

VASCULITIS

33 VASCULITIS NECROTIZANTE POR CRIOGLOBULINAS

M. de Troya Martín, L. Robles Cabeza, M. A. Nieves López, A. I. Bernal Ruiz

Hospital Costa del Sol (Marbella).

Introducción: La crioglobulinemia sintomática es una complicación poco frecuente de diversas enfermedades infecciosas, inflamatorias y malignas.

Descripción del caso: Varón de 68 años con linfoma no Hogkin de células B en progresión que desarrolla durante su evolución lesiones cutáneas purpúricas y necróticas por vasculopatía trombosante. Presenta hipergammaglobulinemia monoclonal IgM y crioglobulinemia. El control de la enfermedad de base con tratamiento quimioterápico consigue la recuperación con secuelas del proceso dermatológico sin otras complicaciones añadidas.

Discusión: La presencia de crioglobulinas en suero a menudo no se traduce clínicamente y cuando lo hace se expresa de forma muy variable con manifestaciones cutáneas, hepáticas, articulares, renales y neurológicas. La afectación cutánea es característica y preponderante en el síndrome crioglobulinémico.

34 CRIOGLOBULINEMIA MIXTA ASOCIADA A VHC

M. Casellas Bravo, R. F. La Fuente Urrez, E. Iglesias Zamora, R. Vives Nadal, A. Valcayo Peñalba, M. Gallego Culleré, M. C. Caballero Martínez*

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Navarra.

Introducción: Las crioglobulinas mixtas se consideran debidas a procesos linfoproliferativos, infecciones y colagenosis u otras enfermedades autoinmunes. Cuando no se puede determinar la causa se incluyen en las llamadas crioglobulinemias mixtas esenciales. Tras el descubrimiento del virus de la hepatitis C se encuentra ARN de VHC en el 81-91% de los pacientes con crioglobulinemia mixta esencial. Otros agentes etiológicos de crioglobulinemias mixtas pueden ser: VHA, VHB, VEB, CMV, adenovirus, VIH, HTLV-1.

Caso clínico: Varón de 73 años con antecedentes personales de DMID (con retinopatía, polineuropatía periférica y nefropatía diabética) HTA, Sd. Parkinsoniano, hepatitis crónica activa por VHC (recibió tratamiento con interferón que se suspendió por intolerancia). Acude por aparición de forma progresiva de púrpura palpable que se inicia en dorso de ambos pies y tobillos y se va extendiendo en dirección cefálica hasta rodillas. En algunos puntos confluyen varias lesiones produciendo zonas de necrosis central. El estudio histológico muestra en dermis superficial tumefacción de los vasos capilares con infiltrado inflamatorio perivascular y abundante polivillo nuclear. Entre las pruebas de laboratorio destacan unas transaminasas elevadas y aumento de los títulos de crioglobulinas. Se diagnostica de crioglobulinemia mixta asociada a virus de hepatitis C. Se observa mejoría de las lesiones cutáneas con corticoterapia oral que se

suspendió por descompensación hiperosmolar no cetósica. Posteriormente comienza con un deterioro general, insuficiencia renal, disproteinemia y ansarca con evolución al fallecimiento del paciente.

Discusión: Presentamos un paciente con vasculitis leucocitoclástica como manifestación cutánea de una crioglobulinemia mixta asociada a VHC. La posible existencia de una crioglobulinemia debe ser estudiada en todo paciente afectado por VHC que desarrolle una púrpura palpable de predominio en partes acras.

35 MÚLTIPLES NÓDULOS PLANTARES COMO EXPRESIÓN DE ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM

L. Requena Caballero, I. Vargas-Machuca Salido, M. A. Pastor Nieto, L. Carrasco Santos, M. C. Fariña Sabaris, L. Martín Moreno

Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid.

El eritema elevatum diutinum es una forma rara de vasculitis leucocitoclástica crónica, en la que lo característico es la evolución de las lesiones hacia nódulos fibróticos, preferentemente localizados sobre prominencias óseas. Presentamos el caso de una paciente de 83 años con múltiples lesiones nodulares en las plantas de los pies como única manifestación clínica. Las lesiones se habían desarrollado progresivamente a lo largo de los cuatro últimos años. El estudio histopatológico de una de las lesiones demostró que toda la dermis estaba ocupada por múltiples nódulos de apariencia fibrótica. A mayor aumento, se observaba que cada nódulo estaba constituido por una fibrosis peculiar, consistente en finas fibras de colágena distribuidas concéntricamente alrededor de los vasos de la dermis y salpicadas de neutrófilos con cariorexis. Se estableció el diagnóstico de eritema elevatum diutinum en fase nodular. Se instauró tratamiento con sulfona oral y en el plazo de tres meses los nódulos habían disminuido notablemente de tamaño.

Recientemente se ha propuesto incluir el eritema elevatum diutinum y el granuloma facial como dos manifestaciones clínicas polares dentro de un mismo espectro lesional, que se ha denominado genéricamente vasculitis fibrosante. La presencia de nódulos fibróticos en las plantas de los pies como única localización constituye una manifestación clínica poco frecuente de eritema elevatum diutinum y obliga a establecer el diagnóstico diferencial con otras lesiones nodulares palmo-plantares.

36 SARCOIDOSIS SUBCUTÁNEA. A PROPOSITO DE DOS CASOS.

A. J. Chaves Álvarez, D. De Argila, I. Rodríguez Nevado, G. Rodríguez Mateos*, J. J. Pimentel Leo**

Unidad de Dermatología. Servicio de Alergia*. Departamento Anatomía Patológica**. Hospital Universitario Infanta Cristina. BADAJOZ.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de origen desconocido, que en un 20 a 35% de casos se acompaña de manifestaciones dermatológicas.

La afectación subcutánea es una forma de presentación muy infrecuente que indica generalmente la existencia de afectación sistémica, fundamentalmente pulmonar.

Casos clínicos: Describimos los casos de dos mujeres de 28 y 36 años de edad que presentaban unas lesiones nodulares subcutáneas, induradas y asintomáticas, localizadas en extremidades superiores e inferiores. El estudio dermatopatológico mostró granulomas epitelioides no caseificantes que infiltraban dermis y tejido celular subcutáneo. En ambos pacientes se encontró una afectación sistémica pulmonar con adenopatías parahiliares bilaterales, supraclaviculares y prevasculares.

Discusión: La sarcoidosis subcutánea fue la primera manifestación de la enfermedad en ambos casos, asociándose a una afectación pulmonar simultánea.

Destacamos el carácter excepcional de esta forma de presentación de sarcoidosis cutánea y remarcamos la necesidad de realizar estudio de extensión para descartar afectación sistémica.

37 ERUPCIÓN PUSTULOSA ASOCIADA A LA ENFERMEDAD DE CROHN

E. Cuerda Galindo, P. Calderón Andrés, B. Díaz, R. Henche Martín

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: Presentamos un caso de pustulosis neutrofílica asociada a enfermedad de Crohn.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 63 años con antecedentes personales de hipercolesterolemia y osteoporosis que es diagnosticada por parte del servicio de Digestivo de enfermedad de Crohn con afectación de íleon y colon y artropatía periférica seronegativa. Consulta a Dermatología por la aparición concomitante de lesiones cutáneas levemente pruriginosas en miembros superiores e inferiores. A la exploración se apreciaban en cara interna de tobillo izquierdo y brazo derecho varias lesiones residuales, hiperpigmentadas, y otras pustulosas de 3-4 mm de diámetro rodeadas de un intenso halo eritematoso. Se tomó biopsia observándose en epidermis una pústula constituida por neutrófilos mezclados con queratinocitos necróticos. La pústula estaba en contacto con un infiltrado de neutrófilos en la dermis superficial. Se hizo el diagnóstico de dermatosis pustular subcórnea.

Discusión: La enfermedad de Crohn tiene varias manifestaciones a nivel mucocutáneo: relacionadas con el proceso primario, los déficit nutricionales o los tratamientos e idiopáticas. Las dermatosis neutrofílicas asociadas a la enfermedad de Crohn pertenecen al grupo de manifestaciones idiopáticas. Dentro de ellas se incluyen: la dermatosis IgA neutrofílica intraepidérmica, abscesos neutrofílicos hipodérmicos, la dermatosis pustular subcórnea, el sd. de Sweet, el pioderma gangrenoso y el eritema elevatum diutinum. Recientemente se han agrupado bajo el nombre de enfermedad neutrofílica. Su etiología es desconocida pero parecen tener una base común. Estas entidades responden a corticoides y a dapsona, de manera común a las otras dermatosis neutrofílicas.

38 HIDRADENITIS ECRINA NEUTROFÍLICA RELACIONADAS CON MALIGNIDAD MIELOIDE

M. Gómez Vázquez, C. Peteiro, I. Suárez Conde, C. Pertoni, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: La Hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN), fue inicialmente descrita en pacientes con Leucemia Aguda Mielógena (LMA) tras tratamiento quimioterápico (citarabina). Posteriormente se describió en otros procesos neoplásicos y no neoplásicos y en pacientes sanos. Describimos un nuevo caso de HEN en un paciente con KMA tras recibir quimioterapia y en una paciente con Leucemia Mieloide Crónica (LMC) sin tratamiento.

Caso 1: Varón de 32 años ingresado en el Servicio de Hematología con diagnóstico de LMA. A la semana de la primera dosis de quimioterapia (citarabina) presenta fiebre sin foco de 40° C, resistente a tratamiento antibiótico y la aparición de lesiones eritemato-edematosas en tronco, de aspecto urticariano. El cuadro clínico cedió espontáneamente en una semana sin lesiones residuales.

Caso 2: Mujer de 85 años que ingresa en el Servicio de Medicina Interna por cuadro compatible con infección respiratoria que fue tratado satisfactoriamente con antibioterapia intravenosa. A las dos semanas del ingreso la paciente presenta 4 lesiones nodulares eritematosas de tamaño menor a 1 cm en axila derecha. Analíticamente existía una leucocitosis de 22.450 con 83% neutrófilos y 2% de mieloblastos. El estudio de médula ósea confirma la presencia de una LMC. El cuadro cutáneo se autolimitó sin tratamiento en tres semanas.

En ambos casos el estudio histopatológico demostró la presencia de un infiltrado neutrofílico periglandular ecrino con vacuolización de las células del conducto secretor y exocitosis de neutrófilos en las pared de las glándulas ecrinas, que confirman el diagnóstico de HEN.

Discusión: Presentamos dos nuevos casos de HEN, una entidad poco frecuente, sobre todo en relación con la LMC y sin tratamiento quimioterápico asociado. Para muchos autores se trata de un cuadro secundario a toxicidad farmacológica pero para otros, y apoyados en su aparición sin relación con quimioterápicos, es un proceso paraneoplásico.

Bibliografía

1. Roustan G., Salas C., Cabrera P., Simon A. Neutrophilic eccrine hidradenitis associated with chemotherapy in a patient with acute myelogenous leukemia. *Int J. Dermatol* 2001; 40: 144-147.

39 GRANULOMA ANULAR GENERALIZADO PUSTULOSO PERFORANTE

Gamo Villegas R., Isarría Marcos M. J., Vergara Sánchez A., Rodríguez Peralto J. L., Guerra Tapia A., Iglesias Díez L.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El granuloma anular perforante generalizado es un proceso caracterizado clínicamente por lesiones papulosas eritematosas asintomáticas, diseminadas por toda la superficie cutánea, que cursan por brotes, e histológicamente por áreas de necrobiosis rodeadas de histiocitos y células epitelioides, con eliminación transepidérmica de material necrobiótico.

Hemos tenido la oportunidad de ver un paciente con lesiones pustulosas generalizadas asintomáticas, de 8 años de evolución, localizadas en tronco, miembros superiores y dorso y palmas de las manos que cursan por brotes.

El análisis anatomopatológico muestra áreas de necrobiosis rodeadas de histiocitos y células epitelioides y eliminación de material necrobiótico a través de la epidermis, junto a un infiltrado difuso de polimorfonucleares.

La presentación atípica de este granuloma anular perforante en forma de lesiones pustulosas generalizadas, con infiltrado polimorfonuclear, nos ha movido a su presentación.

40 SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI, VEB, CMV Y GLUCOGENOSIS TIPO I

*J. Vega Gutiérrez, P. Sánchez Sambucety,
M. Martínez Fernández, I. Ruiz González,
M. A. Rodríguez Prieto*

Hospital de León.

La Acrodermatitis papulosa infantil o síndrome de Gianotti-Crosti, es una dermatosis infantil caracterizada por una erupción no pruriginosa de pápulas o papulo-vesículas eritematosas de aspecto liquinoide, localizadas fundamentalmente en extremidades y nalgas. Ha sido asociada a infección por VHB, enterovirus, VEB y, más raramente también al CMV.

Presentamos un nuevo caso en el que destacamos su asociación a infección por VEB y CMV en un niño de 5 años de edad con hepatomegalia intensa en el contexto de una glucogenosis tipo I.