (musculoesquelético, neurológico o cardíaco); c) título de anticuerpos IgG > 1/256 más afectación de uno o más órganos (4). En nuestra enferma se estableció el diagnóstico en base a este último criterio. La positividad asociada de los anticuerpos IgM implica infección reciente.

La afectación del sistema linfático en forma de linfedema es excepcional. En nuestra revisión de la literatura sólo encontramos dos casos publicados (5,6). La causa del linfedema es desconocida. La obstrucción linfática por la existencia de linfadenopatía pudiera explicar este hallazgo. Sin embargo, la incidencia de linfadenopatía en esta enfermedad es muy rara (3). Otra hipótesis pudiera ser la linfangitis causada por la propia *Borrelia* que posteriormente llevaría a la obstrucción linfática. De hecho, una causa muy frecuente de linfedema son las linfangitis bacterianas recidivantes, generalmente debidas a estreptococos. La *B. burgdorferi* puede permanecer en las lesiones cutáneas y en los vasos linfáticos regionales donde produciría una obstrucción en el drenaje linfático. Por el momento hay muy pocos casos descritos para establecer si esta asociación es sólo casual o por el contrario existe un mecanismo patogénico que justifique la aparición de linfedema en la enfermedad de Lyme.

J. A. Díaz Peromingo, J. L. Guerra*, R. Mazzuchelli*, G. Pía, P. Sesma**

*Servicio de Medicina Interna. *Unidad de Reumatología. Hospital A. Marcide. El Ferrol. **Departamento de Medicina. Universidad de Santiago. Santiago de Compostela*

1. Steere AC. Lyme Disease. N Engl J Med 1989; 321: 586-596.
2. Williams AE, Bergl S, Twycross RG. A 5-year review of a lymphoedema service. Eur J Cancer Care 1996; 5(1): 56-59.
3. Steere AC, Bartenhagen NJ, Craft JE, et al. The early clinical manifestations of Lyme disease. Ann Intern Med 1983; 99: 76-82.
4. Duffy J. Lyme Disease. Ann Allergy 1990; 65: 1-13.
5. Fritschi J. Der Fall aus der Ptaxis (128). Patient: Herr BL, geb. 1947, Ingenieur. Schweiz Rundsch Med Prax 1981; 78(4): 74-75.
6. Budmiger H. et al. Beinschwellung, Hautatrophie. Schweiz Rundsch Med Prax 1987; 76(16): 32-35.

Quemaduras en la mucosa oral y erosiones cutáneas

Sr. Director:

El término pénfigo se refiere a un grupo de enfermedades ampollas autoinmunes de la piel y mucosas, caracterizadas histológicamente por ampollas intraepidérmicas debidas a acantolisis e inmunopatológicamente por el depósito de IgG e IgG circulante dirigida contra la superficie celular de los queratinocitos (1). Se distinguen dos tipos mayores de pénfigo: vulgaris, en el que las ampollas están en la parte más profunda de la epidermis, sobre la membrana basal y foliáceo, con ampollas más superficiales en la capa granulosa. Recientemente se describió el pénfigo paraneoplásico con características clínicas e histopatológicas únicas. El pénfigo es una enfermedad poco frecuente, tanto para el médico de atención primaria como para el internista, lo que dificulta su diagnóstico.

Presentamos el caso de una mujer de 70 años que consultó porque unos tres meses antes del ingreso comenzó con molestias en orofaringe, por lo que hizo enjuagues bucales con alcohol de 96° en varias ocasiones, apareciendo posteriormente úlceras en la mucosa oral muy dolorosas, con hipersalivación continua y que finalmente le impedían la ingesta. Un mes después se añadieron lesiones cutáneas erosivas y pérdida de 20 kg de peso en este tiempo. En la exploración física destacaban erosiones en la mucosa oral, lengua y paladar con hipersialorrea y en la piel erosiones de 2 x 3 cm, no confluyentes, de distribución predominante en tronco y extremidades superiores, con signo de Nikolsky positivo. Las exploraciones complementarias básicas incluído hemograma, velocidad de sedimentación globular (VSG), bioquímica, coagulación, proteinograma y radiografía de tórax eran normales. Se realizó un cultivo de exudado faringo-amigdalal que fue negativo. En la endoscopia digestiva alta se apreciaban lesiones erosivas en la mucosa oral, lingual y faríngea, con sobreinfección candidiásica y en esófago dos pequeñas lesiones mucosas vesiculares con signo de Nikolski positivo. La biopsia de piel realizada demostró zonas de acantolisis, con ampollas intraepidérmicas justo por encima de la capa basal. En la inmunofluorescencia se vio la presencia de depósitos a nivel de la epidermis entre los queratinocitos positivos para IgG y C3, diagnosticándose a la paciente de pénfigo vulgaris.

En la mayoría de pacientes el signo de presentación del pénfigo son erosiones mucosas tremendamente dolorosas, precediendo incluso en meses a las lesiones cutáneas, como en nuestro caso (2). Otras enfermedades que pueden cursar con lesiones erosivas en cavidad oral, y con las que hay que hacer el diagnóstico diferencial son, otras enfermedades ampollas autoinmunes, estomatitis gingival herpética, estomatitis micótica, estomatitis química, estomatitis acompañando a colagenosis, liquen plano y tumores (3). En nuestra paciente coexistía afectación oral por pénfigo, además de estomatitis química inducida por el alcohol y sobreinfección candidiásica. La afectación esofágica parece relativamente común según se desprende de una serie publicada de 25 pacientes con pénfigo vulgaris, en la cual 18 (72%) tenían afectación esofágica en la endoscopia (4). De todas formas ésta es la

única serie publicada en la que se valora dicha afectación, correspondiendo el resto de publicaciones a algún caso aislado (5).

En el pénfigo vulgar los anticuerpos IgG van dirigidos contra desmogleína 3 en los desmosomas de la piel y mucosas. Aunque la presencia de estos autoanticuerpos puede ser de ayuda en el diagnóstico y seguimiento de la actividad de la enfermedad, el diagnóstico definitivo viene dado por la biopsia de piel y/o mucosas y para el seguimiento resulta más útil basarse en la clínica que en el título de anticuerpos (6)

El pénfigo vulgar es una enfermedad mortal sin tratamiento. La introducción de glucocorticoides sistémicos y posteriormente inmunosupresores ha mejorado claramente el pronóstico de estos enfermos, pero todavía es una enfermedad no exenta de morbimortalidad sobre todo por las complicaciones derivadas del tratamiento. Ha habido controversia sobre el tratamiento con esteroides a dosis altas (> 100 mg/d) o intermedias. La tendencia actual es usar esteroides a dosis intermedias y añadir inmunosupresores, lo que permite el control de la enfermedad con disminución importante de los efectos secundarios relacionados con el tratamiento. Es muy importante la monitorización de posibles efectos adversos relacionados con la medicación. En nuestra paciente se inició tratamiento con prednisona (90 mg/día) y un mes después se inició descenso de la dosis de esteroides comenzando con azatioprina (50 mg/día) evolucionando la enferma de forma lenta pero favorable.

E. Ameneiros Lago, A. Mariño Callejo, A. Echarri Piudo, P. Sesma Sánchez

Servicio de Medicina Interna y Digestivo. Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol. La Coruña

1. Stanley JR. Pemphigus. En: Fitzpatrick TB et al. (eds): Dermatology in General Medicine 4th. New York, McGraw-Hill 1993; 606-614.
2. Rye B, Webb JM. Autoimmune bullous diseases. Am Fam Physician 1997; 55 (8): 2709-18.
3. Ishii T, Furusawa S, Iguti Y, Kuno T, Nishiyama K, Yamamoto K et al. One case of pemphigus vulgaris observed in the oral cavity. Acta Otolaryngol (stocckh) 1996; Suppl 524: 73-78.
4. Deo&ar KP. Esophageal involvement in pemphigus vulgaris. Indian J Gastroenterol 1994; 13 (4): 133-134.
5. Amichai B, Grumwald MH, Gasper N, Finkelstein E, Halevy S. A case of pemphigus vulgaris with esophageal involvement. J Dermatol 1996; 23 (3): 214-215.
6. Thivolet J. Pemphigus: past, present and future. Dermatology 1994; Suppl 189: 26-29.

Bacteriemia por *Flavimonas oryzihabitans* en un paciente no neutropénico con enfermedad cardiaca

Sr. Director:

Flavimonas oryzihabitans, antes conocido como *Pseudomonas oryzihabitans*, CDC grupo Ve 2 o *Chromobacterium typhi flavum*, es un bacilo gram negativo, no fermentador, que presenta un color amarillo característico (1). Se trata de una bacteria frecuentemente recuperada de ambientes tales como plantaciones de arroz, suelos y agua estancada; sin embargo, también se encuentra en el ámbito hospitalario (lavabos, equipos de inhalación y otras superficies ambientales) (2). *Flavimonas oryzihabitans* raramente causa infecciones en humanos y en muy pocos casos estas infecciones son clínicamente significativas. Estas últimas