

**RESÚMENES COMUNICACIONES LIBRES
DE LAS REUNIONES DE LA
SECCIÓN CANARIA DE LA AEDV**

Santa Cruz de Tenerife, 11 de diciembre de 2004
Las Palmas de Gran Canaria, 16 de abril de 2005
Lanzarote, 3 de diciembre de 2005
El Hierro, 1 de abril de 2006
Las Palmas, 1 de diciembre de 2006
Tenerife, 26 de mayo de 2007
Tenerife, 20 de octubre de 2007
Las Palmas de Gran Canaria, 12 de abril de 2008

RESÚMENES

SANTA CRUZ DE TENERIFE

11 de diciembre de 2004

1. LINFOMA B CUTÁNEO PRIMARIO DE CÉLULAS GRANDES DE LAS PIERNAS: DOS CASOS

B. Hernández-Machín^a, R. Fernández de Misa^c, J.L. Afonso Martín^b, M.C. Maeso^d, R. Villalba^c, L. Borrego Hernando^a y B. Hernández Hernández^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Las Palmas. Servicios de ^cDermatología y ^dAnatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. Los linfomas B cutáneos de células grandes de las piernas constituyen un subtipo de linfoma B cutáneo primario caracterizado por la presencia de nódulos coalescentes en extremidades inferiores de pacientes mayores con un pronóstico intermedio, y que histológicamente consisten en infiltrados de células atípicas CD20+. Presentamos dos nuevos casos clínicos.

Casos. Varón de 48 años que presentaba en pierna derecha dos lesiones nodulares eritematosas, de 1,5 cm de diámetro, infiltradas de 1 año de evolución, y mujer de 83 años con una lesión tumoral de color rojo intenso en pierna izquierda, de 3 cm de diámetro, muy infiltrada. Se realizó biopsia cutánea que mostró, en ambos casos, un infiltrado difuso y denso que afectaba toda la dermis y el tejido celular subcutáneo compuesto principalmente por linfocitos atípicos grandes CD20 y bcl-2 positivos. El estudio de extensión (hemograma, bioquímica, VSG, LDH, β 2-microglobulina, tomografía axial computarizada [TAC] tóraco-abdomino-pélvica y biopsia de médula ósea) descartó afectación sistémica. En el primer caso se realizó tratamiento con cirugía y radioterapia sin recidiva. El segundo caso se trató con radioterapia y anticuerpo anti-CD20 presentando recidiva.

Discusión. Los linfomas B cutáneos de células grandes de las piernas se incluyeron en el grupo de los linfomas de células grandes difusos. La nueva clasificación de la WHO-EORTC (Consenso del grupo europeo de linfomas cutáneos, Madrid 2004), basándose en las características clínicas y pronóstico, los reconoce como un subtipo diferente, diferenciándolos de los linfomas centrofoliculares. Los estudios más recientes de inmunohistoquímica y genética molecular apoyan una biología y patogenia distinta entre los linfomas B difusos de células grandes de las piernas y los centrofoliculares, aunque ambos presenten linfocitos atípicos grandes CD20 positivos.

2. ESTUDIO COMPARATIVO DE LA PRESENCIA DE DISQUERATOSIS PAGETOIDE ENTRE ACROCORDONES Y FIBROMAS

E. Piqué, S. Palacios^a, M. Martínez^a y J.A. Pérez

Sección de Dermatología y Departamento de Patología. Hospital General de Lanzarote. España.

Introducción. En 1988 Tschén describió una nueva forma de disqueratosis en distintos procesos y artículos posteriores han aumentado la lista de entidades en las que se puede encontrar. Actualmente se considera la disqueratosis pagetoide (DP) como hallazgo incidental.

Material y método. Se revisaron todas las biopsias de fibromas y acrocordones del 2001 y 2002. Además de la presencia de DP, se

valoró el tamaño, la acantosis, la pigmentación de la capa basal y la presencia de pseudoquistes córneos. Se obtuvo información clínica de cada lesión que incluyó sexo, edad y localización de las lesiones.

Resultados. Diez (2,8%) de los 361 acrocordones presentaron DP, y 101 (61,58%) de los 164 fibromas. La mayoría de las DP se encontraron en el estrato espinoso de forma aislada, aunque también se encontraron casos con una presencia generalizada de DP y formando grupos de células. El estudio inmunohistoquímico no aportó nuevos datos. Al comparar los fibromas con presencia de DP con los que no presentaban estas células no se hallaron diferencias salvo por una predilección axilar en los casos positivos. **Conclusiones.** Aunque la presencia de DP se considera accidental, su hallazgo en el 2,8% de acrocordones y el 61,58% de fibromas demuestra su alta prevalencia en los fibromas más allá de la casualidad. Los dermatopatólogos deben conocer la DP, puesto que se puede confundir con la enfermedad de Paget o el melanoma pagetoide.

3. FAMILIA GRANCANARIA CON SÍNDROME DE REED

G. Bautista^a, J. Gómez, R. Camacho^b, M. de la Vega^b, P. Rivero, G. Carretero y J. Bastida

Servicio de Dermatología. ^aResidente de Medicina Interna. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La aparición de leiomiomas cutáneos y miomas uterinos en forma familiar se conoce como síndrome de Reed. En esta comunicación describimos una familia afectada en la isla de Gran Canaria.

Caso principal. Una mujer de 41 años, histerectomizada años atrás, consultó por lesiones de distribución zosteriforme en el tórax que dolían con el roce de la ropa y el frío, presentes desde hace muchos años. Una biopsia mostró hallazgos compatibles con leiomioma con hematoxilina, actina músculo-específica y microscopio electrónico. El útero mostraba hallazgos similares a los de las lesiones de piel.

Estudio familiar. Revisando nuestros archivos encontramos que el abuelo paterno y el padre de la paciente habían sido tratados por lesiones similares en nuestro hospital algún tiempo antes. Elaborado el árbol genealógico encontramos que 8 familiares en tres generaciones estaban afectados por lesiones similares. Casi el 70% de las mujeres habían sido histerectomizadas a una edad temprana. No se encontraron otras enfermedades asociadas. El modo de transmisión era autosómico dominante con penetrancia incompleta.

Comentario. Este síndrome fue descrito por Reed en 1973. Desde entonces se han descrito unas 100 familias en la literatura. Se debe a una mutación del gen de la fumarato hidratasa (1q42.1). Se ha encontrado una asociación con otras enfermedades, destacando entre ellas la asociación con el cáncer renal.

Conclusión. Comunicamos la que pensamos que es la primera familia con este síndrome en Canarias. El modo de herencia es autosómico dominante con penetrancia incompleta. No hemos encontrado enfermedades asociadas.

4. LESIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE INMIGRANTE EN EDAD PEDIÁTRICA

F. Rodríguez García, R. Sánchez González, R. Cabrera Paz, M. Rodríguez Martín, M. Sidro Sartos, H. Álvarez Arguelles^a, M. Sáez Rodríguez, F.G. Martín-Neda, M. García Bustinduy y A. Noda Cabrera

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. *Serratia marcescens*, bacteria gramnegativa anaerobia perteneciente a la familia *Enterobacteriaceae*, constituye un organismo que coloniza el tracto gastrointestinal en pacientes hospitalizados, pudiendo ser causa de endocarditis, meningitis, peritonitis, osteomielitis, otitis y septicemia. Desde el punto de vista cutáneo da lugar a una clínica variada.

Caso clínico. Paciente varón de 10 años de edad, de origen palestino, sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta en el servicio de Dermatología por la presencia de lesión cutánea en cara interna de brazo izquierdo de varias semanas de evolución, que había realizado tratamiento con diversos antibióticos tópicos sin clara mejoría. A la exploración presentaba placa eritematoviolácea de bordes sobreelevados, indurados al tacto, de 2 x 2 cm, en cara interna de brazo izquierdo. Se procedió a la toma de biopsia de la lesión, en la que se objetivaba la presencia de una hiperplasia pseudoepiteliomatosa y un denso infiltrado inflamatorio de linfocitos e histiocitos en la dermis. El cultivo de la biopsia resultó positivo para *Serratia marcescens*, confirmándose posteriormente mediante PCR. La detección de *Leishmania* resultó negativa. Se procedió a iniciar tratamiento sistémico con quinolonas, dando lugar a una completa resolución de las lesiones cutáneas en 3 semanas de tratamiento vía oral.

Discusión. La infección cutánea por *Serratia marcescens* constituye una verdadera rareza, solamente habiéndose descrito cinco pacientes en bibliografía. La mayor parte de éstos cursaron con lesiones de aspecto granulomatoso; uno de ellos se trataba de un paciente infectado por virus de la inmunodeficiencia humana y en otro, de un paciente en edad pediátrica afecto de enfermedad granulomatosa crónica. La importancia del presente caso reside en lo infrecuente del mismo y en que se trata del primer caso descrito de afectación por esta bacteria en edad pediátrica en un paciente previamente sano.

5. LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL. CINCO CASOS

Y. Peñate Santana, D. Luján Rodríguez, D. Cameselle Martínez, L. Borrrego Hernando, J. Rodríguez López, T. Montenegro Dámaso y B. Hernández Hernández

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad poco frecuente del recién nacido debido al paso transplacentario de anticuerpos maternos anti Ro/SSA, La/SSB y/o anti U1RNP. Aunque las manifestaciones clínicas son variadas, la afectación cutánea y cardíaca son las más frecuentes, siendo el bloqueo aurículo-ventricular congénito el hallazgo con peor morbilidad. El riesgo de tener otro hijo afecto por la enfermedad se incrementa en un 25% en las sucesivas gestaciones.

Material y método. Estudio retrospectivo descriptivo de casos diagnosticados de lupus eritematoso cutáneo neonatal en los últimos 10 años en un Hospital Universitario de referencia.

Resultados. Se obtuvieron datos completos de 5 enfermos, 3 mujeres y 2 varones; la media de edad de inicio del cuadro fue de 5 semanas con una resolución de las lesiones cutáneas en torno a los 5 meses. En todos ellos la enfermedad se asoció con presencia de anticuerpos anti Ro circulantes en la madre y en los neonatos. Cuatro madres estaban diagnosticadas de lupus sistémico y

una de vasculitis leucocitoclástica. Las lesiones cutáneas consistieron en lesiones urticariformes y descamativas. Un paciente presentó ulceración. Las lesiones cutáneas se resolvieron con fotoprotección y corticoides tópicos. En dos enfermos las lesiones dejaron cicatrices residuales y en uno livedo reticular. El estudio histológico de las lesiones descamativas era compatible con lupus eritematoso subagudo; las lesiones urticariformes mostraron un infiltrado perivascular inespecífico. Un paciente presentó hipertransaminasemia y otro trombocitopenia transitorias. Una paciente presentó bloqueo cardíaco congénito intraútero que mejoró al tratar a la madre con dexametasona, tras el que evolucionó hacia bloqueo cardíaco completo, requiriendo marcapasos permanente. Sólo tres casos dejaron lesiones residuales que consistieron en cicatrices y livedo reticularis.

Conclusiones. Las lesiones cutáneas de lupus neonatal evolucionan favorablemente con medidas conservadoras y, siendo el bloqueo cardíaco la mayor fuente de morbilidad, en las mujeres embarazadas con anticuerpos anti Ro/SSA o anti La/SSB circulantes, se debe realizar ecocardiografías de control, independientemente de la patología presentada.

6. SÍNDROME DE BUSCHKE OLLENDORF. PRESENTACIÓN DE TRES NUEVOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

S. Dorta, B. López, C. Maeso^a, V. Castro^a, R. Villalba y R. Fernández de Misa

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Entre los años 1996 y 2003 fueron diagnosticados en nuestro Servicio tres pacientes con síndrome de Buschke Ollendorf. Todos ellos consultaron por la aparición de pápulo-nódulos amarillentos o del color de la piel normal, clínicamente compatibles con nevus del tejido conectivo. En dos pacientes las lesiones se habían iniciado varios años antes, mientras que en el tercero lo habían hecho sólo cinco meses antes de acudir a consulta. La sospecha clínica fue confirmada por el estudio histológico. En todos los casos se realizaron mapas óseos ante la posibilidad de que presentaran lesiones de osteopoiquilia. Éstas se encontraron en todos ellos, hallándose en menor número en los pacientes más jóvenes que en el de edad más avanzada. El síndrome de Buschke Ollendorf es una enfermedad hereditaria, autosómica dominante, con penetrancia variable. Se caracteriza por la asociación de nevus elástico y osteopoiquilia. Dado que la mayoría de los pacientes son asintomáticos tanto desde el punto de vista cutáneo como óseo, no suelen requerir tratamiento.

7. POLIMORFISMOS EN EL LOCUS CDKN2A EN PACIENTES CON MELANOMA

R.F. de Misa, J.G. Hernández-Jiménez, F. Claverie, A. Perera, J. Suárez y J. Dorta

Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. Uno de los factores de riesgo fundamentales en el melanoma maligno (MM) es la existencia de historia familiar. La relación de alteraciones genéticas descritas en los MM familiares aumenta progresivamente pero entre ellas destacan las que atañen al locus *CDKN2A*. Las mutaciones inactivantes de dicho locus, en concordancia con su alta penetrancia, se encuentran involucradas en el 25-40% de los casos de melanomas familiares. No obstante, ciertos polimorfismos del gen *CDKN2A* pueden comportarse como factores de baja penetrancia para la predisposición a desarrollar MM, y de máximo interés son los resultados recientes que indican que el portar alguno de estos alelos puede implicar un comportamiento biológico diferente de la enfermedad.

Objetivo. Establecer la existencia de polimorfismos de nucleótido único (SNP) en el locus *CDKN2A* en nuestros pacientes con MM y si estos se correlacionan con comportamientos clínicos específicos.

Pacientes y método. A partir de muestras de sangre periférica se han estudiado, mediante secuenciación directa, los 4 exones del locus *CDKN2A* en 30 pacientes con melanoma (21 con enfermedad cutánea, 8 con enfermedad ganglionar y uno con enfermedad visceral). La serie incluye 20 mujeres y 11 varones con una edad media de 51,3 años y un Breslow medio de 1,1 mm. La frecuencia de las variantes clínicas fue: MES (48%); MN (24%); LMM (16%); MLA (8%). La localización más frecuente fue la extremidad inferior (38%).

Resultados. Se han detectado SNP en 6 pacientes. Tres de ellos lo mostraron en la región no codificante del exón 3 (rs11515) y otros 3 mostraron este mismo SNP junto con un segundo SNP en el exón 2 (rs3731249). Este SNP implica un cambio de Alanina a Treonina en el residuo 148 de p16. De las variables clínicas analizadas, la edad de diagnóstico de la enfermedad es la única que ha mostrado una diferencia llamativa ($p > 0,05$): en los pacientes que no muestran SNP o presentan sólo el SNP rs11515, el MM se diagnosticó a los 54,5 años de edad (mediana); en los que presentaron el SNP rs3731249 se hizo a los 35 años (mediana). Uno de los pacientes con ambos SNP refería antecedentes familiares directos de MM.

Comentario. Estos resultados, aunque preliminares, apoyan la hipótesis de que la presencia de SNP en el locus *CDKN2A*, diferentes a las mutaciones inactivantes de alta penetrancia, juegue cierto papel en el comportamiento biológico del MM. La adición de mutaciones también es un hallazgo que podría relacionarse con la teoría de la acumulación secuencial de la tumorigénesis del melanoma.

8. LESIÓN TUMORAL DE RÁPIDO CRECIMIENTO EN REGIÓN FRONTAL

M. Sidro Sartos, M. Sáez Rodríguez, M. Rodríguez Martín, F. Rodríguez, R. Cabrera Paz, M. García-Bustinduy, R. Sánchez González Guimerá Martín-Neda, L. Díaz-Flores^a y A. Noda Cabrera

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción. El poroma ecrino maligno fue descrito por primera vez por Pinkus y Mehregan como carcinoma ecrino epidermotrópico. El tumor aparece a todas las edades, aunque existe una predilección por individuos de edad avanzada. Su presentación clínica consiste en placas verrugosas, formaciones polipoideas sangrantes.

Caso clínico. Paciente varón de 76 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en el Servicio de Dermatología por la aparición de lesión cutánea

asintomática de crecimiento progresivo, en frente, de 2 meses de evolución. Con la sospecha clínica de epiteloma basocelular, se practica biopsia. El estudio histológico reveló la presencia de nidos e islotes de pequeñas células basaloides intraepiteliales extendiéndose hacia el interior de la dermis, junto con áreas de necrosis focal en los nidos dérmicos, siendo compatible con el diagnóstico de porocarcinoma. El paciente fue tratado con cirugía de bordes amplios, tras un estudio de extensión que resultó negativo, no evidenciándose recurrencia tras un año de seguimiento.

Discusión. El porocarcinoma es un tumor maligno infrecuente. Desde que fue descrito en 1963 por Pinkus y Mehregan no se han comunicado más de 300 casos. Los sitios más comunes de aparición son: brazos, piernas, pies, cara y muslos. Este caso sería el primero descrito en frente. Es importante considerar el porocarcinoma entre los diferentes diagnósticos diferenciales, ya que es poco incidente y desconocido. Establecer un diagnóstico precoz y un rápido tratamiento quirúrgico constituye la mejor forma de conseguir un buen pronóstico de este tumor loco-regional agresivo.

9. LEISHMANIASIS CUTÁNEA IMPORTADA

A. J. Gómez Duaso, J. Bastida Iñarreza, P. de la Rosa del Rey^a, R. Camacho^a, P. Rivero Suárez, J. Domínguez Silva y G. Carretero Hernández

Sección de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Presentamos el caso de un varón de 31 años, que trabaja en un negocio de animales exóticos y realiza frecuentes viajes a países tropicales. Acude a consulta por presentar una lesión pápulo-erosiva, purulenta, resistente a tratamientos antibióticos, de varias semanas de evolución en costado derecho. La aparición de la lesión coincidió con un aumento de mortandad entre los peces que el paciente tenía en su negocio. Se realizó biopsia de la lesión y se remitieron muestras para cultivo microbiológico. También se obtuvieron muestras de una lesión ulcerosa de uno de los peces. El cultivo demostró la presencia de *Leishmanias*, que fueron posteriormente identificadas como pertenecientes al complejo *Leishmania braziliensis*. Como dato anecdótico, el cultivo de la úlcera del pez fue positivo para micobacterias. El paciente fue tratado con ketoconazol oral, resolviéndose el proceso. Las *Leishmanias* son parásitos del orden *Kinetoplastidae*, familia *Tripanosomatidae*. Las enfermedades cutáneas que originan se clasifican tradicionalmente entre leishmaniasis del viejo mundo y del nuevo mundo. El complejo *L. braziliensis* se encuentra entre estas últimas, siendo responsables de lesiones cutáneas y/o mucosas, con especial preferencia en este último caso por afectación de la mucosa nasal. Los movimientos migratorios y la frecuencia de viajes de trabajo o vacaciones a países tropicales nos obligan a tener presentes estas patologías importadas que cada vez se observan más en nuestros pacientes.

LAS PALMAS DE GRAN CANARIA

16 de abril de 2005

1. MALFORMACIÓN VASCULAR HIPERQUERATÓSICA. APORTACIÓN DE TRES CASOS

E. Piqué-Durán, J.A. Pérez-Cejudo,
S. Palacios-Llopis y M.S. Martínez-Martín

Hospital General de Lanzarote. España.

Introducción. Las malformaciones vasculares hiperqueratósicas, también conocidas como hemangiomas verrugosos, son malformaciones vasculares infrecuentes que clínicamente se manifiestan como pápulas o placas de aspecto vascular y superficie hiperqueratósica, que suelen estar presentes desde el nacimiento, o aparecer poco después, típicamente de forma unilateral. Histopatológicamente se caracteriza por la presencia de vénulas y capilares en la dermis superficial y profunda, afectando a veces al tejido subcutáneo. A nivel epidérmico presenta hiperplasia epidérmica con acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis compacta. El tratamiento de elección es la cirugía en profundidad y con márgenes amplios; aun así las recidivas son frecuentes.

Casos clínicos. *Caso 1.* Mujer de 30 años con placa de forma triangular negruzca y queratósica, localizada en cara interna de tobillo izquierdo que había recidivado. *Caso 2.* Varón de 45 años con tumor en cara anterior de rodilla izquierda que presentaba una lesión satélite de menor tamaño. Tenía aspecto vascular pero con marcada queratosis superficial. *Caso 3.* Varón de 62 años con pápula en cara interna de rodilla derecha, de superficie intensamente queratósica. La biopsia-exéresis de las tres lesiones mostraron hallazgos similares: dilataciones vasculares a nivel superficial y profundo asociado a hiperplasia epidérmica e hiperqueratosis ortoqueratósica.

2. PROFUNDA POSTVACUNAL INFANTIL

J. Suárez, I. Feliciano, S. Dorta, R. Fernández de Misa,
R. Villalba y A. Perera^a

*Sección de Dermatología y ^aServicio de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.*

Una niña de 2 años de edad fue enviada desde el Servicio de Traumatología para valoración de lesiones cutáneas en el muslo izquierdo, que aparecieron después de recibir la vacuna triple vírica MSD. La lesión es asintomática y no hay afectación del estado general. Presentó también una reacción inflamatoria intensa tras vacuna INFARIX HIB. El resto de antecedentes personales y familiares no tienen interés clínico. A la exploración se observa, bajo una zona hiperpigmentada, endurecimiento de la piel y el pániculo adiposo afectando a la región anterior y externa del muslo izquierdo y la pierna, alcanzando el tobillo. El estudio histopatológico demuestra intensa fibroesclerosis dérmica, tipo morfea y lesiones de miopatía inflamatoria inespecífica. El recto femoral lateral del muslo izquierdo parece más adelgazado en la ecografía y en la RMN. Los estudios de laboratorio fueron normales o negativos. Recibió tratamiento con esteroides sistémicos en pauta descendente durante 4,5 meses, con mejoría parcial de las lesiones. La morfea profunda es una variante rara de morfea que afecta piel y tejido celular subcutáneo e incluso fascia y músculo. Se han descrito placas morfeiformes

después de inyecciones de vitamina K, pentazocina, progesterina, vitamina B₁₂, esteroides e inmunoterapia para melanomas. Hemos hallado únicamente 2 casos descritos previamente tras recibir vacuna del tétanos y del virus de hepatitis B. No hemos podido encontrar referencias de casos similares en la edad pediátrica. Presentamos los hallazgos clínicos e histopatológicos de nuestra paciente, que desarrolló una morfea profunda tras vacunación, y pediremos a la audiencia su opinión sobre cuestiones como: ¿existe riesgo de enfermedad sistémica? ¿Cuál es el mejor tratamiento para estos pacientes? ¿Podemos seguirla vacunando?

3. LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO ANAPLÁSICO DE CÉLULA GRANDE CD30+

B. Hernández Machín, D. Luján Rodríguez, L. Borrego
Hernando, B. Báez Acosta^a y B. Hernández Hernández

*Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.
Hospital Universitario Insular Gran Canaria. España.*

Introducción. El linfoma primario anaplásico de célula grande CD30+ está compuesto por células de morfología anaplásica, pleomórfica o inmunoblástica y por la expresión del antígeno CD30 en la mayoría de las células tumorales (> 75 %) sin evidencia ni historia de papulosis linfomatoide (LyP), micosis fungoide u otro tipo de linfoma cutáneo T. La mayoría de los pacientes presentan lesiones solitarias localizadas, y la regresión parcial o total es frecuente. La supervivencia a los 10 años se encuentra en torno al 90 %. El tratamiento de elección en enfermedad localizada es la radioterapia o cirugía escisional.

Caso clínico. Mujer de 25 años con dermatitis atópica crónica en tratamiento con corticoides tópicos, emolientes y fotoexposición (biopsia compatible con dermatitis espongiforme superficial) que consultó por la aparición de una lesión cutánea localizada en abdomen, tumoral, de 3 × 1,5 cm, eritematosa, infiltrada, de 3 meses de evolución, resistente a tratamiento con corticoides tópicos. No adenopatías palpables. El estudio histológico puso de manifiesto una epidermis acantósica con un infiltrado denso y difuso de toda la dermis con afectación de la epidermis suprayacente. El infiltrado celular estaba formado por células grandes, atípicas con algunos linfocitos pequeños, neutrófilos, eosinófilos y células plasmáticas. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD3, CD43, CD30, LCA, EMA y negativo para ALK-1, CD20 y CD79. El estudio de extensión (tomografía axial computarizada, biopsia médula ósea, analítica) fue normal. La lesión regresó espontáneamente en un mes. La paciente ha estado asintomática tras dos años de seguimiento.

Discusión. Presentamos un nuevo caso de linfoma cutáneo anaplásico CD30+, que como se describe en la literatura en un 20 % de los casos, regresó de forma espontánea. Es importante hacer diagnóstico diferencial con otros linfomas cutáneos T CD30+, principalmente con la LyP tipo C, para un correcto manejo clínico y terapéutico. Dado que un 10 % de los casos pueden desarrollar enfermedad extracutánea tenemos que seguir a estos pacientes durante largos periodos. Existen escasos artículos en la literatura de linfomas cutáneos CD30+ y dermatitis atópica, y hasta la fecha no se existe la evidencia de una relación causal.

LANZAROTE

3 de diciembre de 2005

1. ANGIOMA GLOMERULOIDE EN SÍNDROME DE POEMS

A.J. Gómez Duaso, R. Suárez Quevedo, T. Romero Saavedra, S. Díaz Nicolás, S. Pérez Correa y P de la Rosa del Rey
Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

El síndrome de POEMS es un proceso de causa desconocida, aunque se cree que en su patogenia tiene gran importancia la IL-6, que se define por la presencia de polineuropatías, organomegalias, endocrinopatía, presencia de paraproteína monoclonal y lesiones cutáneas (*skin lesions*). Entre las lesiones cutáneas descritas en este síndrome están cambios esclerodermiformes, hipertrichosis, hiperhidrosis, edema, ictiosis adquirida, queratosis seborreicas múltiples, livedo reticularis, púrpura, tumores vasculares, dedos en maza y alteraciones ungueales. Hay la posibilidad de cuatro tipos de lesiones vasculares presentes en estos pacientes: hemangiomas microvenulares, hemangiomas cereza, angiohistiocitomas de células multinucleadas y hemangiomas glomeruloides. El angioma glomeruloide se considera una proliferación vascular reactiva específica del síndrome de POEMS. Presentamos una paciente de 61 años, con un cuadro de meses de evolución de debilidad motora, tratada inicialmente con corticoterapia ante la sospecha de un lupus eritematoso. La constatación ecográfica de una hepatomegalia, la presencia de una gammapatía monoclonal Ig-lambda y la probable insuficiencia suprarrenal que sufría la paciente llevaron a la sospecha de síndrome de POEMS. Desde el punto de vista cutáneo, la paciente presentaba una hiperpigmentación generalizada; discreta hipertrichosis facial; presencia de pequeñas lesiones vasculares rojo vivo en tronco y extremidades superiores (interpretadas como angiomas en cereza) y la presencia de 4 lesiones vasculares de mayor tamaño, pápulas, rojo violáceas, en cabeza, espalda y brazo. La biopsia de una de estas lesiones mostró una proliferación vascular en la dermis reticular, con múltiples vasos neoformados rodeados de un endotelio prominente y agrupados en racimos, muy similares a los glomérulos renales, lo que permitió diagnosticarla como angioma glomeruloide. La paciente fue tratada con quimioterapia (melfalán-dexametasona) con mala evolución, empeorando su función respiratoria, complicándose con neumonías, y falleciendo por insuficiencia respiratoria a consecuencia de su polineuropatía y miopatía. Como curiosidad, reseñar que tras el primer ciclo de quimioterapia las lesiones vasculares disminuyeron de tamaño, sin llegar a desaparecer.

2. PLACAS COLÁGENAS DEGENERATIVAS DE LAS MANOS

J.A. Pérez Cejudo, E. Pique Durán, S. Palacios Llopis y M. Martínez Martín
Hospital General. Lanzarote. España.

Las placas colágenas degenerativas de las manos (PCDM) están dentro de las acroqueratodermias marginales. Presentamos el caso de una mujer, de 53 años de edad, afecta de síndrome depresivo, ama de casa, que refiere desde hace 18 meses placas asintomáticas, constituidas por múltiples pápulas amarillentas, localizadas entre los dedos índice y pulgar de ambas manos, distribuyéndose

de forma lineal en el límite entre las caras volar y dorsal. A la exploración no se observaron lesiones en pies ni en otras partes de la piel. Se decide realizar una biopsia; esta muestra una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, y la presencia en dermis reticular de haces de colágeno desestructurado, fibras elásticas fragmentadas y degeneración basófila. El cuadro fue diagnosticado de placas colágenas degenerativas de las manos.

Comentario. PCDM es una dermatitis degenerativa del tejido conectivo, adquirida, rara y de etiología desconocida. Se presume que la actividad manual y la fotoexposición prolongada son los principales factores desencadenantes. A pesar de diferentes sinonimias y variantes clínico-patológicas el cuadro puede separarse en base a criterios morfológicos, histológicos, genéticos y etiopatogénicos del resto de las acroqueratodermias marginales.

3. AFECTACIÓN DE LAS 20 UÑAS EN PACIENTE PLURIPATOLÓGICO

N. Pérez-Robayna, M. Rodríguez-Martín, F. Rodríguez-García, M. Sidro-Sarto, R. Cabrera-Paz, M. Sáez-Rodríguez, F. Guimerá-Martín Neda, M. García-Bustinduy, R. Sánchez-González y A. Noda Cabrera

Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 64 años de edad con antecedentes personales de insuficiencia renal crónica (trasplantado en 1998 con disfunción crónica del injerto), aterosclerosis periférica, hipertensión arterial, cardiopatía hipertensiva, fibrilación auricular, bronquiectasias, tuberculosis extrapulmonar y amputación traumática del cuarto dedo de la mano izquierda, en seguimiento por nuestro Servicio desde hace 5 años por onicopatía. El paciente refería dolor en todas las uñas y pérdida de las mismas de forma cíclica. A la exploración física presentaba coloración amarillo-verdosa de todas las uñas junto con engrosamiento y endurecimiento de las mismas, aumento de la curvatura, onicolisis, paroniquia crónica y pérdida de tejido conjuntivo laxo proximal y lúnula. Se practicó cultivo de escamas ungueales resultando negativo y una analítica que evidenció un aumento del BUN y creatinina junto con una hipoalbuminemia. Finalmente se establece el diagnóstico de *síndrome de las uñas amarillas*, probablemente secundario a las bronquiectasias y/o hipoalbuminemia del paciente.

Discusión. Se trata de un síndrome caracterizado por la detención del crecimiento de la uña; se postula si podrían implicarse alteraciones linfáticas en su patogenia. Se ven afectadas uñas de manos y pies con dureza excesiva, aumento de curvatura, color amarillo pálido-verde amarillento, ausencia de tejido conjuntivo proximal, paroniquia frecuente y onicolisis secundaria. Dicho síndrome se puede asociar a linfedema, derrame pleural, bronquiectasias, sinusitis, bronquitis, infecciones frecuentes del tracto respiratorio, hipoalbuminemia y en ocasiones paraneoplásico. En cuanto a las exploraciones complementarias, se pueden realizar recortes ungueales en los que se apreciaría aumento de grosor y fragilidad ungueal, estudio histológico que mostraría tejido fibrótico denso en el lecho ungueal y radiografía de tórax y senos que podrían mostrar anomalías. Respecto al tratamiento se ha ensayado con dosis altas de vitamina E oral, vitamina E tópica,

itraconazol, zinc oral y corrección de la hipoalbuminemia y/o proceso subyacente.

4. EMBOLISMO POR CRISTALES DE COLESTEROL

E. Piqué, S. Palacios^a, A. Morales^b, J.A. Pérez y M.^ªS. Martínez^a
Sección de Dermatología, ^aServicio de Anatomía Patológica y ^bSección de Nefrología. Hospital General de Lanzarote. España.

Los embolismos por cristales de colesterol son una patología infrecuente que suele asociarse a la realización de pruebas vasculares invasivas o al uso de anticoagulantes, aunque también puede ocurrir de forma espontánea. En general afecta a pacientes con intensa arterioesclerosis, por lo que es habitual que afecte sobre todo a pacientes de edad avanzada, fumadores y con antecedentes de hipercolesterolemia. Presentan una gran variabilidad clínica según el órgano afectado. La piel se afecta en un 35 % de los casos, en general las extremidades inferiores, manifestándose como *livedo reticularis*, cianosis, gangrena, ulceraciones, nódulos o púrpura. Habitualmente presenta una instauración brusca, siendo muy sugestiva la presencia de pulsos periféricos. El dermatólogo desempeña un papel muy importante en el diagnóstico de esta entidad, pues el embolismo por cristales de colesterol por su clínica característica, y por la biopsia cutánea, de fácil acceso, puede llevar a la confirmación diagnóstica. Varón de 66 años con antecedentes de neoplasia vesical que tras varias resecciones transuretrales, precisó nefroureterectomía derecha; diabetes mellitus tipo 2, que desarrolló nefropatía, retinopatía y angiopatía diabética; hipertensión arterial; dislipemia; fibrilación auricular por la recibió amiodarona para reversión farmacológica, con cardiopatía hipertensiva. No refería alergias medicamentosas. Fumador importante hasta febrero de 2005. El paciente ingresó por un cuadro de vómitos, asociado a insuficiencia renal y a lesiones cutáneas en ambos pies. Se trataba de la presencia de *livedo reticularis* en ambos antepiés, con algunos dedos de pie purpúricos. Los pulsos pedios estaban presentes. Se realizó una biopsia profunda del área livedoide que demostró la presencia cristales de colesterol en las arteriolas dermo-hipodérmicas. La evolución de las lesiones cutáneas fue favorable, sin embargo no se recuperó de las alteraciones renales estando en la actualidad en programa de diálisis.

5. TRATAMIENTO CON VORICONAZOL DE UN CASO DE CANDIDIASIS MUCOCUTÁNEA CRÓNICA

Y. Peñate, D. Cameselle, J. Hernández, B. Hernández, E. Soler, D. Islas, J. Rodríguez, A.M. Martín^a y L. Borrego
Servicio de Dermatología. ^aServicio de Microbiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El voriconazol es un derivado triazólico fluorado perteneciente a los azoles de segunda generación. La mayor ventaja que ofrece con respecto a sus predecesores es la mayor actividad *in vitro*, con lo que amplía su espectro a especies y cepas con resistencia intrínseca o adquirida a éstos. Presentamos un caso clínico de paroniquia candidiásica resistente a fluconazol en el contexto de una candidiasis mucocutánea crónica, con excelente respuesta a voriconazol.

Caso clínico. Mujer de 19 años diagnosticada desde el año y medio de edad de candidiasis mucocutánea crónica en el contexto de una inmunodeficiencia primaria con disminución de linfocitos T. Acude a consulta por cuadro de paroniquia crónica en cuarto dedo de mano izquierda a pesar de tratamiento profiláctico con fluconazol desde hacía 6 años. Se pauta itraconazol y ciclopirox tópico en espera del cultivo y antifungigrama. El

cultivo con antifungigrama es positivo para *Candida albicans* resistente a fluconazol e itraconazol y sensible a voriconazol y anfotericina B. Se pauta tratamiento con voriconazol a dosis de choque 400 mg/12 h el primer día y 200 mg/12 h de mantenimiento durante un mes. El cuadro evolucionó favorablemente, apareciendo como único efecto adverso un ligero aumento de transaminasas.

Discusión. El voriconazol es un derivado triazólico de segunda generación que actúa principalmente bloqueando la enzima 14-lanosterol desmetilasa dependiente de citocromo P450 necesaria para la síntesis de ergosterol y otros esteroides. El desarrollo de resistencias a los azoles es un fenómeno bien conocido en los hongos del género *Candida*, especialmente en el contexto de pacientes sometidos a tratamientos prolongados como nuestro caso. La indicación principal del voriconazol es el tratamiento de infecciones sistémicas por *Aspergillus*, sin embargo la gran disponibilidad oral y la mejor tolerancia que presenta frente a la anfotericina B con escasos efectos secundarios, parecen señalar que estamos ante un fármaco eficaz para el tratamiento de infecciones por levaduras que no responden a fluconazol.

6. FOTOSENSIBILIDAD RETARDADA (ERUPCIÓN POLIMORFO-LUMÍNICA) INDUCIDA POR LÁSER DE ALEJANDRITA: A PROPÓSITO DE UN CASO

C.L. Pimentel^a, T. Sellés^b, E. Ciscar^b y M.T. Fernández^c

^aUnidad de Dermatología Cosmética y Láser Cutáneo. Hospital Rambla. Sta. Cruz de Tenerife. ^bPlataforma Láser Clínica Teknon. Barcelona. ^cÁrea de Diagnóstico Anatomopatológico. Centro Médico Augusta. Barcelona. España.

Introducción. Las reacciones de fotosensibilidad retardada por el uso de diferentes tipos de láser son poco comunes. El efecto fotoquímico producido por el láser ha sido poco estudiado y representa un campo de interés en el área de la fotobiología.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 43 años, fototipo III, con lesiones papulares, eritematosas, pruriginosas en las piernas, aparecidas unas 6 a 8 horas después de un tratamiento de depilación con láser de alejandrita. La paciente no refería estar tomando medicación alguna ni antecedentes de lupus eritematoso o fotodermatosis. Las manifestaciones clínicas se repitieron en una segunda sesión de láser, por lo que se decidió efectuar una biopsia mediante punch, cuyo examen histopatológico resultó compatible con erupción polimorfo lumínica (EPL). Se realizaron pruebas de provocación con diferentes longitudes de onda consiguiendo repetir la reacción únicamente con el láser de alejandrita de 755 nm, por lo que se recomendó no continuar con las sesiones de láser.

Discusión. La EPL es una condición frecuente que afecta hasta un 10 % de la población, generalmente mujeres a partir de los 30 años. Está desencadenada por la radiación ultravioleta A y menos frecuentemente por UVB o una combinación de ambas, en cuyo caso pueden producirse reacciones con la luz visible. El espectro de acción para la inducción de la lesión no se ha determinado con exactitud. Se supone que las exposiciones monocromáticas son menos eficaces para producir la reacción pero su patogenia no está del todo establecida. Durante muchos años este proceso ha sido considerado como una respuesta de hipersensibilidad retardada (HR) a antígenos endógenos cutáneos fotoinducidos; sin embargo faltan evidencias de peso que lo corroboren.

Conclusiones. El presente caso constituye la primera descripción de EPL inducida por láser de alejandrita de 755 nm con prueba de provocación positiva. La ausencia de antecedentes de EPL previa en la paciente sugiere que la exposición a la luz monocromática visible es capaz de inducir la aparición de esta reacción y

plantea interesantes cuestiones referentes a la patogenia y espectro de acción en esta fotodermatosis.

7. DETERMINACIÓN POR CROMATOGRAFÍA DE PARAFENILENDIAMINA EN TINTES EMPLEADOS PARA LA REALIZACIÓN DE PSEUDOTATUAJES

L. Borrego Hernando, O. González y B. Hernández Machín
Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Departamento de Química. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. España.

Desde 1997 se han ido describiendo con mayor frecuencia reacciones de sensibilización a parafenilendiamina por el empleo de tatuajes temporales de henna adulterados con parafenilendiamina. En el Servicio de Dermatología del Hospital Insular, en los dos últimos años, hemos atendido a tres niños y una pseudotatuadora que presentaron reacciones severas tras la aplicación de henna natural y en los que se demostró una sensibilización muy marcada a parafenilendiamina. Se pudo analizar por cromatografía líquida de alta resolución y extracción en buffer fosfato de acetronitrilo a pH 7 la presencia de parafenilendiamina en el tinte empleado por la pseudotatuadora y en uno de los niños, presentando una concentración de esta sustancia de 23,5 y 16 %, respectivamente. La concentración máxima de parafenilendiamina permitida en Europa en el producto final es del 6 % El empleo de concentraciones más elevadas de lo permitido y la aplicación del tinte en piel lampiña justificarían el incremento de sensibilizaciones descrito, especialmente en niños.

8. LENTIGO MELANOMA MALIGNO SOBRE CICATRIZ DE QUEMADURA

M.P. Gil Mateo, E. Facundo, M. García Viera,
L.A. Mate, M.A. Perdomo y S. Morales
Hospital General de La Palma. España.

La aparición de un cáncer sobre la cicatriz de una quemadura es un hecho bien conocido, pero poco frecuente; la mayoría de los tumores son carcinomas epidermoides, seguidos del epiteloma basocelular, y muy raramente un melanoma. Se describe un caso de lentigo melanoma maligno que apareció sobre una cicatriz de quemadura en la infancia.

Caso clínico. Mujer de 80 años de edad, que consulta por lesión pigmentada de gran tamaño en espalda de años de evolución, que le ha aparecido sobre una cicatriz que tenía por una quemadura por llama en la espalda a los 4 años de edad. A la exploración física se observa lesión macular hiperpigmentada asimétrica, con bordes irregulares, distintos colores (marrón claro, oscuro, negro e incluso áreas rosadas) de 3 x 2,7 cm de diámetro. La piel de alrededor está muy dura al tacto, y presenta las cicatrices de 2 injertos realizados previamente en Venezuela por «úlceras». La paciente no aporta estudio histológico de esas extirpaciones. Se realiza punch biopsia de la lesión, y con el diagnóstico de lentigo maligno, se decide la extirpación de la lesión. El informe anatómopatológico fue de lentigo melanoma maligno II de Clark, 0,2 mm de espesor. Se realiza analítica general, incluida LDH, y radiografía de tórax en la que no se encontró ninguna alteración. *Discusión.* Se realiza una revisión de los casos de melanoma asociados a quemadura publicados en la literatura.

EL HIERRO

1 de abril de 2006

1. ENFERMEDAD DE DOWLING-DEGOS. CASO CLÍNICO

N. Guillermo, D. Cameselle, Y. Peñate, E. Soler, T. Montenegro^a y L. Borrego

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La enfermedad de Dowling-Degos o anomalía reticulada pigmentada de las flexuras es una genodermatosis descrita por primera vez en 1938 por Dowling y Freudenthal. Cursa clínicamente con máculas adquiridas hiperpigmentadas asintomáticas localizadas en grandes pliegues, con patrón reticular y distribución simétrica. Puede asociar cicatrices deprimidas acneiformes periorales y pápulas foliculares hiperpigmentadas comedón-like e hidrosadenitis. El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros trastornos pigmentados reticulares.

Caso clínico. Mujer de 57 años, con antecedentes personales de cardiopatía, accidente cerebrovascular y fibromialgia, que consultó por la aparición progresiva de lesiones pigmentadas en flexuras de 10 años de evolución, asintomáticas excepto prurito en área genital. En la exploración física presentaba de manera simétrica en axilas, pliegues submamaros, ingles y cara interna de muslos, máculas confluentes reticuladas hiperpigmentadas. En ambas axilas presentaba hidrosadenitis. En la histología se apreciaba elongación de crestas epidérmicas con un patrón digitiforme, hiperpigmentación limitada a las puntas, así como la presencia de pseudoquistes córneos sin aumento en el número de melanocitos. La paciente se perdió para realizar un seguimiento adecuado.

Discusión. La enfermedad de Dowling-Degos es una enfermedad rara de expresión clínica e histología bien definida que no se asocia a enfermedad sistémica. Aunque la fisiopatología es desconocida, los últimos estudios sugieren mutaciones en el gen de la queratina-5 y alteraciones en la desmocolina-3. Hasta la actualidad no existe tratamiento efectivo, habiéndose propuesto el tratamiento con láser YAG y adapaleno. La anatomía patológica puede ser compatible con queratosis seborreica, por lo que ante un diagnóstico histológico informado como tal y un cuadro clínico de hiperpigmentación reticulada simétrica en flexuras hay que pensar en esta enfermedad.

2. VASCULITIS NODULAR COMO MANIFESTACIÓN CUTÁNEA DE LA ENFERMEDAD DE TAKAYASU

Y. Peñate, D. Cameselle, N. Guillermo, D. Islas, B. Hernández, E. Soler, J. Rodríguez, J. Hernández, T. Montenegro^a, J.L. Afonso^a y L. Borrego

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La enfermedad de Takayasu es una vasculitis granulomatosa que afecta principalmente a las ramas de la aorta en mujeres menores de 50 años. Se han descrito casos de eritema nudoso, pioderma gangrenoso y eritema indurado asociados a esta entidad. Presentamos un caso con lesiones cutáneas de vasculitis nodular.

Caso clínico. Mujer de 31 años con enfermedad de Takayasu de 12 años de evolución, en seguimiento por Medicina Interna, tratada con pauta completa antituberculosa 6 años antes por su enfermedad de base y Mantoux fuertemente positivo. Fue remitida a nuestro servicio por lesiones cutáneas eritematosas y dolorosas en extremidades inferiores de 20 días de evolución. A la exploración

física presentaba en ambas piernas varios nódulos eritematosos, de consistencia dura y distribución lineal. La histología mostró una paniculitis lobulillar, con infiltrado linfocitario, granulomas y vasculitis con necrosis fibrinoide. No se observaron microorganismos (Pas, ZN, Fite). Dado los antecedentes, se procedió a descartar enfermedad tuberculosa, siendo el cultivo y PCR para micobacterias negativo. La placa de tórax tampoco mostró signos de TBC residual ni activa, persistiendo solamente el Mantoux positivo. Con estos resultados se llegó al diagnóstico de vasculitis nodular. La paciente en 8 meses ha padecido 2 brotes autorresolutivos, sin tratamiento, estando actualmente asintomática.

Discusión. La primera manifestación cutánea asociada a la enfermedad de Takayasu fue descrita por Mousa y colaboradores en 1984; desde entonces se han descrito en la literatura 28 casos con afectación cutánea específica, predominando las lesiones nodulares, siendo estas clínica e histológicamente indistinguibles del eritema nodoso o eritema indurado. Hasta ahora se han descrito 2 casos con paniculitis lobulillar como nuestro caso. Estas lesiones no se relacionan con el pronóstico de la enfermedad, y el tratamiento de elección son corticoides.

3. HIPERQUERATOSIS PALMOPLANTAR EPIDERMOLÍTICA ASOCIADA A PSEUDOAINHUM

E. Piqué-Durán, J.A. Pérez-Cejudo, S. Palacios Llopis y M.^ªS. Martínez-Martín

Hospital General de Lanzarote. España.

Caso clínico. Varón de 39 años originario de Mauritania, sin antecedentes patológicos de interés. No refería consanguinidad entre sus padres, así como tampoco refería ningún familiar que presentara lesiones parecidas. No tenía descendencia. Acudió por una queratodermia palmoplantar que se inició a los 16 años de edad, que había permanecido estable durante este tiempo, pero que se acompañaba de dolor a nivel del quinto dedo en relación con el frío, que atribuía a un antecedente traumático. A la exploración presentaba una queratodermia palmoplantar difusa, que se extendía por los bordes laterales hacia el dorso, de modo que afectaba la totalidad de los dedos a nivel de las falanges medias y distales, además de las articulaciones metacarpo-falángicas. También estaban afectadas las muñecas ventralmente, los codos, las rodillas y los tobillos. No se apreciaban alteraciones mucosas, ungueales o de dentición. El quinto dedo del pie izquierdo presentaba una base de implantación estrecha, y en el quinto dedo del pie derecho presentaba un anillo esclerótico. Una radiografía mostró una marcada atrofia ósea a nivel del quinto dedo del pie izquierdo. Se realizó una biopsia cuyo estudio histopatológico mostraba una hiperqueratosis compacta con una acantosis. Existía una hipergranulosis formada por gránulos de queratohialina de distintos tamaños, junto a otros gránulos eosinófilos que semejaban gránulos de tricoialina. A nivel de la capa granulosa y la zona superficial de la capa espinosa los núcleos presentaban espacios vacíos alrededor, perdiéndose el límite intercelular. Todo ello cambios característicos de hiperqueratosis epidermolítica. Se instauró tratamiento con acitretino 25 mg/día durante un total de 9 meses de forma discontinua que le mejoró el cuadro de dolor sin recidiva posterior, pero que no parecía afectar al grosor de la queratodermia, si bien se quejaba de una mayor sensibilidad en las áreas hiperqueratósicas.

4. SÍNDROME TÓXICO EPIDERMOLÍTICO ESTAFILOCÓCICO EN PACIENTE CON LUPUS SISTÉMICO

A.J. Gómez Duaso, P. de la Rosa del Rey, L.A. Dehesa García, O. Sanz Peláez, I. Rúa-Figueroa y J. Bastida Iñarrea

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Los cuadros epidermolíticos estafilocócicos son infrecuentes en adultos, presentándose casi exclusivamente en inmunodeprimidos y constituyendo una complicación con alta mortalidad. Las exotoxinas causantes interfieren con la desmogleína 1 originando lesiones ampollosas en los estratos más superficiales de la epidermis. Presentamos una paciente de 49 años en estudio en el hospital de día de Medicina Interna por un cuadro constitucional de 2 años de evolución con pérdida de 20 kg de peso, acompañada de dolores articulares y poliadenopatías. La paciente ingresó por empeoramiento de su estado general con fiebre e incapacidad para deambular, siendo diagnosticada de lupus eritematoso sistémico al presentar poliartalgias, mialgias, poliadenopatías periféricas, linfopenia, microhematuria, proteinuria, fotosensibilidad, rash malar y ANA positivos. Con este diagnóstico se inicia tratamiento con corticoides a altas dosis y pocos días más tarde desarrolla un cuadro cutáneo consistente en lesiones ampollosas, de comienzo en cara y posterior diseminación. Se tomaron biopsias que mostraron una ampolla subcórnea con ligero infiltrado neutrofílico en dermis papilar, compatible con síndrome de la piel escaldada estafilocócica. La inmunofluorescencia objetivó depósitos de IgA, IgG, IgM y complemento en la membrana basal dermoepidérmica. En el cultivo de lesión cutánea se aisló *Staphylococcus aureus* meticilín sensible, que también creció en el hemocultivo y exudado nasal. Se envió la cepa de *S. aureus* aislada al Instituto de Salud Carlos III para valoración del fagotipo, siendo sensibles a los fagos del fagogrupo II tipo 3c y 71. La paciente evolucionó favorablemente tras la administración de antibióticos, desapareciendo las lesiones cutáneas a los 7 días de tratamiento.

5. PIODERMA GANGRENOSO TRATADO CON MOFETIL MICOFENOLATO

M. García Bustinduy, M. Rodríguez Martín, F. Rodríguez García, R. Cabrera de Paz, M. Sáez Rodríguez, F.J. Guimerá y A. Noda Cabrera

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica idiopática descrita como entidad, por vez primera, por Brunsting et al en 1930. El abordaje terapéutico comienza siendo tóxico con esteroides asociados o no a antibióticos y, más recientemente con inmunomoduladores como el tacrolimus. Cuando las lesiones son múltiples y resistentes a este primer escalón se indican diversos agentes tales como corticosteroides, ciclosporina A, dapsona, clofacimina, azatioprina y, algunos autores, han visto beneficio en el empleo del mofetil micofenolato (MMF).

Caso clínico. Mujer de 68 años afecta de pioderma gangrenoso desde 1982 en control por nuestro Servicio desde 1990. Tras confirmación histológica y la analítica pertinente la paciente es tratada con ciclosporina A durante 9 meses a dosis entre 1-5 mg/kg/día. La mejoría inicial dio paso a un empeoramiento a pesar de la elevación de las dosis, por lo que se suspendió la medicación. Tras años de control irregular con infiltraciones de esteroides intralesionales y prednisona vía oral, dada la actividad de las lesiones, las comorbilidades de la paciente (hipertensión en tratamiento, vértigo y síndrome depresivo, hiperglucemia e hipercolesterolemia) iniciamos terapia con mofetil micofenolato a dosis de 1 g al día. Las lesiones mejoraron sin llegar a involucionar totalmente a dosis de 1,5 a 2 g al día, pero esta última dosis producía intensa astenia. La enferma lleva ya un año en trata-

miento sin efectos colaterales importantes con una clara mejoría en las molestias (dolor y supuración).

Discusión. El pioderma gangrenoso es una dermatosis poco frecuente (1/100.000 habitantes/año) y no hay series en la literatura que nos permitan establecer un protocolo claro para su tratamiento. En esta reciente revisión los autores defienden, por los datos encontrados, el tratamiento con corticoides y ciclosporina como el mejor documentado en la literatura y, para casos que no respondan, aconsejan asociar corticosteroides con MMF o MMF y ciclosporina o bien, emplear tacrolimus, infliximab o plasmaféresis.

6. EL LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA CANARIA. LA CONVENIENCIA DE UNA COLABORACIÓN MULTICÉNTRICA

R. Fernández de Misa Cabrera^a, B. Hernández Machín^b, L. Borrego Hernando^b y J. Suárez Hernández^a

^a*Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria.*

^b*Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.*

Introducción. El linfoma cutáneo primario (LCP) es un grupo nosológico aceptado. En la Comunidad Autónoma Canaria (CAC) no disponemos de datos referentes a nuestros pacientes con LCP. Se trata de enfermedades complejas y poco frecuentes (incidencia en Europa, 1/100.000 habitantes/año) que requieren la colaboración entre numerosos especialistas para profundizar en su conocimiento.

Objetivo. 1) Comunicar los parámetros fundamentales de nuestros pacientes con LCP. 2) Plantear un proyecto de colaboración entre los dermatólogos de la CAC para el correcto manejo de los pacientes con LCP aplicando las nuevas tecnologías.

Pacientes y método. Se han valorado los parámetros epidemiológicos, clínicos, histológicos y terapéuticos fundamentales en 106 pacientes diagnosticados de LCP a fecha de febrero de 2006 en el Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria y en el Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Resultados. Treinta (28,3%) pacientes sufrieron un LCP de células B (LCPB) (71,7%), un LCP de células T (LCPT). De los LPCT, el 89,4% fueron micosis fungoides (MF); el 1,3%, síndrome de Sézary; el 9,2%, procesos linfoproliferativos CD30+ (PLCD30+). Los LCPB se distribuyeron como continúa: 50%, LCPB de zona marginal; 40%, LCPB centrolifoliar; 10%, LCPB difuso de células grandes tipo piernas (LDCGP). La distribución mujer/varón sólo resultó llamativa para IPLCD30+: 2,5/1. La edad media al diagnóstico para los LCT fue 57,2 años (DT 18,6 años). Destaca la menor edad media de los pacientes con PLCD30+ (41,8 años con respecto al resto de los LCT (58,8 años). Para los LCB la edad media fue de 54,8 años (DT 25,4 años). Reseñar la diferencia entre los pacientes con LCB tipo piernas (75,7 años) con respecto al resto de los LCPB (52,1 años). El tiempo de evolución desde la aparición de las lesiones hasta el diagnóstico fue de 34,8 meses (DT 37,7) para los LPCT y de 25,5 meses (DT 31,8) para los LCPB. Dicho intervalo fue de 8,3 meses (DT 8,3 meses) para los pacientes con LDCGP. El estadio al diagnóstico de los pacientes con MF fue: IA, 35,8%; IB, 35,8%; IIA 4,5%; IIB, 10,4%; III, 3%; IVA, 10,4%. Los tratamientos más utilizados en LPCT fueron fototerapia (25), interferón (14) y quimioterapia sistémica (10). En el caso de los LCPB los más frecuentes fueron radioterapia (17), cirugía (15) y quimioterapia sistémica (1).

Discusión. Hasta donde sabemos estos son los primeros resultados colaborativos de la CAC. En general se ajustan a los referidos en la bibliografía. Es posible que diferencias (PLCD30+, LCB zona marginal) se deban al tamaño muestral sin que puedan descartarse variaciones geográficas. Sería conveniente establecer un sistema de comunicación entre los dermatólogos de la CAC con el que podamos avanzar en el control de nuestros enfermos.

LAS PALMAS

1 de diciembre de 2006

1. LA MICOSIS FUNGOIDE: OTRA «GRAN SIMULADORA»

B. Hernández-Machín, R.F. de Misa^a, J.L. Afonso,
C. Febles^a, L. Borrego y J. Suárez^a

*Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.
^aHospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria.
Red canaria de linfomas cutáneos. España.*

Introducción. La sífilis ha sido considerada durante mucho tiempo como «la gran simuladora». La micosis fungoide (MF), el tipo más frecuente de linfoma cutáneo de células T, se asocia generalmente con un curso clínico indolente y se caracteriza por presentar unos hallazgos histopatológicos bien definidos. Sin embargo, existen variantes clínicas poco frecuentes que representan un reto diagnóstico para los clínicos que valoran al paciente por primera vez. Inicialmente, estas variantes raras no son correctamente diagnosticadas y en la mayoría de las ocasiones existe un gran intervalo de tiempo entre el inicio de la enfermedad y el diagnóstico definitivo.

Métodos. Se examinaron un total de 68 pacientes con MF diagnosticados mediante estudio histopatológico hasta mayo de 2006 en el Hospital Universitario Insular de Gran Canaria y en el Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. Se seleccionaron para el estudio aquellos pacientes que tenían un diagnóstico clínico inicial incorrecto. Mostramos las características clínicas e histológicas observadas en estos ocho pacientes en el momento del diagnóstico, así como detalles de su evolución.

Resultados. Los diagnósticos clínicos iniciales de los pacientes incluidos en el estudio fueron: alopecia areata (1 caso), tinea incógnita (1 caso), dermatitis crónica (1 caso), granuloma anular (1 caso), pitiriasis alba y queratosis pilar (1 caso), púrpura pigmentaria (1 caso), ictiosis adquirida (2 casos). En cinco casos la primera biopsia fue suficiente para llegar al diagnóstico de linfoma cutáneo de células T: ictiosis adquirida, tinea incógnita, dermatitis crónica y pitiriasis alba con queratosis pilar. En el resto de los pacientes (alopecia areata, granuloma anular, púrpura pigmentaria) fue necesario realizar dos o más biopsias para hacer el diagnóstico definitivo. Nuestro propósito fue identificar aquellos casos de MF con manifestaciones clínicas atípicas que simularan otras enfermedades cutáneas.

Conclusiones. La MF puede presentar una gran variedad de manifestaciones clínicas que pueden simular diferentes trastornos inflamatorios cutáneos, lo que dificulta significativamente su diagnóstico. Para la interpretación adecuada de estas formas atípicas de la enfermedad se requiere una buena formación clínica, así como una estrecha colaboración entre dermatólogos y patólogos. Esto no hace más que reflejar los protocolos actuales en los que para el certero diagnóstico, manejo y tratamiento de linfomas cutáneos se aconseja combinar los datos clínicos, histológicos, inmunofenotípicos y genéticos de los pacientes.

2. QUERATOACANTOMA DE LABIO SUPERIOR: RESPUESTA CLÍNICA AL IMIQUIMOD CON ULCERACIONES EN MUCOSA ORAL

F. Jiménez Acosta

Consulta Privada. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Paciente de 48 años que consulta por presentar un queratoacantoma en labio superior de dos meses de evolución de un tamaño

aproximada de 1,5 cm de diámetro. El plan de tratamiento consistió en realizar una terapia conservadora mínimamente invasiva consistente en: 1.º: afeitado de la lesión con electrodesecación de la misma; 2.º: aplicación en la base de la lesión de imiquimod durante 2 meses. Se comentan las distintas opciones terapéuticas, la aparición de úlceras en mucosa oral como consecuencia de la aplicación de imiquimod en labio superior, efecto poco conocido que ha sido descrito en la literatura reciente, y la infiltración con 5-fluoruracilo en un borde de la lesión.

3. TOXICODERMIA POR BORTEZOMIB: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Rodríguez Martín, M. Sáez Rodríguez, M. Sidro,
N. Pérez, S. González Hernández, R. Sánchez, F. Guimerá,
M. García Bustinduy, A. Martín Herrera y A. Noda

Hospital Universitario de Canarias. España.

Presentamos el caso de un varón de 65 años remitido al Servicio de Dermatología desde Hematología por presentar múltiples lesiones nodulares en tronco y raíz de miembros, asintomáticas, de una semana de evolución. Como antecedentes personales el paciente contaba con: mieloma múltiple en tratamiento con bortezomib, *flutter* auricular paroxístico, disfunción ventricular sistólica, tabaquismo. Se realiza biopsia y estudio anatomopatológico de una de las lesiones, observándose hallazgos compatibles con toxicodermia. El bortezomib (Velcade[®]) es un moderno inhibidor de los proteosomas que se utiliza como tratamiento del mieloma múltiple. Las reacciones adversas más frecuentes son molestias gastrointestinales, neuropatía periférica, dolor neuropático y trombocitopenia, siendo la afectación cutánea poco frecuente. En los últimos años han sido publicados numerosos casos de reacciones cutáneas adversas relacionadas con el uso de este medicamento. Las manifestaciones cutáneas publicadas de toxicidad por bortezomib son muy pleomórficas, así como los mecanismos inflamatorios involucrados: hipersensibilidad retardada, respuesta mediada por células, daño vascular, toxicidad directa. Presentamos un nuevo caso de lesiones cutáneas inducidas por bortezomib y realizamos una revisión de la literatura al respecto.

4. NEOPLASIA HEMATODÉRMICA CD4+/CD56+

J.A. Pérez Cejudo, E. Piqué Durán, S. Palacios Llopis,
M. Martínez Martín y J.M. Calvo Villas

Hospital General de Lanzarote. España.

Presentamos una paciente de sexo femenino de 37 años de edad, sin antecedentes personales y familiares dermatológicos de interés, que consulta por múltiples nódulos eritemato-violáceos asintomáticos infiltrados, de tamaño variable (el de mayor tamaño 4 x 3,5 cm) localizados en brazos, espalda, pierna y región anterior del tórax de un año de evolución. No se palpan adenopatías latero-cervicales, inguinales, ni hepatoesplenomegalia. Se realizó biopsia para estudio histopatológico (espalda, pierna derecha) observándose infiltración monomorfa de aspecto monocitario en dermis superficial profunda, tejido celular subcutáneo. Inmuno-histoquímica CD4(+), CD56(+), CD2(+), CD43(+). Los estudios

dirigidos a descartar afectación medular, linfática y visceral dieron negativos. Se inició tratamiento quimioterápico agresivo para LNH de alto grado de malignidad con remisión de las lesiones; tras un seguimiento de 7 meses la paciente está libre de lesiones.

Comentario. La neoplasia hematodérmica CD4(+), DC56(+), (linfoma NK blástico) es un linfoma poco conocido e infrecuente de mal pronóstico a pesar de la respuesta inicial al tratamiento, debuta casi siempre con afectación cutánea. Su histogénesis es incierta, en la actualidad se postula su origen en precursores de células dendríticas plasmocitoides.

5. TERAPIA BIOLÓGICA EN PACIENTES CON PSORIASIS: EXPERIENCIA CLÍNICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO INSULAR DE GRAN CANARIA

N. Guillermo Martínez, Y. Peñate Santana, B. Hernández-Machín, J. Rodríguez López, E. Soler Cruz, J. Hernández Santana, D. Islas Norris y L. Borrego Hernando

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica en la que se produce una importante respuesta inmune. Los nuevos tratamientos biológicos actúan contra dianas específicas a nivel molecular, bloqueando de forma selectiva uno o varios pasos de la cascada inflamatoria. Describimos nuestra experiencia clínica con etanercept, efalizumab e infliximab en pacientes con psoriasis.

Material y métodos. Se han recogido los datos epidemiológicos clínicos y evolutivos de 33 pacientes con psoriasis moderada o grave tratados con terapias biológicas en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Insular de Gran Canaria en los últimos dos años. A todos los pacientes se les solicitó el protocolo de pruebas complementarias establecido antes de iniciar la terapia (hemograma, bioquímica básica, ANA, serología para VIH, VHB y VHC, prueba de Mantoux y Booster, placa de tórax y biopsia cutánea). Las dosis iniciales fueron las recomendadas en la ficha técnica.

Resultados. Mostramos 33 pacientes, 21 hombres y 12 mujeres, con una edad media de 43,3 años. El tiempo medio de evolución desde el diagnóstico a la instauración del tratamiento fue de 17,3 años. El 60,6% había realizado previamente 2 o más tratamientos sistémicos, el 27,3% un tratamiento sistémico, y solo 4 no habían recibido tratamiento sistémico previo. Se inició tratamiento con etanercept en 21 pacientes, con efalizumab en 14 y con infliximab en 6. Se han realizado cambios a otro tratamiento biológico por falta de respuesta en 3 pacientes tratados inicialmente con etanercept y en 6 con efalizumab. Actualmente todos los pacientes muestran aclaramiento de la psoriasis. No se han observado efectos secundarios graves.

Discusión. Las terapias biológicas tienen una alta eficacia en el tratamiento de la psoriasis moderada-grave, con una buena tolerancia por parte de los pacientes y un buen perfil de seguridad a largo plazo (2,5 años de seguimiento). Etanercept es muy eficaz, especialmente en pacientes con artropatía psoriásica asociada. Efalizumab tiene una potencia similar a etanercept a una dosis de 50 mg/semanal, aunque no actúa en la artropatía. Puede presentar síndrome pseudogripal posinyección con las primeras dosis y posibilidad de exacerbación de la psoriasis. Infliximab es muy eficaz, con un inicio de acción rápido aunque con disminución del efecto a largo plazo en algunos pacientes, momento en que debe plantearse el cambio a otro biológico. En los casos en que se realizaron ciclos cortos de tratamiento, hubo recidiva precoz de las lesiones.

6. DISPLASIA ECTODÉRMICA HIDRÓTICA (SÍNDROME DE CLOUSTON)

N. Pérez Robayna, R. Sánchez González, M. Sidro Sarto, M. Rodríguez Martín, S. González Hernández, E. Fagundo, M. Sáez Rodríguez, M. García Bustinduy, F. Guimerá Martín y A. Noda Cabrera

Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Caso clínico. Se trata de una mujer de 14 años de edad sin antecedentes personales de interés que acude a la consulta remitida por su pediatra por presentar cuadro de alopecia en placas de cuero cabelludo junto con eczema seborreico en zona genital de años de evolución. A la exploración física destacaba la presencia de alopecia areata casi universal acompañada de hipotricosis corporal difusa, con ausencia de cejas y pestañas, además de uñas distróficas y lesiones eczematoides en tronco. Se solicitaron pruebas de laboratorio que resultaron dentro de límites normales. En sucesivas visitas se evidenció además la presencia de queratodermia palmo-plantar y empeoramiento de la alopecia llegando a ser prácticamente universal. No se observaron alteraciones dentarias ni de la sudoración. Se practicó también estudio histológico de cuero cabelludo y de planta que confirmaron el diagnóstico de alopecia areata universal y queratodermia plantar respectivamente. Con todos estos datos se estableció finalmente el diagnóstico de displasia ectodérmica hidrótica o síndrome de Clouston.

Comentario. Las displasias ectodérmicas son un grupo de trastornos hereditarios que se caracterizan por la afectación de al menos dos estructuras principales derivadas del ectodermo embrionario (pelo, dientes, uñas, glándulas sudoríparas). En concreto la displasia ectodérmica hidrótica o síndrome de Clouston, de herencia autosómica dominante, se caracteriza por presentar afectación de cuero cabelludo que a menudo se presenta en forma de alopecia en placas que puede llegar a ser total, afectación también del vello corporal y facial, uñas distróficas, frecuente hiperqueratosis palmo-plantar progresiva y no se presentan alteraciones de la sudoración ni dentarias.

7. PAPILOMATOSIS CONFLUENTE Y RETICULADA DE GOUGEROT Y CARTEAUD: A PROPÓSITO DE 4 CASOS

Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez, J. Rodríguez López, J. Hernández Santana, T. Montenegro Dámaso^a y L. Borrego Hernando

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La papilomatosis confluyente y reticulada (PCR) es una dermatosis pigmentaria, descrita por Gougerot y Carteaud en 1927, que afecta predominantemente a tronco y cuello, de etiología desconocida con buena respuesta a tetraciclinas. Describimos las características clínicas, histopatológicas y respuesta al tratamiento de 4 casos.

Casos clínicos. Dos varones y dos mujeres con una media de 18 años (15-20 años). Todos los pacientes consultaron por lesiones pigmentadas asintomáticas en tronco de menos de 1 año de evolución. A la exploración física presentaban en tronco máculas y placas marronáceas, descamativas en un caso, confluentes en el centro y reticuladas en la periferia. Se realizó, en todos los casos, estudio micológico (calco-flúor y cultivo) que fue negativo; y biopsia cutánea que mostró en grado variable hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis, compatible con papilomatosis confluyente reticulada. Se pautó tratamiento con doxiciclina (100 mg/día). Dos casos están asintomáticos después de completar el tratamiento. Los otros dos pacientes están pendientes de terminar el tratamiento establecido.

Discusión. La papilomatosis confluyente reticulada es una dermatosis de etiología desconocida que cursa con hiperpigmentación y que se atribuyó inicialmente, por su similitud a la pitiriasis versicolor, a una respuesta anormal a la infección por *M. furfur*. Sin embargo, debido a las características histopatológicas, a la existencia de casos familiares, a la inefectividad de los antifúngicos y a la buena respuesta a tetraciclinas, se cree que pueda ser un trastorno hiperproliferativo de los queratinocitos. Dentro del diagnóstico diferencial de la pitiriasis versicolor debería contarse con este cuadro, principalmente en pacientes jóvenes, resistentes (o no respondedores) al tratamiento.

8. TUMOR EN PLACA CONGÉNITO CON HIPERTRICOSIS EN SUPERFICIE

S. González Hernández, M. Rodríguez-Martín, M. Sidro-Sarto, N. Pérez Robayna, E. Facundo, M. Sáez Rodríguez, F. Guimerá, M. García Bustínduy, R. Sánchez y A. Noda Cabrera

Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. El tumor fue descrito por primera vez por Masson en 1924. Se trata de una neoplasia benigna relativamente infrecuente que se origina a partir de células de músculo liso modificadas llamadas células glómicas. Se han descrito formas congénitas y adquiridas y clínicamente dos variantes principales: solitario y múltiple. Los tumores gnómicos en placa y congénitos son una variante poco frecuente descrita por Landthaler. Presentamos un caso de tumor glómico congénito en placa en un varón de 1 año de edad sin antecedentes familiares.

Caso clínico. Paciente varón de 1 año de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a nuestro servicio por presentar desde el nacimiento lesiones azuladas en la espalda. A la exploración se observa lesión tumoral en placa, ovalada, azulada, blanda, bien delimitada, de 5 por 7 cm, con moderada hipertricosis alrededor de la lesión. Se realizó ecografía de la lesión, estudios de coagulación y se practicó una biopsia cutánea. El examen histológico reveló en dermis e hipodermis venas grandes dilatadas y de pared delgada rodeadas de una o más capas de células glómicas uniformes y cúbicas.

Discusión. Los tumores de células glómicas se clasifican en 2 grandes grupos, el tumor glómico propiamente dicho, una lesión celular bien delimitada y solitaria de localización subungueal y el glomangioma, un tumor multifocal que suele afectar a lactantes o a niños compatible histológicamente con malformación venosa con células del glomus asociadas. La importancia del caso radica en la descripción de una forma clínica en placa, poco frecuente y su asociación con hipertricosis (anteriormente no publicada).

9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ÚLCERAS ORALES EN PACIENTES NEUTROPÉNICOS

M. Sidro, S. González Hernández, M. Rodríguez-Martín, N. Pérez Robayna, E. Facundo, M. Sáez Rodríguez, F. Guimerá, M. García Bustínduy, A. Noda Cabrera y R. Sánchez

Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. La neutropenia es la disminución de granulocitos neutrófilos en sangre periférica ($< 1.500 \text{ cél/mm}^3$). Existen numerosas causas de neutropenia, congénitas y adquiridas. En la práctica clínica, la gran mayoría de las neutropenias adquiridas son iatrogénicas, causadas por agentes citostáticos antineoplásicos o por otros fármacos mielodepresores o que actúan por otros mecanismos (alergia, idiosincrasia) y se acompañan frecuentemente de pancitopenia. Las leucemias en su gran mayoría se presentan como proliferaciones neoplásicas clonales que se ob-

servan en médula ósea y sangre periférica. Las infecciones orales secundarias a la leucopenia y a la inmunosupresión derivada de la quimioterapia son frecuentes, mientras que la invasión directa de la mucosa oral por células leucémicas es bastante rara.

Caso clínico. Paciente mujer de 68 años de edad, diagnosticada de leucemia aguda mieloblástica M1, ingresada para recibir el segundo ciclo de intensificación, que presenta durante el ingreso lesiones periorales y perinasales diagnosticadas de mucositis oral severa que posteriormente se necrosaron y extendieron llegando incluso a mejilla. A la exploración física presenta placa violácea de bordes eritematosos que progresa rápidamente hacia una úlcera necrótica cubriéndose en parte por una escara negra, afectando mucosa oral, labial, lingual y extendiéndose en sentido ascendente a mucosa nasal, mejillas, incluso afectando a mentón. Anteriormente la paciente había recibido un ciclo de quimioterapia de inducción, un ciclo de consolidación y un primer ciclo de intensificación, encontrándose en el momento de la consulta con cifras de neutropenia leve-moderada. Se practicó biopsia cutánea de la lesión para estudio anatomopatológico y para cultivo y se realizó tratamiento empírico con antimicrobianos de amplia cobertura.

Discusión. La leucopenia se asocia con una mala cicatrización y una mayor incidencia de infecciones bacterianas, micóticas o virales. A su vez, la neutropenia favorece el desarrollo de úlceras que por lo general se localizan en mucosa oral, debiéndose hacer diagnóstico diferencial con infecciones.

10. LESIÓN SUPURATIVA CRÓNICA EN MIEMBRO INFERIOR

F. Rodríguez García, J. Suárez Hernández, A. Perera Molinero^a, S. Dorta Alom, L. Feliciano Divasson y J. Ruiz León

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. El micetoma es una enfermedad infecciosa crónica de la piel y de los tejidos blandos, caracterizada por la tríada de tumefacción, fístulas de drenajes y la presencia de un exudado con gránulos coloniales. Existen dos grupos etiológicos principales de micetoma: los micetomas actinomicéticos y los eumicéticos.

Caso clínico. Paciente varón de 42 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en el Servicio de Dermatología para la valoración de lesión en miembro inferior de varios años de evolución. Como antecedente destaca traumatismo en la zona afecta previo a la aparición de las lesiones. A la exploración presenta una marcada tumefacción de la extremidad inferior izquierda, acompañada de fístulas con exudado de material serosanguinolento con gránulos negros en su interior. El estudio histológico demuestra la presencia en dermis de unos gránulos con neutrófilos en periferia. Con la tinción de plata metanamina se objetiva la presencia de hifas tabicadas entrelazadas en la periferia de los gránulos. El cultivo del exudado es positivo para *Madurella mycetomatis*. Se solicita radiografía de la extremidad afecta, tomografía axial computarizada, ECO abdominal, gammagrafía y es valorado por el Servicio de Traumatología. Se instaura tratamiento con itraconazol 200 mg/12 horas, siguiendo el paciente controles sucesivos en el Servicio de Dermatología.

Discusión. El micetoma es predominantemente una enfermedad de los países tropicales, en especial del oeste de África, India, América central y del sur. Los gránulos que salen de las fístulas varían en tamaño, color y consistencia, características que deben ser utilizadas para una identificación rápida provisional del agente etiológico. Destaca lo infrecuente que resultan este tipo de cuadros en pacientes que no han realizado viaje alguno a áreas tropicales y la importancia que tiene el despistar la presencia de afectación ósea para que responda de forma adecuada al tratamiento instaurado.

11. PSEUDOLINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T CD30+ SECUNDARIO A BORTEZOMIB

L. Dehesa, J. Bastida, J. Gómez-Duaso, J. Vilar, G. Carretero, M. Limeres^a y J.C. Rivero^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Introducción. Los pseudolinfomas cutáneos son enfermedades inflamatorias de la piel, reactivas a diferentes estímulos, que simulan tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico un verdadero linfoma cutáneo.

Caso clínico. Presentamos un paciente de 65 años diagnosticado de mieloma múltiple IgA kappa en estadio III de Durie-Salmon. Había recibido 6 ciclos de tratamiento quimioterápico (VAD) y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica. Finalmente en enero de 2006 inicia tratamiento con bortezomib. Un mes más tarde es valorado por el servicio de dermatología al presentar lesiones eritematosas, infiltradas, bien delimitadas, con un diámetro aproximado de entre 1 y 1,5 cm, asintomáticas, distribuidas en espalda y tronco superior. Las lesiones guardaban una estrecha relación con la administración del fármaco, empeorando el mismo día después de la administración de la dosis y mejorando progresivamente hasta la administración de la siguiente dosis, pero con persistencia de las mismas y empeoramiento progresivo con el transcurso de los ciclos. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias. Los estudios analíticos practicados estaban dentro de la normalidad. La biopsia cutánea mostró la presencia de un infiltrado que se disponía preferentemente en la dermis superficial, sin evidencia de epidermotropismo y que estaba constituido fundamentalmente por linfocitos de pequeño tamaño pero con presencia de aisladas células grandes, pleomórficas, con núcleo de contorno irregular y nucleolo prominente que expresaban marcada positividad CD30. El reordenamiento de los receptores de linfocitos T mostró un patrón policlonal. Finalmente, tras concluir el octavo ciclo de tratamiento con bortezomib las lesiones cutáneas fueron remitiendo gradualmente, objetivándose una desaparición total de las mismas a los 28 días de finalizado el tratamiento. Actualmente tras cuatro meses sin tratamiento el paciente persiste sin lesiones cutáneas.

Discusión. los pseudolinfomas cutáneos inducidos por drogas no son infrecuentes. Los fármacos anticonvulsivantes, en especial los derivados de la hidantoína, son uno de los más frecuentemente implicados. Otros fármacos a tener en cuenta son los agentes citotáticos, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), bloqueadores beta, antihistamínicos y antidepressivos. Bortezomib es un nuevo agente antineoplásico utilizado como tratamiento de segunda línea en pacientes con mieloma múltiple refractario. Durante el empleo de este fármaco se han descrito reacciones adversas cutáneas de tipo erupción maculopapular única con características histopatológicas de vasculitis no necrotizante, foliculitis o síndrome de Sweet, pero hasta el momento no tenemos constancia en la literatura de este tipo de reacción por lo que creemos que se trata del primer caso de pseudolinfoma cutáneo de células T CD30+ secundario a bortezomib.

12. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE UN BROTE EPIDÉMICO DE SÍFILIS EN LAS PALMAS DE GRAN CANARIA

J. Vilar, J. Gómez-Duaso, J. Bastida, L. Dehesa, P. Rivero, J. Domínguez y G. Carretero

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Introducción. En nuestro Servicio hemos detectado 9 casos de sífilis primaria y secundaria desde mayo a octubre del 2006, multiplicando por 10 nuestros diagnósticos por año en los últimos tiempos, y constatando la presencia de un brote epidémico.

Objetivo. Detectar posibles factores epidemiológicos relacionados con la aparición de un brote epidémico de sífilis en nuestro medio.

Material y métodos. Realizamos una encuesta epidemiológica sobre conductas y hábitos sexuales. Consta de 23 preguntas de respuestas cerradas en su gran mayoría, centradas en un bloque sobre datos de filiación y socioeconómicos, otro que profundiza en la presencia o no de relaciones estables y sus características, y el tercero y último que indaga la presencia de promiscuidad sexual y los factores de riesgo para contraer enfermedades de transmisión sexual (ETS) que presenta cada paciente.

Resultados. Todos los casos colaboraron en la realización del estudio. Cinco de ellos presentaban una sífilis secundaria y cuatro una primaria confirmados clínica y serológicamente. El 100 % fueron varones, españoles y residentes en Las Palmas. La edad media era de 39,3 años. El 67 % de los casos eran solteros, y el 33 % casados. El 56 % refería haber tenido pareja estable en los últimos 6-12 meses, y es importante reseñar que el 100 % de los pacientes tenía o había tenido otras ETS asociadas. De éstas, 6 de los casos eran VIH+, 5 habían tenido gonorrea. Con su pareja estable el 40 % no utilizaba nunca el preservativo, otro 40 % lo utilizaba siempre y el resto a veces. El 90 % reconocía haber tenido contactos sexuales promiscuos en el último año, siendo la mayoría (90 %) contactos homosexuales. En este tipo de relaciones el 62 % utilizaba el preservativo en ocasiones, y el 25 % no lo usaba nunca. Sólo el 13 % utilizaba preservativo siempre en las relaciones promiscuas. El 70 % eran activos y pasivos en las relaciones sexuales, y llama la atención que la utilización del preservativo era nula en el sexo oral, y de sólo del 33 % en el sexo anal. La forma de ponerse en contacto con sus parejas consistía en relacionarse vía internet el 13 %, el 38 % vía telefónica y llama la atención que el 50 % se relacionaban en los cuartos oscuros de las saunas.

Discusión. Desde el año 2000 se pone de manifiesto un aumento de los casos diagnosticados tanto en Europa como en América. Se estima que el uso de Internet para encuentros sexuales esporádicos, la inmunodepresión de los pacientes VIH positivos, la prostitución, el turismo sexual, junto con una relajación en el uso del preservativo han sido determinantes en el incremento del número de casos de sífilis. Por grupos de población, el mayor número se detecta en el colectivo homosexual masculino.

Conclusiones. Nos encontramos ante una reactivación de los casos de sífilis y esto debe estimular a los Servicios de Dermatología y Venereología a asumir el diagnóstico precoz y tratamiento de estas ETS. Es necesario incidir en los programas de prevención y control de las ETS, haciendo especial hincapié en el colectivo de varones homosexuales.

13. EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS HISTIOCITOSIS NO-X DIFUSAS. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Bastida, R. Camacho^a, M.A. Armesto^b, C. Díaz-Casajo^c, L. Dehesa, J. Vilar y J. Gómez Duaso

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. ^bServicio de ORL. Complejo hospitalario Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España. ^cCenter for Dermatopathology. Friburgo. Alemania.

El diagnóstico de las histiocitosis no-X difusas es difícil debido a que son enfermedades infrecuentes de las que se han comunicado pocos casos, lo que no ha permitido el establecimiento de criterios sólidos de diagnóstico diferencial. A menudo, el diagnóstico diferencial entre estas enfermedades reposa sobre sutiles cambios clínicos o histológicos. Para algunos autores no tiene sentido intentar describir cuadros clinicopatológicos diferentes, ya que los consideran diferentes manifestaciones dentro del espec-

tro de la misma enfermedad. Aún así, la evaluación cuidadosa de los datos clinicopatológicos y ultraestructurales permite en la mayoría de los casos la clasificación de estos casos dentro de los patrones descritos hasta el momento. En esta comunicación presentamos un caso de histiocitosis difusa no-X y realizamos el diagnóstico diferencial.

14. NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA VS. ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED AGUDA. UTILIDAD DEL ESTUDIO DE QUIMERISMOS

A.J. Gómez-Duaso, S. Jiménez Bravo de Laguna^a, P. de la Rosa^b, M.T. Gómez-Casares^a, L. Dehesa, J. Villar y J. Bastida

Servicios de Dermatología, ^aHematología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una dermatosis grave y poco frecuente, desencadenada habitualmente por medicamentos, con amplia afectación epitelial y riesgo de múltiples complicaciones con significativo riesgo vital. Cuando aparece en un receptor de trasplante de médula ósea o de múltiples transfusiones, plantea el diagnóstico diferencial con las formas extensas de la enfermedad de injerto contra huésped aguda (EICH-A), que pueden resultar indistinguibles tanto desde el punto de vista de las lesiones cutáneas como desde el histopatológico. Presentamos el caso de un varón de 48 años, con mielo-

ma múltiple, por lo que sufrió un trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos. En el postrasplante inmediato sufrió una EICH-A grado II, que evolucionó posteriormente a una EICH-crónica. Siete meses después del trasplante, estando en fase de salida de aplasia, receptor de múltiples transfusiones y polimedicado (incluyendo alopurinol y trimetoprim-sulfametoxazol), sufre un cuadro generalizado de eritema, bullas y amplios despegamientos cutáneos afectando a la casi totalidad del tegumento. El paciente fue tratado con corticoterapia sistémica y micofenolato mofetilo, con buena evolución de sus lesiones cutáneas y resolución del cuadro, aunque falleció pocas semanas después por complicaciones de su enfermedad de base. Se planteó, en este caso, el diagnóstico diferencial entre una NET, una EICH-A y una erupción por recuperación linfocitaria (ELR). La EICH-A por el trasplante alogénico se descartó por el tiempo transcurrido desde el trasplante (muy superior a los tres meses) y por no haber aparecido tras supresión de tratamiento inmunosupresor. La ELR tiene un curso clínico mucho más leve que el del caso presentado, con un patrón histopatológico también diferente. Para descartar una EICH-A postransfusional, ante la imposibilidad de un diagnóstico diferencial de certeza sólo por los parámetros clínicos e histopatológicos, se realizó estudio de quimerismos en piel para descartar infiltrado inflamatorio por los leucocitos transfusionales. La ausencia de celularidad de origen transfusional en la piel del paciente apoyaría fuertemente el diagnóstico de NET frente a EICH-A. No tenemos conocimiento del empleo de esta técnica en piel con esta finalidad de diagnóstico diferencial.

1. TRATAMIENTO DE METÁSTASIS CUTÁNEAS DE MELANOMA CON IL-2 INTRALESIONAL

L. Dehesa, J. Vilar, J. Bastida, J. Domínguez, J. Gómez, P. Rivero, P. Mota, Y. Gracia, P. de la Rosa^a y G. Carretero
Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital General Universitario Dr. Negrín. España.

En las últimas décadas, el melanoma ha mostrado un incremento exponencial tanto en la incidencia como en la mortalidad en varias regiones geográficas. Es la causa más frecuente de muerte entre las enfermedades cutáneas, y aunque sólo supone un 4 % de todos los cánceres cutáneos, provoca más del 80 % de las muertes por dicha causa. El diagnóstico precoz es esencial para la curación del melanoma. En estadios tempranos, cuando está limitado a la epidermis y no sobrepasa la membrana basal esta enfermedad puede curar con una intervención quirúrgica, sin embargo cuando el melanoma rompe la membrana basal e inicia su fase de crecimiento vertical el pronóstico empeora notablemente. Hasta el momento, no existe ninguna terapia adyuvante capaz de evitar las recidivas, sobre todo en los pacientes que presentan factores de mal pronóstico, como tampoco ningún tratamiento es eficaz cuando el melanoma se encuentra en estadio avanzado. La capacidad del melanoma para generar una respuesta inmunitaria efectora, junto a su frecuente resistencia a la quimioterapia y radioterapia, conduce a la búsqueda de soluciones terapéuticas en la manipulación del sistema inmunitario. Presentamos un caso de metástasis cutáneas de melanoma con buena respuesta al tratamiento con IL-2 intralesional y hacemos una revisión de la literatura al respecto.

2. UNIDAD MULTIDISCIPLINARIA DEL MELANOMA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE LA CANDELARIA. CINCO AÑOS DE EXPERIENCIA

J. Ruiz, C. Cárdenas, J. Dorta, L.E. Gamba, A. Herrera, A.J. Perera, J.J. Sánchez, M.C. Vilar y R. Fernández de Misa
Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. Disponemos de escasos datos actualizados referentes al melanoma maligno (MM) en nuestra Comunidad Autónoma.

Objetivo. Conocer los datos epidemiológicos, clínicos, patológicos y evolutivos fundamentales de nuestros pacientes con MM, comparándolos fundamentalmente con las variables disponibles en el Registro Nacional del Melanoma.

Pacientes y métodos. Hemos revisado prospectivamente los 145 pacientes diagnosticados de MM entre el 1/1/2002 y el 1/1/2007 que fueron atendidos por la Unidad Multidisciplinaria del Melanoma del Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria (HUNSC).

Resultados. El 7,6 % fueron MM familiares y 3,5 % de los pacientes desarrollaron más de un MM. El 71,7 % procedió de la provincia de Santa Cruz de Tenerife y el 28,3 % ejercían su actividad laboral bajo exposición solar. El 60 % fueron ♀ y la edad media fue de 55,3 años (♀, 54,8 años; ♂, 55,9 años). El fototipo

más frecuente fue el III (43,5 %); el color de ojos, el marrón oscuro (34,5 %); el del cabello, el castaño oscuro (40 %); el 70 % de los pacientes presentaba menos de 50 nevi melanocíticos en la espalda. La variante anatómico-clínica predominante fue el M de extensión superficial (64,83 %) y se localizó principalmente en el tronco (38,2 %), tanto en ♀ como en ♂. El 52,4 % de los MM mostró un grosor ≤ 1 mm (♀, 1,43 mm; ♂, 2,41 mm [p = 0,034]); el 53,4 % invadió hasta un nivel de Clark II-III; el 18,6 % evidenció ulceración anatomopatológica. En el momento de la exploración inicial se palparon adenopatías en el 2,1 % de los casos y masas en el 1,4 %. Se practicó la biopsia del ganglio centinela (BGC) al 46,21 % de los pacientes, hallándose enfermedad en el 13,4 % de los casos biopsiados (6,2 % del total de los pacientes). De los enfermos con MM de 1,2 a 3,5 mm de grosor y BGC, en el 14,7 % se detectó enfermedad ganglionar. Se obtuvieron niveles séricos inicialmente elevados de LDH, según nuestros valores de referencia, en un paciente. El estadio AJCC alcanzado con más frecuencia fue el IA (31,7 %). El 19,6 % de los pacientes desarrolló enfermedad extracutánea: el 8 % inicialmente y el 11,6 % tras una media de 21,4 meses (DT: 12,3 meses). Las metástasis más frecuentes fueron las regionales (10,9 %); las viscerales representaron el 8 %. El 46,7 % de los pacientes con enfermedad ganglionar desarrolló enfermedad visceral. Se practicó linfadenectomía terapéutica en el 13,1 %, el interferón en régimen de Kirkwood fue aplicado en el 11 % de los casos y la quimioterapia se administró en el 2,1 %. Nada de esto evitó el fallecimiento específico de 8 enfermos (5,5 %).

Conclusión. Nuestra experiencia se ciñe muy estrechamente a la comunicada en el resto del territorio nacional salvo en un menor porcentaje de MM *in situ*.

3. LA VARIANTE D84E DEL GEN DEL RECEPTOR-1 DE LA MELANOCORTINA (MC1R) SE ASOCIA CON UNA MENOR EDAD AL DIAGNÓSTICO DEL MELANOMA MALIGNO

R. Fernández de Misa, J.G. Hernández-Jiménez, L. Pérez-Méndez, G. Carretero^a, A.J. Perera y J. Suárez
Hospitales Universitarios Nuestra Señora de La Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ^aDr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. MC1R (16q23) desempeña un papel fundamental en la pigmentación cutánea. Es un gen muy polimórfico del que se han descrito más de 60 variantes no-sinónimas hasta la fecha, asociándose algunas de ellas con una mayor susceptibilidad al desarrollo de melanoma maligno (MM) de forma independiente al fenotipo pigmentario. Ninguna de estas variantes se ha relacionado con cambios en la edad de diagnóstico de la enfermedad.

Objetivo. Comprobar si alguna de las variantes que estudiamos (V60L, D84E, R151C, R160W, R163Q, T314T) se asocia con modificaciones en la edad de presentación del MM.

Pacientes y métodos. Hemos estudiado 249 pacientes con MM provenientes de los Hospitales Universitarios Nuestra Señora de La Candelaria y Dr. Negrín, recogiendo los principales rasgos clínico-patológicos y pigmentarios (fototipo, color de cabello y de ojos). A todos ellos se les extrajo sangre para estudio genético.

Se amplificó la secuencia completa del *MC1R* mediante PCR y se diseñaron los cebadores específicos para estudiar mediante SNaPShot las variantes mencionadas. Los resultados fueron analizados mediante el siguiente software: SNPStats.

Resultados. Una vez ajustado el análisis estadístico por sexo, fototipo, color de ojos y color de pelo, los pacientes que portaron la variante D84E (N = 17) desarrollaron la enfermedad una media de 7,64 años (IC 95 %: de -15,21 a -0,06) antes que los que no la mostraron (N = 232) (p = 0,049). En el resto de las variantes estudiadas la diferencia de edad no fue significativa, aunque sí lo fue en todos los haplotipos diferentes al *consenso* y con una frecuencia haplotípica superior al 1 %.

Discusión. La primera variante del *MC1R* relacionada con mayor susceptibilidad al MM fue precisamente D84E. No obstante no se ha referido su posible asociación con un diagnóstico precoz de MM. La significación estadística de este resultado no es amplia pero se ha mantenido a lo largo del estudio, sugiriendo que es real. D84E puede no ser la causa última del comportamiento: podría heredarse con ella o ser resultado de la interacción entre diferentes genes. Por ejemplo, la asociación de variantes en *MC1R* y mutaciones en *CDKN2A* aumenta la susceptibilidad al MM en mayor grado que dichas alteraciones génicas por separado. A efectos traslacionales D84E podría actuar como marcador de un subgrupo particular de MM y tener trascendencia para el seguimiento de los familiares de los pacientes que hubieran heredado la/s variante/s responsable/s del adelanto en la edad del diagnóstico.

4. METÁSTASIS UMBILICAL EN NEOPLASIA OVÁRICA AVANZADA

S. González Hernández, M. Rodríguez Martín, M. Sáez Rodríguez, M. Sidro Sarto, N. Pérez Robayna, M. García Bustínduy, E. Fagundo, F. Guimerá, R. Sánchez, A. Martín Herrera^a y A. Cabrera Noda

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. Las metástasis cutáneas localizadas en el ombligo se conocen como «nódulos de la hermana María José». Fueron descritas por primera vez por Walshe en 1846. Normalmente se consideran un signo de mal pronóstico para el paciente. La lesión primaria suele ser una neoplasia de origen gastrointestinal o genitourinaria, aunque en un 30 % de los casos el tumor primario permanece oculto. Presentamos el caso de una paciente con un nódulo de la Hermana María José.

Caso clínico. Una mujer de 74 años acude a nuestra consulta remitida por su médico de zona para la valoración de una lesión umbilical de meses de evolución. A la exploración presentaba una lesión nodular de 4 cm de diámetro, redondeada, eritematosa, de consistencia elástica y dolorosa a la palpación en la región umbilical. No se observaba necrosis ni exudación, presentando costra serohemorrágica adherida en superficie. Con el diagnóstico de presunción de nódulo de la hermana María José solicitamos estudio de extensión y realizamos biopsia, llegando al diagnóstico de neoplasia de origen ovárico avanzada y metastásica.

Discusión. Las metástasis umbilicales son poco frecuentes. Aparecen más frecuentemente después de la quinta década de la vida, predominando en mujeres. En aproximadamente el 15 % de los casos el nódulo de la hermana María José es la primera manifestación de patología maligna teniendo un significado de enfermedad avanzada y de mal pronóstico. El hallazgo de un nódulo umbilical como único signo clínico presenta un amplio diagnóstico diferencial, por lo que es importante realizar un examen cuidadoso de las lesiones umbilicales, especialmente en pacientes con antecedentes de malignidad.

5. CARCINOMA EPIDERMÓIDE SOBRE PLACAS DE NECROBIOSIS LIPOIDEA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

O. Cárdenas Rivero, Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez, P. Melwani Melwani, D. Islas Norris, E. Soler Cruz, T. Montenegro Dámaso y L. Borrego Hernando

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La necrobiosis lipoidea (NL) es una enfermedad inflamatoria del tejido conectivo dérmico que se caracteriza por el desarrollo de pápulas o nódulos eritematosos principalmente en la zona pretibial. Las pápulas forman placas anulares amarillentas cubiertas con vasos telangiectásicos y atrofia central. Más de la mitad de los pacientes afectados son diabéticos. La aparición de carcinoma epidermoide sobre estas placas es un fenómeno muy poco frecuente.

Caso clínico. Mujer de 34 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus insulino dependiente desde los 8 años y necrobiosis lipoidea localizada en ambas piernas desde los 18 años. Consulta por tumoración pruriginosa de crecimiento progresivo de mes y medio de evolución sobre placa NL pretibial derecha. Niega traumatismo previo. A la exploración presenta sobre placa de NL distal de pierna derecha tumor cupuliforme de 2,5 cm de diámetro con superficie hiperqueratósica, bien delimitado e infiltrado. Se realiza biopsia, compatible con carcinoma epidermoide bien diferenciado. Se realizó extirpación e injerto cutáneo de piel total. No ha presentado recidiva tras 8 meses de seguimiento.

Discusión. La necrobiosis lipoidea es una enfermedad que acontece sobre todo en pacientes diabéticos tipo I con mal control glucémico. La aparición de un carcinoma epidermoide sobre estas lesiones es un hallazgo poco común, del que solo hemos encontrado 10 casos publicados en la literatura. Se han formulado varias hipótesis sobre su fisiopatología, aunque sin llegar a una conclusión definitiva. Es importante estar alerta ante cambios clínicos en úlceras o placas de NL porque existe la posibilidad de malignización.

6. QUERATODERMIA ACUAGÉNICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

P.M. Melwani Melwani, Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez, E. Soler Cruz, T. Montenegro^a y L. Borrego Hernando

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La queratodermia acuagénica es una entidad poco frecuente, que afecta predominantemente a adolescentes y mujeres jóvenes. Clínicamente se caracteriza por la aparición en palmas, y más raramente en plantas, de pápulas asintomáticas, blanco-translúcidas y simétricas tras breve contacto con el agua, y que desaparecen tras 5-15 min.

Caso Clínico. Mujer de 16 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por presentar lesiones blanquecinas asintomáticas en palma de manos de 2 meses de evolución, que aparecen tras minutos de exposición al agua. A la exploración física, tras 3 min de contacto con agua tibia, presentó pápulas blanquecinas que confluían con una extensión total de 6-7 cm. Las lesiones desaparecieron a los 5-10 min, persistiendo una leve sensación de engrosamiento de la piel de la zona. La biopsia mostraba hiperqueratosis ortoqueratósica. Se trató con clorhidrato de aluminio hexahidratado. Tras 3 meses de tratamiento, refería que las lesiones eran menos intensas y numerosas.

Discusión. La queratodermia acuagénica palmar es un proceso adquirido poco frecuente, de patogenia desconocida, que debe sospecharse siempre que aparezcan lesiones cutáneas ante breve exposición con el agua. La mayoría de los pacientes presentan buena respuesta al tratamiento con clorhidrato de aluminio hexahidratado.

7. CONSULTA FAX. ORGANIZACIÓN DE LAS URGENCIAS EN UNA CONSULTA EXTERNA HOSPITALARIA DE DERMATOLOGÍA

J. Vilar, L. Dehesa, J. Gómez-Duaso, J. Bastida, P. Rivero, J. Domínguez y G. Carretero

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Introducción. La presión asistencial provoca la saturación de las vías normal y preferente, lo que induce a que pueda utilizarse de forma inadecuada el recurso de la derivación urgente. Esto ocasionará una baja calidad asistencial y al mismo tiempo nos preocupa el acceso de pacientes con patologías que requieran atención prioritaria. Esto nos llevó a organizar un sistema de derivación a dermatología que mejore la consulta urgente tradicionalmente utilizada.

Material y métodos. Área de salud que engloba una población aproximada de 275.000 personas, 14 centros de salud, 193 médicos de Atención Primaria. Elaboramos una hoja de interconsulta que el remitente debe rellenar y enviarnos vía fax. Requiere datos de filiación, DNI, teléfono, breve anamnesis, y marcar una de las 6 casillas de criterios de derivación y una de las 5 del tiempo en el que se aconseja la cita. Identificación del médico peticionario y el Centro de Salud al que pertenece. Realizamos un estudio descriptivo de la utilización de este recurso durante 6 meses.

Resultados. Recogimos los faxes enviados a nuestro servicio desde julio 2006 hasta febrero 2007 (n = 451). El 94 % acudió a la consulta. Las patologías más derivadas por esta vía era la sospecha inflamatoria aguda (36 %), seguida por la de malignidad (22 %). El 80 % de los remitentes solicitaban un tiempo de valoración como máximo de 2 semanas, sin haber diferencias significativas entre los distintos grupos existentes. El 25 % de los faxes no marcaba ningún criterio de derivación. De manera subjetiva se analizó entre los facultativos de nuestro servicio la justificación de la derivación una vez valorada la cumplimentación de la hoja de consulta y la clínica del paciente, y se negó en el 60 % de los casos. El 50 % de los faxes recibidos pertenecían a 2 centros de salud de los 14 estudiados. Nueve médicos enviaron un total de 125 faxes (1/3 parte del total de los faxes).

Conclusiones. El desarrollo de una herramienta de trabajo para valoraciones rápidas, con unos criterios de derivación concretos y sencillos, que no presuponen amplios conocimientos de dermatología, y que nos permite citar pacientes de manera programada, en el tiempo que especifique el médico remitente, implica beneficios importantes para el paciente y para los distintos niveles de atención sanitaria. Es fundamental la implicación de los distintos niveles asistenciales en el uso racional de este recurso.

8. LIPOIDOPROTEINOSIS

J.A. Pérez Cejudo^a, E. Piquet Durán^a y S. Palacios Llopis^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital General de Lanzarote. España.

La lipoidoproteinosi es una genodermatosis caracterizada por el depósito de material hialino que afecta fundamentalmente a la piel y a las mucosas. Presentamos el caso de un paciente varón de 45 años que nos consulta por ronquera desde la infancia, lesiones hiperqueratósicas localizadas en codos, rodilla, dorso de manos, de instauración progresiva. Exploración física: se observa placas queratósicas en codos, rodillas, mentón, caras laterales de 1,2 dedos de ambas manos de color piel normal. En el borde libre de los párpados se observan pápulas blanquecinas con distribución arrosoriada. Cavidad oral, dorso de lengua de aspecto leñoso y pérdida de las papilas, placas amarillosas ceras a nivel orofarínge. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, orina, coagulación, proteinograma dentro de los valores normales. La resonancia magnética nuclear no evidencia altera-

ciones. El estudio histopatológico evidencia hiperplasia de la epidermis y una dermis papilar con acumulación de material hialino rodeando capilares, folículos, ductos. El material hialino era PAS+ resistente a la diastasa. El tratamiento tópico con urea 40 % y dimetil sulfóxido en solución acuosa 90 % con respuesta parcial. La lipoidoproteinosi es una enfermedad rara de herencia autosómica recesiva por una mutación en el gen que codifica Em1, en el cromosoma 1q21, que se manifiesta en edades tempranas de la vida. Puede presentarse con manifestaciones inespecíficas y pasar inadvertidas. Se debe sospechar ante una ronquera persistente y ante la típica blefaritis moniliforme. El pronóstico de la enfermedad es bueno, con una esperanza de vida normal, pero los pacientes presentan infiltración progresiva. No se dispone de tratamiento eficaz.

9. HISTIOCITOSIS DE HASHIMOTO-PRITZKER. PRESENTACIÓN DE UN CASO

N. Guillermo, Y. Peñate, P. Melwani, E. Soler, B. Hernández-Machín, T. Montenegro^a y L. Borrego

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La histiocitosis de Hashimoto es una enfermedad poco frecuente descrita por primera vez en 1973 por Hashimoto y Pritzker. Se clasifica dentro de las histiocitosis de células de Langerhans. Presente al nacimiento o en los primeros días de vida, cursa clínicamente con lesiones papulosas o nodulares, únicas o múltiples con distribución asimétrica. No existe afectación extracutánea y se resuelve de forma espontánea en pocas semanas o meses. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con enfermedades infecciosas y con la dermatitis seborreica.

Caso clínico. Mujer de 1 mes de edad, nacida en la semana 35 de gestación, presenta desde el nacimiento lesiones costrosas generalizadas que han ido en aumento, la mayoría concentradas en abdomen, nalgas y espalda, sin afectación de pliegues. Se realiza biopsia cutánea, que muestra en dermis un infiltrado en banda formado por células con núcleo reniforme, con epidermotropismo y positivas para tinción S100 y CD1a, compatible con histiocitosis de células de Langerhans. El estudio de extensión es negativo y las lesiones se resuelven sin tratamiento en 2 meses.

Discusión. La histiocitosis de Hashimoto se engloba dentro de las histiocitosis de células de Langerhans, junto a la enfermedad de Hand-Schüller-Christian, la enfermedad de Letterer-Siwe y el granuloma eosinófilo. Las lesiones cutáneas y el estudio histológico confirman el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. Sin embargo, no permiten diferenciar la enfermedad de Hashimoto del resto de histiocitosis, por lo que es imprescindible realizar un estudio de extensión para descartar afectación extracutánea. Se define como una enfermedad benigna y autolimitada, por lo que no requiere tratamiento quimioterápico. Presentamos un nuevo caso de enfermedad de Hashimoto.

10. PERFIL CLÍNICO Y DEMOGRÁFICO DE LOS PACIENTES AFECTOS DE VITÍLIGO EN TENERIFE: ANÁLISIS DE 180 CASOS

M. Rodríguez-Martín, M. Sáez-Rodríguez, F. Guimerá Martín-Neda, S. González, Miriam Sidro, N. Pérez, E. Fagundo, R. Sánchez, M. García-Bustinduy y A. Noda

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. España.

El objetivo de este trabajo es llevar a cabo el estudio de una muestra amplia de pacientes afectados de vitíligo, recogiendo y analizando diferentes aspectos con un número de pacientes suficiente que nos permita un análisis estadístico de los datos. Se realiza un es-

tudio observacional descriptivo de una serie de casos compuesto por pacientes afectados de vitíligo de la provincia de Santa Cruz de Tenerife, reclutados en nuestro Servicio entre septiembre de 2003 y diciembre de 2006. Se estudian numerosas variables sociodemográficas de los pacientes: edad, género, profesión, número de embarazos, raza, otras enfermedades, tipo de población (rural, urbano). Con el estudio de las características clínicas de la enfermedad, este trabajo pretende ofrecer un perfil clínico de los pacientes afectados de vitíligo en la provincia de Santa Cruz de Tenerife, estudiando varios aspectos: variable temporal, descripción clínica, historia clínica y terapéutica previa, características del debut, asociación con otros cuadros relacionados no autoinmunes, niveles séricos de vitamina B₁₂ y ácido fólico.

11. LA FORMACIÓN MIR DE NUESTRA ESPECIALIDAD HOY DÍA. ¿CÓMO LA VEN NUESTROS RESIDENTES?

M. Sáez Rodríguez, M. Rodríguez-Martín, A. Carnerero, S. González-Hernández, M. Sidro, N. Pérez-Robayna, M. García-Bustinduy, F. Guimerá, R. Sánchez y A. Noda

Servicios de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. La especialidad de Dermatología se realiza por vía MIR a nivel hospitalario. Hasta ahora, la opinión de los residentes formados en esta especialidad en España no se ha conocido. **Material y métodos.** Durante el I Congreso Nacional de Residentes de Dermatología realizado en el mes de septiembre se repartieron unos cuestionarios dirigidos a conocer las opiniones de los residentes de Dermatología de los distintos hospitales de España.

Discusión. En esta comunicación se exponen los resultados de dicha encuesta.

12. DERMATITIS ARTEFACTA. SERIE DE 139 CASOS RECOGIDOS EN ESPAÑA

M. García Bustinduy^a, A. Rodríguez Pichardo^b, M.J. Tribó Boixereu^c, R. Corbalán Vélez^d, M. Rodríguez Martín^a, F.J. Guimerá, M. Sáez Rodríguez^a, R. Sánchez González^a y A. Noda Cabrera^a

Servicios de Dermatología. ^aHospital Universitario de Canarias. ^bHospital Virgen del Rocío de Sevilla. ^cHospital del Mar de Barcelona. ^dHospital Virgen de Arriaxaca de Murcia. España.

Introducción. En este cuadro dermatológico el paciente se provoca las lesiones pero no reconoce hacerlo. Para Lyell el problema no es cutáneo, sino puede aparecer en cualquier órgano u aparato por lo que define el «síndrome de enfermedad artificial». A pesar de ser un problema que se conoce desde antiguo y que se entiende como común, hay pocas series extensas publicadas en la literatura.

Material y métodos. Exhaustiva revisión de la literatura empleando Pub Med y propuesta durante la III Reunión del Grupo Español de Dermatología y Psiquiatría a los miembros para recoger una serie con nuestros casos. Se diseñó y envió por *e-mail* la ficha de recogida de datos.

Resultados. Hasta el momento cuatro miembros del grupo han contestado a la solicitud. Hemos recogido un total de 139 casos, con una edad media de 34,5 años, siendo 88 mujeres y 50 varones. Encontramos 78 solteros, 56 casados, 5 viudas y ningún separado o divorciado. El nivel de estudios más frecuente es el de graduado escolar, 43%. El 29% tenía estudios a nivel de instituto o formación profesional, 21% sin estudios y sólo el 7% había cursado estudios universitarios. La forma clínica más frecuente fue las excoriaciones (49 casos), seguidas de las úlceras y

escaras (41). Las lesiones cutáneas se localizaban sobre todo en miembros inferiores y cabeza con 54 y 53 casos, respectivamente. El tiempo de evolución del 85% de los pacientes se cifraba en años y, el mecanismo productor se conocía en un escaso número de pacientes. Dentro de las opciones de tratamiento hallamos terapias tópicas (desinfectantes, esteroides, antibióticos y tacrolimus tópico) y sistémicas (clorhidrato de hidroxicina, doxepina, antidepressivos y antipsicóticos). La cura oclusiva se empleó en muchos pacientes resultando muy útil cuando se mantenía.

Discusión. Tanto en la edad como en el sexo nuestros datos concuerdan con los de las series publicadas. En relación con el estado civil tenemos mayor proporción de solteros y viudos (60%) que las descritas en la literatura, en la que también predominan, aunque menos, sobre los casados. El nivel de estudios alcanzado por nuestros enfermos, como en una serie de 57 pacientes, es bajo (60% sin estudios o con graduado escolar). Las formas clínicas son, en proporción, similares a la literatura. En la localización, algunas series muestran mayor incidencia en la región torácica, manteniendo alta la frecuencia en extremidades inferiores y cabeza. La negativa de los pacientes a ser remitidos al psiquiatra nos obliga a conocer la conducta y los psicofármacos más adecuados, para intentar su introducción.

13. RECIÉN NACIDO CON LESIONES CUTÁNEAS Y AFECTACIÓN DEL SNC

J. Suárez Hernández^a, R. Fernández de Misa Cabrera^a, V. García Martín^b, S. Dorta Alom^a, L. Feliciano Divasson^a, F. Rodríguez García^a, J. Ruiz León y V. Díaz Fernández^a

^aSección de Dermatología y ^bServicio de Radiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. La afectación del sistema nervioso central (SNC) en el lupus neonatal suele ser asintomática. Su prevalencia y forma de presentación no se conocen exactamente, aunque probablemente infraestimamos su frecuencia. Se desconocen secuelas a largo plazo.

Caso clínico. Un varón nacido a término presentó un aumento de tamaño de ambos ventrículos laterales cerebrales que fue detectado intraútero mediante ecografía en el octavo mes del embarazo. El paciente fue fruto de la primera gestación de una mujer de 28 años, con antecedentes personales de enfermedad de Graves-Basedow y crioglobulinemia. Al nacer mostró lesiones cutáneas distribuidas por todo el cuerpo, hepatoesplenomegalia, macrocefalia e hipotonía axial en la exploración neurológica. Los estudios de laboratorio revelaron la existencia de trombopeenia (24.000 plaquetas/mm³), y títulos altos de anticuerpos antinucleares (patrón moteado-título > 1/1.280), anticuerpos anti-ENAs, anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y p-ANCA. Una ecografía transfontanelar realizada durante el primer día de vida mostró dilatación de ambos ventrículos laterales, más importante en el izquierdo y dilatación del tercer ventrículo sin calcificaciones. Una tomografía axial computarizada cerebral mostró reblandecimiento de carácter isquémico en la zona temporal posterior izquierda y asimetría entre atrio ventricular izquierdo respecto a su contralateral, siendo de mayor tamaño el ventrículo izquierdo. La ecocardiografía demostró la existencia de tres comunicaciones interventriculares musculares. El paciente fue tratado con esteroides sistémicos e inmunoglobulinas por vía intravenosa evolucionando favorablemente.

Discusión. La afectación del sistema nervioso central en pacientes con lupus neonatal es infrecuentemente descrita y puede cursar con imágenes anormales en los estudios de imagen cerebral que es importante saber reconocer cuando evaluamos un neonato con enfermedad multisistémica. Recomendamos la realización de una ecografía tranfontanelar a todos los pacientes con lupus neonatal.

14. LESIÓN CUTÁNEA CENTROFACIAL DE APARICIÓN TARDÍA

N. Pérez Robayna, M. Sáez Rodríguez, S. González Hernández, M. Sidro Sarto, M. Rodríguez Martín, E. Facundo González, F. Guimerá Martín-Neda, M. García Bustinduy, M.J. González de Mesa, R. Sánchez González, A. Martín Herrera^a y A. Noda Cabrera

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. España.

Caso clínico. Se trata de un varón de 89 años de edad que como antecedentes personales de interés presentaba úlcera gástrica y estreñimiento crónico. Acude a nuestro Servicio remitido desde Cirugía Plástica para valoración de una lesión cutánea localizada en dorso nasal de 6 meses de evolución aproximadamente, asintomática. A la exploración física observamos, en dorso nasal, la presencia de una placa ovalada, bien delimitada, de aproximadamente 2,5 x 1,5 cm de tamaño, de coloración eritemato-amarillenta y superficie lisa algo brillante. Con estos datos clínicos se establecieron una serie de diagnósticos diferenciales tales como fibroxantoma atípico, xantogranuloma y nevus sebáceo. Se realizó toma de biopsia de la lesión que llevó finalmente al diagnóstico de granuloma

facial. Dada la edad del paciente y su deseo de no someterse a técnicas invasivas para su tratamiento, tras consultar la literatura publicada se decidió iniciar tratamiento de la lesión con pomada de tacrolimus al 0,1 % 2 veces al día, observándose, tras 1 mes de tratamiento ligero aclaramiento de la misma.

Discusión. El granuloma facial (GF) es un raro trastorno cutáneo inflamatorio que afecta sobre todo a varones de raza blanca y edad media, localizándose principalmente en áreas fotoexpuestas, fundamentalmente la cara (nariz, mejillas, frente, región preauricular y hélix). Clínicamente se suele manifestar en forma de una placa solitaria, de superficie lisa y color pardo-rojizo, generalmente asintomática, aunque algunos pacientes refieren sensación de prurito y/o quemazón. En cuanto a su etiopatogenia, aunque permanece incierta, existen numerosos argumentos que sugieren que se trata de una forma localizada y crónica de vasculitis cutánea. Histológicamente, el estudio del GF revela la existencia de un infiltrado dérmico denso, polimorfo, con numerosos eosinófilos. Se observa además una zona Grenz destacada. Es característica la presencia de vasculitis leucocitoclástica, aunque puede ser difícil de encontrar. Respecto al tratamiento, el GF suele ser bastante resistente al mismo. Se han sugerido múltiples modalidades médicas y quirúrgicas, pero ninguna ha demostrado eficacia sólida.

1. ROSÁCEA GRANULOMATOSA

C. Rodríguez, R. Sánchez, M. Sidro, N. Pérez, S. González, M. Rodríguez, M. Sáez, F. Guimerá, M. García-Bustínduy, A. Martín-Herrera y A. Noda

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Introducción. La rosácea es una patología frecuente en adultos que, ocasionalmente, aparece en niños. La variante granulomatosa o lupoides es una forma poco habitual de la rosácea. Clínicamente, se caracteriza por la existencia de pequeños nódulos o pápulas rojo-parduscas sobre piel engrosada y eritematosa de manera difusa, afectando con frecuencia a párpados inferiores. En el estudio histológico de las lesiones se observan granulomas epiteloides no caseificantes perivasculares y perifoliculares.

Caso clínico. Varón de 19 meses con antecedentes personales de miopatía miotubular congénita ligada al cromosoma X, que le produce un fallo respiratorio, por lo que se encuentra con ventilación domiciliar por traqueostomía, nebulizaciones de salbutamol 0,3 ml cada 6 horas y de budesonida 250 µg cada 12 horas. Se alimenta por medio de gastrostomía. Acude remitido por su Pediatra a consultas externas de Dermatología por presentar, desde hacía 2 meses, lesiones pápulo-pustulosas en zona perioral y mejillas, respetando el surco nasogeniano. Se realiza una biopsia cutánea y el estudio anatomopatológico de la pieza revela una reacción inflamatoria granulomatosa en dermis. Con técnica de inmunohistoquímica se distinguen abundantes linfocitos CD3+, linfocitos T dentro del granuloma, mientras que los linfocitos CD20+, linfocitos B, se disponen en los márgenes del granuloma. También se aprecia que las células de las acumulaciones granulomatosas resultan CD68+, son histiocitos, todo ello compatible con rosácea granulomatosa. Se inicia tratamiento con metronidazol tópico solamente, pues la gastrostomía dificultaba el tratamiento vía oral.

Discusión. No existe ningún caso en la bibliografía en el que se relacione la rosácea granulomatosa con la miopatía miotubular congénita ligada al cromosoma X. No es frecuente la aparición de rosácea en la población pediátrica y, aún menos común si se trata de su variante granulomatosa. En este paciente, la zona donde se encontraban las lesiones estaba en contacto con corticoides localmente durante las nebulizaciones, situación que podría haber contribuido a la aparición de la rosácea.

2. SÍNDROME DE ROTHMUND-THOMSON. PRESENTACIÓN DE UN CASO

P. Melwani^a, E. Soler^a, A. Torreló^b, A. Zambrano^b, C. Vázquez^c, A. Santana^c, T. Montenegro^d y L. Borrego^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España. ^cUnidad de Genética. Hospital Materno Infantil de Gran Canaria. España. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El síndrome de Rothmund-Thomson es una genodermatosis poco frecuente, de herencia autosómica recesiva, que se caracteriza por la aparición de lesiones poiquilodérmicas en

edades tempranas, acompañadas de una marcada fotosensibilidad y presencia de tumores malignos óseos.

Caso clínico. Niña de 13 meses que consulta por la aparición de lesiones cutáneas eritematosas pruriginosas en ambas mejillas, de dos meses de evolución, acompañadas de lesiones eritemato-descamativas en superficies de extensión de extremidades, que empeoraban con la fotoexposición. Las lesiones faciales presentaban una superficie atrófica con telangiectasias, de aspecto poiquilodérmico. En el resto de la exploración física destacaba talla baja para su edad e hipoplasia de ambos pulgares. Se realizó una biopsia en dorso de mano, que reveló una dermatitis de interfase. Con los datos clínicos se estableció el diagnóstico de síndrome de Rothmund-Thomson que se confirmó mediante estudio genético que detectó que la paciente era heterocigota con una mutación distinta del gen RECQL4 en cada cromosoma 8. Los estudios oftalmológico y óseo fueron normales.

Discusión. El síndrome de Rothmund-Thomson, también denominado poiquilodermia congénita, se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas típicas, fotosensibilidad y una mayor incidencia de tumores malignos cutáneos y extracutáneos, entre los que destaca el osteosarcoma. Los pacientes pueden presentar además cataratas juvenil, hipogonadismo y anomalías esqueléticas. Aunque el diagnóstico se basa en las características y evolución clínica, se han detectado mutaciones específicas en el gen RECQL4 que codifica una helicasa de ADN que, aunque no se encuentran en todos los casos, confirman el diagnóstico. El diagnóstico temprano es fundamental para realizar una adecuada fotoprotección y seguimiento de estos enfermos.

3. CASO CLÍNICO DE SÍNDROME KID

V. Díaz Fernández, J. Suárez Hernández y F. Rodríguez García
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. El síndrome queratitis-ictiosis-sordera (KID) es una rara afección congénita ectodérmica que se ha asociado a la mutación del gen 26 para la conexina (GJB2), cuyas principales manifestaciones clínicas son queratitis, eritroqueratodermia y sordera neurosensorial. Además, pueden presentarse alopecia, hiperqueratosis reticular palmo-plantar, distrofia ungueal, predisposición a infecciones víricas, bacterianas y/o sicóticas, con mayor riesgo de mortalidad, y a desarrollar carcinomas de tipo escamoso.

Caso clínico. Un niño de 19 meses de edad fue remitido a nuestro Servicio de Dermatología por presentar eritrodermia y descamación generalizada desde su nacimiento y alteraciones del pelo. Como antecedente familiar descubrimos que su padre tuvo la «piel seca» durante la infancia, que persistió con fina descamación localizada en cuello y en zonas aisladas del cuerpo. Como antecedentes personales, el niño nació a las 39 semanas de parto natural sin complicaciones, con la piel roja y seca, sin pelos en el cuero cabelludo y sin pestañas ni cejas, que empezaron a salir a los 7 meses. Hipoacusia neurosensorial bilateral tratada con implante coclear. A la exploración dermatológica presentaba xerosis cutánea generalizada, placas de aspecto eczematoso, con liquenificación y costras superficiales localizadas en cuero cabelludo, cara, codos y rodillas, pelo ralo, fino, irregular y frágil y

distrofia de todas las uñas de los pies. El estudio histológico de punch de piel mostró la presencia de acantosis irregular e hiperqueratosis ortoqueratósica en «capitel de iglesia», hipergranulosis y ausencia de componente inflamatorio dérmico. El examen microscópico de pelo no evidenció tricorrexis nodosa ni otros hallazgos significativos. Valoración otorrinolaringológica: hipoacusia profunda bilateral sin malformaciones a nivel del oído interno con TAC. La valoración oftalmológica resultó normal. La pruebas de laboratorio (hemograma, bioquímica sérica, hormonas tiroideas, niveles séricos de zinc, cobre, ceruloplasmina e IgE totales) presentaron valores de normalidad y el *screening* para alimentos resultó negativo. El *screening* para neumoalergenos fue positivo. El estudio genético de mutaciones en los genes de las conexinas 26 y/o 30 está en fase de resolución. Se estableció diagnóstico de dermatosis ictiosiforme con sordera neurosensorial sin afectación oftálmica en el momento actual. Se pautó tratamiento con corticoides tópicos, emolientes, queratolíticos y antihistamínicos orales. El paciente realiza controles periódicos en nuestro Servicio y desde hace 7 meses presenta en cuero cabelludo lesiones hiperqueratósicas en placas, episodios de foliculitis por estafilococo dorado y áreas de alopecia. Se han añadido antibióticos tópicos y orales a las curas.

4. MUCINOSIS FOLICULAR IDIOPÁTICA INFANTIL

P. Valerón, J. Bastida, P. de la Rosa^a, L. Dehesa, J. Vilar, J. Domínguez, J. Gómez, P. Rivero, R. Torrado y G. Carretero
Servicios de Dermatología y de ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Presentamos el caso de una niña de 4 años de edad, sin antecedentes de interés, con un cuadro de tiempo de evolución indeterminado consistente en pápulas traslúcidas en región nasal y periocular que evolucionaron progresivamente a placas ásperas y bien delimitadas. El análisis histológico de las lesiones reveló la presencia de mucinosis folicular. El estudio del receptor T resultó ser policlonal. Las lesiones desaparecieron con tratamiento con corticoides tópicos potentes y helioterapia. Seis meses después no se observaban recidivas. La mucinosis folicular idiopática se caracteriza por pápulas foliculares y placas induradas en las que la mucina se acumula en las glándulas sebáceas y en los folículos pilosebáceos. La cuestión de si se trata de un proceso benigno autorresolutivo o bien de las primeras manifestaciones de un proceso maligno de la piel ha sido motivo de discusión en los estudios más recientes. Ya que no se han hallado criterios clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos que permitan diferenciarlas de forma fehaciente, aconsejamos el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

5. LECTURA DE PRUEBAS EPICUTÁNEAS MEDIANTE LA APLICACIÓN DE TRANSPARENCIAS: DESCRIPCIÓN DE UN MÉTODO SEGURO, CÓMODO, RENTABLE Y ECOLÓGICO

Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez, P. Melwani Melwani y L. Borrego Hernando
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El diagnóstico de sensibilización en la consulta de dermatitis de contacto exige la aplicación de pruebas epicutáneas. Estas pruebas consisten en aplicar unos parches en la espalda que se deberán despegar a las 48 h, con la realización de marcas en la piel según el procedimiento habitual, mediante rotulador, en las zonas donde se han aplicado los potenciales aler-

nos para poder realizar la lectura definitiva a las 96 h. Estas marcas exigen para la correcta lectura que el paciente no se moje la espalda y no sude en exceso durante 5 días para evitar errores en la interpretación.

Descripción. Proponemos el uso de plantillas de metacrilato para realizar las marcas, evitando así rotular la espalda al paciente, con el único requisito de que el paciente esté en la misma posición a la hora de la lectura y de tener 3 puntos fijos de referencia (nevus, efélides, angiomas...) para poder localizar correctamente las positividads. Además, las transparencias se pueden guardar con el nombre del paciente para posibles positividads retardadas, y pueden reciclarse para otros pacientes.

Conclusión. Describimos un método cómodo y de fácil interpretación para el facultativo, rentable y a la vez ecológico, que permite al paciente llevar una vida normal durante el proceso diagnóstico de la dermatitis de contacto.

6. MODELO DE FUNCIONAMIENTO PROTOCOLIZADO DE NUESTRA UNIDAD FUNCIONAL DE PSORIASIS

L. Dehesa, J. Vilar, P. Valerón, J. Bastida, J. Domínguez, J. Gómez, P. Rivero, R. Torrado, P. Mota, Y. Gracia y G. Carretero

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Los pacientes con psoriasis moderada-severa tienen una elevada necesidad de cuidados médicos que pueden interferir con su vida laboral o escolar, repercutiendo negativamente en su rendimiento laboral o intelectual; además la psoriasis afecta a su estética generando rechazo social; afecta a su bienestar por las molestias que produce y por el tiempo que han de dedicar a aplicarse los tratamientos; y afecta psicológicamente porque produce alteraciones en las relaciones personales, sociales y laborales. Por todo lo anteriormente comentado, junto con la disponibilidad del actual arsenal terapéutico para la psoriasis, surge la necesidad de crear unidades funcionales que se encarguen del seguimiento estrecho y protocolizado de la evolución clínica de estos pacientes. A continuación describimos el modelo de funcionamiento protocolizado de nuestra Unidad Funcional de Psoriasis, comentando los criterios de selección e inclusión de pacientes, entrevista e información al paciente, protocolo de estudio basal y apertura de ficha terapéutica individualizada, registro y seguimiento de efectos adversos, coordinación y consultas conjuntas con enfermería, inclusión y funcionamiento de hospital de día, etc. El objetivo es presentar una experiencia departamental que ha dado buenos resultados en cuanto a la seguridad y manejo de esta terapia con conocidos riesgos potenciales, así como en cuanto a la mayor fidelización y adhesión terapéutica por parte de los pacientes.

7. MELANOMA DE CÉLULAS CLARAS, PRESENTACIÓN DE UN CASO

N. Pérez Robayna, M. Sáez Rodríguez, M. Rodríguez Martín, S. González Hernández, M. Sidro Sarto, C. Rodríguez García, E. Fagundo González, M.J. González de Mesa, F. Guimerá Martín-Neda, M. García Bustinduy, R. Sánchez González, A. Martín Herrera^a y A. Noda Cabrera

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. España.

Caso clínico. Paciente varón de 53 años de edad que presentaba como antecedentes personales de interés retraso mental, suprarrenalectomía derecha por feocromocitoma maligno, oclusión intestinal secundaria a brida, intervención de fractura no despla-

zada de clavícula y no refería alergias medicamentosas. Acude a nuestro Servicio por presentar una lesión en el antebrazo izquierdo de 3-4 meses de evolución que había crecido rápidamente. A la exploración observamos una lesión tumoral, pápulo-nodular, redondeada, bien delimitada, de consistencia firme, eritematosa, de superficie lisa y brillante con una zona de costra hemorrágica. Ante esta clínica se plantearon diagnósticos de sospecha tales como tumor aneural o linfoma cutáneo por lo que se decide exéresis completa de la lesión y posterior estudio histológico de la misma, donde se observó una tumoración en dermis que adoptaba una configuración multinodular con masas separadas por bandas de tejido conectivo fibroso, constituida por células fusiformes o poligonales de citoplasmas claros y núcleos irregulares, adoptando una falsa apariencia de hidradenoma nodular de células claras. Además se observó actividad de unión a expensas de melanocitos proliferantes atípicos. Las células neoplásicas presentaban positividad con S-100 y HMB-45. Con esto se emitió el diagnóstico final de melanoma maligno de células claras (nivel V de Clark y Breslow de 11 mm).

Discusión. El melanoma de células claras es una rara variante en crecimiento vertical. Esta característica de las células se debe al depósito intracitoplásmico de glucógeno y puede encontrarse tanto en tumores primarios como metastáticos. Este tipo de tumores pueden confundirse con otros como carcinomas de células claras, incluyendo el carcinoma escamoso de células claras, hidradenocarcinoma de células claras y metástasis de células claras como las metástasis de carcinoma de células claras de riñón. Por tanto, en aquellos casos en los que el diagnóstico es realmente difícil, habrá que recurrir a técnicas de inmunohistoquímica.

8. LESIÓN PIGMENTADA EN REGIÓN AREOLAR

F. Rodríguez García, J. Suárez Hernández, J. Ruiz León, A. Perera Molinero^a, S. Dorta Alom y L. Feliciano Divasson

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. Las lesiones cutáneas pigmentadas secundarias a un carcinoma de mama metastático son infrecuentes. Constituyen lesiones difíciles de diferenciar clínica e histológicamente del melanoma maligno. La producción local de factores quimio-tácticos por las células neoplásicas del carcinoma de mama se ha postulado como la causa de la proliferación melanocítica y la hiperpigmentación clínica de estas lesiones.

Caso clínico. Paciente varón de 69 años con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento médico, infarto agudo de miocardio, marcapasos por bloqueo aurículo-ventricular, accidente cerebrovascular hemorrágico, hemorragia digestiva alta, dislipemia, ex fumador, ex bebedor moderado; que consulta en el Servicio de Dermatología para valoración de lesión cutánea de 6 meses de evolución en región areolar. A la exploración presenta lesión pigmentada, negruzca, que ocupa la casi totalidad de la región areolar derecha. Con la sospecha diagnóstica de epiteloma basocelular pigmentado frente a melanoma maligno se procede a la realización de biopsia incisional de la lesión. El estudio histológico de la misma revela la presencia de una proliferación celular en dermis superficial y profunda que tanto en hematoxilina-eosina como mediante inmunohistoquímica es compatible con el diagnóstico de carcinoma cordonal y tubular de mama. Se procede a solicitar analítica general con hemograma y bioquímica, eco abdominal y tomografía axial computarizada cérvico-torácica. El Servicio de Oncología recomienda la extirpación en bloque de la lesión hasta fascia pectoral, confirmando el diagnóstico previo.

Discusión. Ante una lesión pigmentada en región mamaria de reciente aparición debemos plantearnos como causa benigna más

frecuente el nevus nevocelular. Entre las etiologías no benignas pensaremos en el epiteloma basocelular pigmentado como causa más frecuente, seguido del melanoma maligno. Las causas menos frecuentes serían la enfermedad de Paget pigmentada de la mama y las metástasis cutáneas pigmentadas del carcinoma mamario. En este caso destaca lo infrecuente de esta manifestación cutánea, añadido a que se trata de un paciente varón.

9. DISQUERATOMA VERRUGOSO. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

J.A. Pérez Cejudo^a, E. Piquet Durán^a y S. Palacios Llopis^b

^aServicios de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital General de Lanzarote. España.

Presentamos 3 casos: 2 mujeres y un varón con edades comprendidas entre 32 y 62 años (media 43 años), que consultan por lesiones tumorales papuloides, algunos con centro queratósico umbilicado, en área fotoexpuesta, párpado superior izquierdo, escote, retroauricular izquierda. En ningún caso el diagnóstico clínico previo a la biopsia fue de disqueratoma verrugoso. En el estudio histopatológico predominan los fenómenos de acantólisis y disqueratosis. Realizando la correlación clínica-histológica, el diagnóstico fue disqueratoma verrugoso.

Comentario. El disqueratoma verrugoso es un tumor de origen incierto. Se ha propuesto que pueda derivar de la unidad pilosebácea. Algunos autores opinan que puede tratarse de una variante aislada de enfermedad de Darier. La radiación ultravioleta puede verse implicada y las lesiones predominan en áreas foto-expuestas. El hecho de que clínicamente puede simular numerosos trastornos cutáneos frecuentes (verrugas, queratosis seborreica, queratosis actínica, epiteloma basocelular), unido a su baja frecuencia conduce a que el diagnóstico de disqueratoma verrugoso sea en la mayor parte de los casos histológico. A nivel histológico es una invaginación epidérmica con delimitación de un cráter córneo central, en cuya base se observan numerosas células acantolíticas y disqueratósicas. En el sector profundo existen papilas hipertróficas revestidas por una capa de células basales.

10. REACCIONES CUTÁNEAS SECUNDARIAS A IFN BETA PARA EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. González Hernández, M. Sidro Sarto, N. Pérez Robayna, C. Rodríguez García, M. García Bustínduy, F. Guimerá Martín-Neda, M. Sáez Rodríguez, H. Álvarez Argüelles, A. Martín Herrera, A. Noda Cabrera y R. Sánchez González
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. España.

Introducción. El interferón beta es un fármaco usado para la reducción de exacerbaciones de la esclerosis múltiple. Los efectos secundarios más frecuentes incluyen inflamación local, fiebre, mialgias y cefaleas entre otros, pero también se han descrito reacciones cutáneas más graves como necrosis cutánea, paniculitis y dermatitis granulomatosa.

Caso clínico. Presentamos los casos de dos pacientes vistos en nuestro servicio, remitidos desde la unidad de esclerosis múltiple, por la aparición de lesiones cutáneas tras varios años de uso de interferón beta 1b.

Discusión. Esta medicación a pesar de ser usada desde la década de los noventa por los neurólogos no tiene todavía un mecanismo de acción bien conocido. Múltiples autores postulan sobre la posibilidad de que las lesiones cutáneas sean consecuencia de la producción de mediadores endógenos o de un efecto vasoespástico del fármaco sobre los vasos dérmicos.

11. PAPULOSIS FIBROELASTOLÍTICA DEL CUELLO

N. Guillermo, Y. Peñate, P. Melwani, E. Soler, T. Montenegro^a y L. Borrego

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. Se describen en la literatura varias entidades que cursan clínicamente con pápulas blanquecinas monomorfas asintomáticas en cuello e histológicamente con alteraciones de las fibras elásticas. Estos cuadros se superponen y se consideran variantes de una misma entidad, denominada papulosis fibroelastolítica del cuello. Presentamos 2 casos.

Caso clínico. Se trata de dos mujeres de 61 y 53 años que consultaron por lesiones en cuello de 6 meses y 10 años de evolución respectivamente, pruriginosas en el primer caso y asintomáticas en el segundo. A la exploración presentaban en cuello pápulas blanquecinas en número variable, adoptando en la primera paciente un aspecto en empedrado. El estudio histológico mostró en los dos casos una disminución de fibras elásticas en dermis papilar y un aumento de fibras de colágeno en dermis papilar y reticular. El diagnóstico en ambos casos fue de papulosis fibroelastolítica del cuello.

Discusión. Ante una erupción papulosa monomorfa en cuello en mujeres de edad media-avanzada debe plantearse el diagnóstico de papulosis fibroelastolítica del cuello. Debe realizarse diagnóstico diferencial con siringomas y quistes vellosos eruptivos. Algunos autores consideran que esta entidad es resultado del envejecimiento cutáneo. Por ser un proceso benigno y normalmente asintomático no precisa tratamiento.

12. REGRESIÓN COMPLETA DE MELANOMA ASOCIADO A LEUCODERMA A DISTANCIA

E. Piqué-Durán, S. Palacios-Llopis, J.A. Pérez-Cejudo y M^ªS. Martínez-Martín

Sección de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Lanzarote. España.

Caso clínico. Una mujer de 53 años consultó por la aparición de manchas blanquecinas de distribución facial sugestivas de vitíligo. A la exploración general de descubrió una lesión en tercio distal de pierna derecha en forma de mácula negra reticulada que se entremezclaba con piel sana y contenía una pápula negro-azulada redondeada y bien delimitada. Refería tenerlo desde hacía un año a raíz de un traumatismo. Se realizó una biopsia de la lesión que incluía la pápula negra. El estudio histopatológico de la pieza mostró una epidermis levemente adelgazada de aspecto normal. La dermis papilar estaba engrosada con gran cantidad de melanófagos distribuidos de forma irregular a lo largo de la lesión. Existía una zona *grenz* entre epidermis y los melanófagos donde era evidente la presencia de fibroplasia. No se apreciaron melanocitos en toda la lesión. En el estudio de extensión se demostró la presencia de adenopatías inguinales, que no se apreciaban clínicamente. La paciente falleció a consecuencia de su melanoma.

13. ALTERNATIVAS QUIRÚRGICAS EN TUMORACIONES DEL PABELLÓN AURICULAR

A.J. Gómez Duaso, G. Carretero Hernández, L. Dehesa García, J. Vilar Alejo, J. Bastida Iñarrea, J. Domínguez Silva y P. Rivero Suárez

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España

El pabellón auricular presenta unas características anatómicas peculiares que suponen que los tratamientos quirúrgicos sobre

ese apéndice tengan determinados condicionantes. Presentamos nuestra experiencia con dos técnicas quirúrgicas para el tratamiento de tumoraciones en el pabellón auricular. En primer lugar, la técnica de curetaje más aplicación tópica de imiquimod para tratar carcinomas basocelulares. Hemos tratado con esta técnica 10 tumores de 9 pacientes. Se realiza curetaje de la lesión; hemostasia con electrocoagulación si es preciso, y aplicación de imiquimod tópico a partir del quinto día postcuretaje. El tratamiento es rápido y técnicamente muy sencillo y los resultados estéticos inmediatos son muy buenos. En el seguimiento hasta el momento, no se han detectado recidivas, por lo que la técnica resulta prometedora, aunque se precisa un número mayor de casos y más tiempo de seguimiento para constatar su utilidad. La segunda técnica es la enucleación y cierre con colgajo «en filete» de queloides en el lóbulo. Se han tratado 6 pacientes con buenos resultados cosméticos, hasta el momento. Igualmente es preciso un mayor número y más tiempo de seguimiento para la valoración de la técnica, pero nos parece de interés presentar los resultados en el momento actual.

14. MICOSIS FUNGOIDE SIMULANDO DERMATITIS DE CONTACTO POR CALZADO

Y. Peñate, P. Melwani, B. Hernández y L. Borrego

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La micosis fungoide puede presentarse clínicamente de numerosas formas, incluyendo formas eczematosas. La dermatitis alérgica de contacto se presenta habitualmente con una clínica localizada y ocasionalmente diseminación de las lesiones, debiendo actuar con cautela en el diagnóstico de certeza de eczema alérgico de contacto en pacientes con lesiones eczematosas crónicas.

Caso clínico. Una paciente de 37 años, con intolerancia intensa a la bisutería, es valorada en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Insular por presentar desde 7 años antes brotes de lesiones pruriginosas, exudativas en flexura de extremidades y pies que ha tratado con corticoides tópicos. En la exploración física presentaba de manera generalizada placas eritemato descamativas. En ambos pies, con distribución en calcetín, placas eritematosas y exudativas de bordes netos. Con juicio clínico de posible eczema alérgico de contacto por calzado y diseminación asociada se realizaron pruebas epicutáneas según normativa del GEIDCAC con batería estándar española y batería de calzado de Chemotechnique. Leídas a las 48 y 96 horas presentaron positividad para níquel (++), cobalto (++) con posible relevancia pasada y resina epoxi (+) de relevancia desconocida. A pesar de evitar el contacto con los posibles contactantes la paciente persistía con lesiones generalizadas, por lo que se tomó biopsia con el juicio clínico de dermatitis atópica. Los hallazgos histopatológicos mostraron una infiltración linfocitaria epidermotrópica con atipia compatible con micosis fungoide. El estudio de extensión fue negativo. La paciente se encuentra en estos momentos en tratamiento con PUVA con mejoría del cuadro cutáneo y desaparición del prurito.

Conclusiones. En los pacientes diagnosticados de eczema alérgico de contacto, con pruebas epicutáneas positivas y relevancia poco clara, así como en aquellos en los que persistan las lesiones a pesar de retirar los posibles contactantes, debe descartarse la posibilidad de un linfoma cutáneo de células T.

15. PELO PLATEADO COMO SIGNO CLÍNICO EN UN NIÑO CON ALOPECIA AREATA

M. Sidro Sarto, S. González Hernández, N. Pérez Robayna, C. Rodríguez García, M. García Bustínduy, F. Guimerá Martín-Neda, M. Sáez Rodríguez, A. Noda Cabrera y R. Sánchez González

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. España.

Introducción. Los pelos plateados es un signo clínico que se ha descrito clásicamente en tres patologías, el síndrome de Elejalde, el síndrome de Griscelli y el síndrome de Chediak-Higashi. Estas enfermedades, además de alteraciones dermatológicas, asocian alteraciones de la inmunidad, las dos últimas, y manifestaciones neurológicas.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño de 20 meses de edad, sin otros antecedentes patológicos de interés, que acude a nuestro servicio por alopecia y cambio de coloración del pelo, desde los 6 meses de edad. El paciente había sido visto por varios dermatólogos y diagnosticado de alopecia areata.

Discusión. En el estudio microscópico del pelo se observa una distribución irregular de la melanina, hecho descrito en los síndromes previamente mencionados, pero el resto de exploraciones y estudios analíticos del paciente no presentan alteraciones lo que nos plantea dudas diagnósticas.

16. SÍNDROME DE SÉZARY VESÍCULOAMPOLLOSO

J. Bastida, L. Dehesa, R. Camacho^a, C. Campos^b, J. Vilar, P. Valerón, J. Gómez Duaso, R. Torrado y G. Carretero

Servicios de Dermatología, ^aAnatomía Patológica y ^bHematología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. España.

Introducción. La observación de lesiones vesículo-ampollosas en el curso de un síndrome de Sézary (SS) es un hecho excepcional. Recientemente hemos observado uno de estos pacientes.

Caso clínico. Una mujer de 81 años ingresó por Urgencias por eritrodermia y síndrome constitucional de aparición progresiva en los últimos 2 meses. Previamente había sido diagnosticada de *prurito sine materia* 6 meses antes. A la exploración se observaba una eritrodermia levemente descamativa. En el tronco y la cara la piel tenía aspecto brillante y estaba algo infiltrada mientras que en las extremidades inferiores se podían observar zonas escamosas con alguna costra, descamación en láminas e incluso ampollas francas en talón derecho y espacios interdigitales que cuando se rompían eran mínimamente exudativas. La biopsia cutánea demostró un infiltrado en banda con epidermotropismo masivo, formación de microabscesos y finalmente de vesículo-ampollas intradérmicas. El infiltrado estaba compuesto principalmente por células linfoides atípicas a todos los niveles. La inmunohistoquímica reveló que eran de estirpe T, siendo ALK y FOXP3 negativas. Los cultivos para virus y las inmunofluorescencias directa e indirecta resultaron negativas. El estudio de extensión demostró la presencia de poliadenopatías y la presencia de leucocitosis importante, siendo el 80 % de las células circulantes linfocitos atípicos de

tamaño medio y encontrándose algunas células con núcleo cerebriforme. La inmunohistoquímica reveló que se trataba de células T. La biopsia de ganglio demostró infiltración por células de las mismas características que las de la piel y la sangre. Se observó monoclonalidad T en muestras de piel y ganglio. La tomografía axial computarizada de cuerpo entero no reveló visceromegalias. No se realizó biopsia de médula ósea. A pesar de iniciar tratamiento con poliquimioterapia, la paciente falleció al mes y medio de su ingreso por infección respiratoria asociada a su proceso de base.

Comentario. En la revisión de la literatura hemos encontrado 4 casos de SS y unos 12 casos de micosis fungoide con lesiones vesículo-ampollosas descritos. Es necesario descartar otras causas de ampollas mediante pruebas complementarias.

17. TRATAMIENTO DEL LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B PRIMARIO CON RITUXIMAB INTRALESIONAL

R. F. de-Misa^a, B. Hernández-Machín^b, Y. Peñate^b, J.C. Afonso^b y C. Febles^a

Hospitales Universitarios ^aNuestra Señora de La Candelaria. (Santa Cruz de Tenerife) e ^bInsular (Las Palmas de Gran Canaria).

Introducción. Rituximab es un anticuerpo monoclonal (AcM) quimérico dirigido contra el antígeno CD20 que se expresa en más del 90 % de las células neoplásicas de los linfomas B, incluyendo los linfomas cutáneos de células B primarios (LCCBP). Su administración intravenosa en los linfomas B sistémicos es ya una práctica habitual aunque se acompaña de efectos secundarios ocasionalmente graves. Su administración intralesional (IL) se perfila como una alternativa segura y eficaz para ciertos pacientes con LCCBP.

Objetivo. Comprobar la tolerancia y la eficacia de rituximab IL en el tratamiento del LCCBP.

Pacientes y método. En todos los casos la concentración de rituximab fue de 10 mg/ml y se administró 3 veces en una semana con periodicidad mensual.

Discusión. Rituximab sistémico, empleado a dosis de 375 mg/m² una vez a la semana durante 4 semanas, se acompaña de efectos secundarios en prácticamente el 90 % de los pacientes (fiebre, náuseas, hipotensión, trombocitopenia y linfopenia). Para su administración IL se sigue habitualmente el esquema propuesto por Cerroni et al: 10-30 mg (repartidos entre todas las lesiones) tres veces por semana, una vez al mes. Este ciclo se repite hasta la remisión completa de las lesiones. Se ha constatado la desaparición de lesiones que no han sido infiltradas por lo que probablemente no sea necesario tratar todos los tumores del paciente. A pesar de que el seguimiento de nuestro pacientes es reducido, hemos constatado la fácil administración, buena tolerancia y eficacia del tratamiento: un abandono por dolor (14 %) y respuesta favorable en 5 casos (71 %).

Conclusión. Rituximab IL constituye una opción terapéutica en aquellos pacientes con LCCBP (tipos centrofolicular o de la zona marginal) subsidiarios de tratamiento sistémico dada su seguridad, eficacia y su coste, muy inferior al correspondiente a la vía intravenosa.

LAS PALMAS DE GRAN CANARIA

12 de abril de 2008

1. PIODERMA VEGETANTE CRÓNICO ASOCIADO A LA TRÍADA DE OCLUSIÓN FOLLICULAR, ARTRITIS REUMATOIDE SERONEGATIVA Y HEPATITIS C CRÓNICA TRATADOS CON ETANERCEPT

J. Vilar Alejo, J.J. Bastida, P. de la Rosa^a, L. Dehesa, P. Valerón, J. Gómez Duaso, R. Torrado y G. Carretero

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Introducción. El pioderma vegetante es una rara dermatitis crónica invalidante de etiología desconocida. Se caracteriza por extensas placas supurativas vegetantes y malolientes. Los cultivos muestran un crecimiento de microorganismos patógenos de forma persistente en especial gramnegativos. El tratamiento es difícil. Recientemente se ha publicado un caso de un pioderma vegetante asociado a artritis psoriásica tratado con éxito con etanercept.

Caso clínico. Varón, 43 años que presentaba lesiones compatibles con pioderma vegetante crónico, acné conglobata, acné nocal, hidrosadenitis supurativa, artritis reumatoide seronegativa y hepatitis C crónica. Tras varios intentos terapéuticos fallidos se consigue un buen control con etanercept.

Comentario. La asociación de estas enfermedades en un mismo paciente no ha sido comunicada hasta la fecha. El éxito terapéutico con etanercept sugiere que una alteración en el balance de TNF está en la base etiopatogénica de todas ellas.

2. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DEL MELANOMA MALIGNO EN EL ÁREA NORTE DE GRAN CANARIA DURANTE LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS (2002-2007)

L. Dehesa, J. Vilar Alejo, P. Valerón Almazán, J. Gómez Duaso, J. Bastida, P. Rivero, J. Domínguez, P. de La Rosa^a y G. Carretero

Departamento de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

En las últimas décadas, el melanoma ha mostrado un incremento exponencial de la incidencia en varias regiones geográficas. Es la causa más frecuente de muerte entre las enfermedades cutáneas, y aunque sólo supone un 4% de todos los cánceres cutáneos, provoca más del 80% de las muertes por dicha causa. En nuestra área no disponemos de estudios epidemiológicos recientes que reflejen el comportamiento actual del melanoma, por este motivo hemos diseñado el presente estudio que analiza las características principales de los melanomas diagnosticados en el Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín durante los últimos 6 años (2002-2007). Para llevarlo a cabo hemos realizado una revisión de todos los melanomas diagnosticados en el servicio de Anatomía Patológica de nuestro hospital en dicho período. En total se han diagnosticado 225 melanomas, correspondiendo al sexo femenino el 56,4% (127). Los pacientes estaban comprendidos entre los 14 y 94 años, siendo la media de edad de 58,7 años. El 67,6% de los diagnósticos corresponden al servicio

de dermatología y el 25,3% a cirugía plástica. El 80,4% de los melanomas se encontraban en estadio localizado (0, I ó II), presentando el 13,8% extensión regional y el 3,6% diseminación a distancia. La media del índice de Breslow fue de 1,60 mm y la mediana de 0,63 mm. Las localizaciones más frecuentes fueron miembros inferiores (30,9%) y espalda (24,2%). El tipo de melanoma más frecuente fue el de extensión superficial (50%), seguido a distancia por el lentigo maligno melanoma (9,8%) y el melanoma lentiginoso acral (9,3%). El número de diagnósticos fue aumentando a lo largo de los años pasando de 21 melanomas en el año 2002 a 49 y 48 en los años 2006 y 2007 respectivamente. En resumen, hemos realizado un estudio retrospectivo analizando las principales características de los melanomas diagnosticados en los últimos 6 años en nuestro hospital. Los resultados encontrados coinciden notablemente con el registro nacional de melanoma actual.

3. ESTOMATITIS GEOGRÁFICA

E. Piqué-Durán, S. Palacios-Llopis^a y J.A. Pérez-Cejudo

Sección de Dermatología y ^aServicio de Patología. Hospital General de Lanzarote. España.

Caso clínico. Un varón de 27 años sin antecedentes personales, ni familiares de interés, consultó por unas lesiones localizadas en el área mucosa del labio inferior, de un mes de evolución. Las lesiones eran asintomáticas, y refería que tras su aparición presentaban un crecimiento centrífugo, y desaparecían en un plazo de seis a siete días. A la exploración se evidenció una placa anular de centro pálido y un reborde blanquecino algo más sobreelevado. También se apreció una lengua geográfica que refería tener desde hacía mucho tiempo. El estudio histopatológico mostró un epitelio acantósico salpicado de neutrófilos que en algunas áreas se agrupaban en microabcesos.

Comentario. Muy rara vez las lesiones de lengua geográfica afectan otras zonas de la mucosa oral. En tales casos debe distinguirse de otras entidades como el liquen plano, candidiasis o pénfigo vulgar.

4. NEVUS DE DISTRIBUCIÓN INFRECUENTE. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M.P. Gil Mateo, R. Cabrera Paz, D. Acedo Fuentes, M. García Viera y P.L. Boils Arroyo

Hospital General de La Palma. España.

Distintos trabajos han propuesto que los nevos reflejan mosaicismos, y se disponen según formas y patrones específicos. Presentamos 2 casos que evidencian que los nevos representan mosaicismos.

Caso 1. Niña de 7 años, que desde el nacimiento presenta mancha café con leche en área escapular izquierda, sobre la que le salió hace 2 años una lesión papulonodular sobreelevada muy pigmentada. Posteriormente han aparecido 7-8 lesiones maculares hiperpigmentadas de pequeño tamaño sobre la mancha café con leche. Con epiluminiscencia la lesión mayor presentaba un

patrón globular en empedrado y las pequeñas un patrón globular en periferia. Se realizó extirpación biopsia de la lesión más grande y de una de las pequeñas, con el resultado de nevus intradérmico de Spitz desmoplásico patrón fusocelular y nevus de la unión típico. Con todo ello se realizó un diagnóstico de nevus de Spitz más nevus de la unión agminados sobre mancha café con leche.

Caso 2. Mujer, 45 años, que consulta por lesiones pigmentadas que le habían empezado a aparecer a los 20 años de edad. A la exploración física presentaba una lesión papulonodular negroazulada de 1 cm de diámetro en dorso de pierna derecha, otra lesión similar en dorso de pie derecho, 3 de pequeño tamaño en área infrarotuliana derecha, 2 en muslo derecho, 2 en extremidad superior derecha, 1 en lado derecho de tronco. Se realizó extirpación biopsia de 2 lesiones, y se confirmó el diagnóstico de nevus azul distribuidos con un patrón de lateralización.

5. EXPERIENCIA TERAPÉUTICA CON INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA EN 2 CASOS DE PÉNFIGO VULGAR

Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez, P. Melwani Melwani, R. Martel Martel, B. Hernández Machín y L. Borrego Hernando

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La inmunoglobulina intravenosa se está constituyendo como alternativa terapéutica en numerosas dermatosis inflamatorias. Los resultados en el pénfigo, descritos en la literatura, se basan en series de casos sin ensayos clínicos randomizados. Presentamos nuestra experiencia en dos casos de pénfigo vulgar.

Caso clínico 1. Varón de 56 años diagnosticado de pénfigo vulgar con afectación de cara, tronco y mucosa oral. Durante la fase activa requiere dosis ascendente de prednisona hasta 210 mg/día, azatioprina 150 mg/día (ajustado TPMT) y plasmaféresis, consiguiéndose disminución del título de anticuerpos antisustancia intercelular y resolución del 60% de lesiones del tronco, no así de las lesiones mucosas. Durante el seguimiento desarrolla numerosos efectos secundarios (neumonía necrotizante por *Pseudomonas aeruginosa*, hepatotoxicidad y pancitopenia secundaria a azatioprina, miopatía y diabetes esteroidea). Dada la refractariedad del cuadro y las complicaciones del tratamiento, se inicia tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg/semanal) en ciclos mensuales, con suspensión de azatioprina y disminución progresiva de corticoides, manteniéndose sin lesiones cutáneo-mucosas en 6 meses de seguimiento.

Caso clínico 2. Varón de 36 años diagnosticado de pénfigo vulgar con lesiones en tórax y espalda. Se pauta tratamiento con prednisona requiriendo para alcanzar la fase de consolidación 150 mg/día y azatioprina 50 mg/día (ajustado TPMT). Durante el seguimiento desarrolla una psicosis esteroidea que obliga a suspender la corticoterapia a pesar de la buena evolución de las lesiones cutáneas. Se inicia tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg/semanal) en ciclos mensuales. Por progresión del cuadro se asocia infliximab sin respuesta duradera. Al sustituir azatioprina por micofenolato de mofetilo el paciente está estable con escasas lesiones cutáneas.

Discusión. La inmunoglobulina intravenosa puede ser una opción terapéutica válida en casos de pénfigo vulgar donde los tratamientos clásicos sean ineficaces o estén contraindicados, con pocos efectos secundarios.

6. NUDULOSIS ACELERADA POR METOTREXATE EN PACIENTE CON ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO

R. Cabrera Paz, M.P. Gil Mateo, A. Álvarez Pío^a, M.P. Barrios Santoranz, P.L. Boils Arroyo^b y M. García Viera^b
Servicios de Dermatología, ^aReumatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital General de La Palma. España.

Introducción. La nodulosis acelerada es una complicación que puede aparecer en el transcurso del tratamiento con metotrexate de la artritis reumatoide (AR). Se caracteriza por la aparición brusca de nódulos reumatoides y/o aumento de los ya existentes, durante el tratamiento con este fármaco. Suele acontecer en pacientes con buen control clínico y serológico de la enfermedad. Presentamos el caso de una paciente con enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) que desarrolló nodulosis acelerada coincidiendo con el uso de metotrexate.

Caso clínico. Paciente mujer de 37 años con antecedentes personales de EMTC de 7 años de evolución con factor reumatoide positivo. Desde hacía 4 años presentaba nódulos reumatoides en superficie cubital de antebrazo derecho y zona aquilea izquierda. En febrero de 2006 inicia tratamiento con metotrexate (7,5 mg/semanales) para controlar sintomatología artrítica. Tras 10 meses de tratamiento es necesario aumentar la dosis por mal control clínico hasta 20 mg/semana. Al cabo de 6 meses la paciente refiere la aparición de lesiones nodulares dolorosas en ambas manos, pies y aumento de los preexistentes, pero sin empeoramiento de la clínica articular. La biopsia cutánea de uno de los nódulos fue compatible con nódulo reumatoide. Con la sospecha de nodulosis acelerada por metotrexate se opta por sustituir este fármaco por leflunomida, consiguiendo frenar la aparición de nuevos nódulos.

Discusión. Los nódulos reumatoides aparecen en un 20% de pacientes con artritis reumatoide, especialmente en aquellos que presentan títulos moderados o altos de factor reumatoide. La aparición de estas lesiones también ocurre en otras entidades (lupus eritematoso sistémico, artritis psoriásica, artritis crónica juvenil, EMTC, etc.). El desarrollo de nodulosis acelerada por metotrexate en pacientes con artritis reumatoide es un hecho bien definido en la literatura, habiendo sido descrito escasamente en el contexto de otras enfermedades reumatológicas.

7. REACCIÓN PARADÓJICA CUTÁNEA DURANTE EL TRATAMIENTO DE TUBERCULOSIS VERRUCOSA CUTIS

B. Hernández-Machín, P. Melwani Melwani, Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez y L. Borrego Hernando

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La reacción paradójica (RP) en un paciente infectado de tuberculosis se define generalmente como el empeoramiento clínico o radiológico de lesiones preexistentes de tuberculosis o el desarrollo de nuevas lesiones en un paciente que inicialmente había mejorado con antituberculosstáticos. La RP es más frecuente en pacientes con tuberculosis extrapulmonar y diseminada. Estas reacciones pueden aparecer en el sitio inicial de la infección así como en otras zonas distintas a la localización inicial.

Caso clínico. Mujer de 45 años diagnosticada clínica y microbiológicamente de tuberculosis verrucosa cutis en primer dedo de mano izquierda, presentada en este foro con anterioridad (01/04/06). Se pautó tratamiento con triple terapia antituberculosa durante 6 meses, mejorando progresivamente. En el quinto mes de tratamiento desarrolló una úlcera superficial, eritematosa

en la región axilar izquierda. El cultivo de la lesión fue negativo, pero la PCR positiva para *Micobacterium tuberculosis*. La radiografía de tórax fue normal; y el cultivo de esputo y orina fue negativo. Se realizó extirpación y se completaron los 6 meses de tratamiento. La paciente se encuentra asintomática y sin recidiva tras un año de seguimiento.

Discusión. Los pacientes con formas no severas de reacción paradójica, como nuestro caso, no requieren tratamiento específico, deben ser tranquilizados y completar el tratamiento antituberculoso. En la revisión de la literatura realizada, éste sería el primer caso de reacción paradójica en un paciente con tuberculosis exclusivamente cutánea.

8. TRATAMIENTO DE LA MICOSIS FUNGOIDE. EXPERIENCIA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO INSULAR DE GRAN CANARIA

N. Guillermo, Y. Peñate, P. Melwani, R. Martel, B. Hernández-Machín y L. Borrego

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La micosis fungoide es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T y representa más de la mitad de todos los linfomas cutáneos primarios. A pesar de la efectividad demostrada de determinados tratamientos, no existen estudios comparativos con suficiente evidencia científica que demuestren la superioridad de unas terapias frente a otras.

Material y métodos. Se analizan en un estudio descriptivo retrospectivo los tratamientos realizados por los 46 pacientes con micosis fungoide diagnosticados en los últimos 15 años de un total de 74 linfomas cutáneos del Hospital Insular de Gran Canaria.

Objetivo. Establecer un algoritmo de manejo terapéutico de la micosis fungoide en nuestro hospital.

Resultados. Todos nuestros pacientes han recibido algún tratamiento durante la evolución de su enfermedad. En la mayoría de los casos se ha conseguido un buen control clínico de las lesiones.

Conclusiones. A pesar de que clásicamente los tratamientos no son curativos, existen casos con remisión completa prolongada. Proponemos un algoritmo de manejo terapéutico de la micosis fungoide.

9. ESCABIOSIS ATÍPICA EN PACIENTE CON SIDA

J.A. Pérez Cejudo^a, E. Piqué Duran^a y S. Palacios Llopis^b

^aSección de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital General Lanzarote. España.

Paciente varón 45 años, raza negra, entre sus antecedentes personales figura VHB(+), VIH(+), vitíligo no tratado en la actualidad. Consulta por extensas placas simétricas hiperqueratósicas y costrosas, no pruriginosas, predominando dorso manos, codos, flexuras cubitales, rodillas, nuca, cuero cabelludo, área auricular. Las uñas de manos y pies no están afectadas. El cuadro se asocia fiebre 38,5 °C, mal estado general y escalofríos. El raspado de la lesión y su posterior visualización al microscopio óptico y la biopsia confirmaron la presencia de *Sarcoptes scabiei*, se realiza el diagnóstico de sarna costrosa. Tratamiento: vaselina salicilica 40% en las lesiones costrosas, permetrina 5% en crema 1 vez a la semana. Ivermectina 200/kg/día vía oral en dosis única como tratamiento compasivo, con dosis de refuerzo a la semana. Se establecieron medidas de aislamiento. El cuadro evolucionó satisfactoriamente hasta la desaparición de las lesiones.

Comentario. Se reporta esta variedad de escabiosis en la que es notoria la ausencia de signos de enfermedad, surcos, vesículas, prurito, cuya sospecha es dificultosa y tardía, lo que supone una importante fuente de contagio.

10. LESIONES PAPULOSAS DISEMINADAS EN TRONCO

F. Rodríguez García, C. Febles Pérez^a, A. Perera Molinero^a, S. Dorta Alom, L. Feliciano Divasson, J. Ruiz León y J. Suárez Hernández

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. Los siringomas son tumores benignos derivados de la porción ecrina de las glándulas sudoríparas. La variedad clásica se origina en los párpados en forma de pequeñas pápulas. El siringoma eruptivo es una variedad más infrecuente que aparece como pápulas múltiples que se desarrollan en brotes y que ocupan amplias zonas del cuerpo.

Caso clínico. Paciente mujer de 31 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta en el Servicio de Dermatología para valoración de lesiones en tronco de varios años de evolución que han ido apareciendo de forma progresiva. A la exploración presenta múltiples pápulas eritematosas milimétricas de localización en cuello y tronco anterior, asintomáticas desde el punto de vista clínico. La paciente había consultado hace unos años en Servicio de Dermatología en Inglaterra sin aportar informe clínico relevante. El estudio histológico de las lesiones revela la presencia de múltiples ductos de tipo ecrino en dermis, delimitados por dos capas de epitelio cuboidal. Algunos ductos presentan una cola en forma de coma. Por lo tanto se realiza el diagnóstico de siringoma, más concretamente la variante diseminada. Se procede a realizar sesiones repetidas de electrocirugía, no obteniendo un resultado del todo satisfactorio.

Discusión. Los siringomas se muestran normalmente como pequeñas pápulas múltiples sobre los párpados inferiores y las mejillas. Otras variantes incluyen lesiones solitarias, una forma en placas, lesiones tipo miliar y distribuciones acras o lineales. También se han descrito formas a modo de erupción y formas más infrecuentes diseminadas. El presente caso constituye una forma infrecuente de siringoma (la variante diseminada), destacando la repercusión psicológica que producen y la dificultad terapéutica que entrañan.

11. NEUROCRISTOPATÍA

V. Díaz, J. Suárez, F. Rodríguez, A. Perera^a, R. Fernández de Misa, S. Dorta y L. Feliciano

Sección de Dermatología y ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. España.

Introducción. Las neurocristopatías son procesos secundarios a alteraciones en la migración, el crecimiento y la diferenciación de las células de la cresta neural y pueden afectar a una gran variedad de estructuras como piel, pelo, cara, ojos, sistema nervioso periférico, timo, glándulas paratiroideas y tracto gastrointestinal.

Caso clínico. Una niña de 14 meses de edad es enviada a nuestras consultas para valoración y seguimiento de un nevus melanocítico congénito gigante. Nacida a término, mediante un parto eutócico y sin complicaciones. Su madre padeció enfermedad de Hodgkin y su abuelo materno falleció de un mieloma múltiple. La exploración física reveló la existencia de máculas y placas pigmentadas pilosas ocupando gran parte de la región pectoral, dorsal, brazo izquierdo, sacro y caderas. La exploración oftalmológica y neurológica fue normal. Se realizan tres biopsias de hombro izquierdo, sobre un área de consistencia firme a la palpación y de espalda y brazo. En la biopsia del hombro se vieron islotes de células névicas con actividad juntural en la dermis superficial y estructuras con diferenciación neuroide en la der-

mis profunda, que recordaban a los corpúsculos táctiles de Meissner y tejido cartilaginoso maduro en la dermis. Las otras dos biopsias mostraron únicamente hallazgos correspondientes a un nevus melanocítico gigante. Los resultados de la resonancia magnética del sistema nervioso central y en columna cervical, dorsal y lumbar fueron normales.

Discusión. Las células de la cresta neural del tronco originan células de Schwann, células ganglionares, melanocitos y células neuroendocrinas. Sin embargo, la porción cefálica de la cresta neural tiene la capacidad adicional de diferenciarse en tejido mesenquimatoso y dar lugar a tejidos como el músculo, la grasa o el cartílago. La presencia de tejido cartilaginoso en el nevo congénito se ha descrito excepcionalmente en la literatura médica. Se describe el caso de una niña con un trastorno pigmentario congénito compatible con una neurocristopatía y se comentan brevemente los hallazgos asociados a dichos trastornos y a nevus melanocíticos congénitos gigantes.

12. DETECCIÓN DE CASOS DE LIPOATROFIA SEMICIRCULAR, ¿UNA ENTIDAD DESCONOCIDA?

N. Pérez Robayna, S. González Hernández, C. Rodríguez García, M. Sidro Sarto, E. Fagundo González, R. Sánchez González y A. Noda Cabrera

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. España.

Introducción. La lipoatrofia semicircular es una entidad infrecuente que fue descrita en el año 1974 por dos médicos alemanes. Supone una atrofia del tejido graso subcutáneo que puede aparecer en distintas localizaciones como los muslos o brazos y que, generalmente, se presenta sin sintomatología acompañante aunque, en ocasiones, algunos pacientes refieren sensación de tirantez, cansancio o quemazón. Puede ser uni o bilateral, estando la piel y el músculo intactos.

Caso clínico. Presentamos el caso de dos pacientes mujeres, de 32 y 27 años de edad respectivamente, sin antecedentes personales ni familiares de interés. La primera de ellas desarrolló, a los 7 meses aproximadamente de haberse llevado a cabo importantes obras en la empresa donde trabajaba, lesiones en ambos miembros inferiores, que afectaban caras anteriores y laterales de muslos hasta las rodillas, en forma de múltiples áreas deprimidas, parcheadas, cubiertas por piel de aspecto normal, asintomáticas. La segunda paciente desarrolló, a los 4 meses aproximadamente de haber iniciado su trabajo en una oficina, dos bandas de piel deprimida, de aproximadamente 4 cm de ancho, no induradas, en la cara anterolateral de ambos muslos, asintomáticas. En ambos casos, las analíticas realizadas, que incluían parámetros para descartar conectivopatías, resultaron normales. Además, se realizaron ecografías de las áreas afectadas que confirmaron la presencia de atrofia grasa subcutánea en dichas zonas. No se realizó toma de biopsia, puesto que los cambios microscópicos que se dan en estos procesos están mal definidos. Por otro lado, se descartaron otros posibles factores causales como traumatismos en dichas zonas, uso de ropa excesivamente ajustada o inyecciones de medicamentos.

Discusión. Esta entidad afecta, en general, a mujeres en la tercera o cuarta década de la vida, como en nuestros casos, siendo más prevalente en sexo femenino. Las lesiones son reversibles cuando finaliza la exposición al agente causal. La etiología no está del todo aclarada, siendo las hipótesis formuladas hasta el momento las de microtraumatismos repetidos en las áreas afectas y, la exposición a campos electromagnéticos y/o electricidad estática que son las que barajamos en nuestras pacientes.

13. USO DE INFLIXIMAB EN HIDROSADENITIS SUPURATIVA. EXPERIENCIA EN NUESTRO SERVICIO

S. González Hernández, F. Guimerá Martín-Neda, N. Pérez-Robayna, C. Rodríguez-García, M. Sidro Sarto, M.J. González de Mesa, R. Sánchez González, M. García-Bustínduy y A. Noda-Cabrera

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. La hidrosadenitis supurativa supone una inflamación supurativa y cicatricial de las áreas cutáneas ricas en glándulas apocrinas, que cursa con abscesos dolorosos y recurrentes. Es una entidad crónica que produce un importante deterioro físico, alterando, de una forma muy marcada, la calidad de vida de los pacientes, especialmente en los casos severos. Es además una entidad con difícil tratamiento dada la escasa respuesta que presentan los pacientes.

Material y métodos. Presentamos una serie de cuatro pacientes afectos de hidrosadenitis severa, crónica, resistente a terapia tópica y sistémica clásica, es decir, antibioterapia, isotretinoína, esteroides, anovulatorios, finasteride. Se trataba de 3 pacientes mujeres y 1 varón. Las lesiones se localizaban en axilas (2), inguinal (1) y axilar e inguinal (1), estando este último además afecto de un severo acné conglobata en tronco.

Discusión. El tratamiento se estableció de la manera estándar recomendada con tres dosis de inducción (semanas 0, 2, 6) de 5 mg/kg. A tres pacientes se les administró la siguiente dosis a las 8 semanas y, en un caso, dada la pérdida de eficacia del producto se decidió adelantar dos semanas la infusión. Se consiguió un 50 % de buenas respuestas, 25 % moderadas y 25 % de no respuesta. En la actualidad todos los pacientes están en seguimiento y continuaremos administrando el fármaco dada la cronicidad y falta de otros tratamientos alternativos efectivos. A pesar de tratarse de una serie pequeña presenta resultados prometedores.

14. ENFERMEDAD DE BUSCHKE-FISCHER-BRAUER

C. Rodríguez-García, F. Guimerá Martín-Neda, M. Sáez Rodríguez, S. González-Hernández, N. Pérez-Robayna, R. Rodríguez Rodríguez^a, M. García-Bustínduy, A. Martín-Herrera^a y A. Noda-Cabrera

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. La queratodermia de Buschke-Fischer-Brauer fue descrita por primera vez por Buschke y Fischer en 1910 y Brauer aporta nuevos casos en 1913. Esta entidad se presenta clínicamente como numerosas pápulas hiperqueratósicas puntiformes, distribuidas de manera irregular, localizadas en palmas y plantas. Las lesiones se desarrollan generalmente entre la segunda y cuarta décadas de la vida.

Caso clínico. Paciente varón de 51 años de edad que acudió a nuestro servicio remitido por su médico de cabecera para valoración de lesiones queratósicas que aparecieron en la tercera década de la vida. A la exploración física presentaba múltiples pápulas queratósicas diseminadas, de entre 0,3 y 0,8 cm de diámetro, que se localizaban en región palmar y plantar, distribuidas simétricamente. El padre del paciente y su hija, de 32 años de edad, también presentaban lesiones de similares características. El estudio histológico de una lesión del pie reveló una estructura cutánea revestida por epitelio malpighiano maduro, acantósico, con capa granulosa prominente y grueso estrato córneo (hiperqueratosis ortoqueratósica).

Discusión. La enfermedad de Buschke-Fischer-Brauer o queratodermia palmoplantar punteada es una genodermatosis que se

hereda como un rasgo autosómico dominante con igual proporción de sexos, aunque también se han observado casos esporádicos. El gen causante no ha sido identificado aún, probablemente debido a que se han descrito pocas familias afectadas. La incidencia es aproximadamente de 1 por 100.000. Las pápulas en ocasiones aumentan de tamaño hasta formar lesiones similares a un callo que se agravan por el trabajo manual y pueden ser dolorosas. El diagnóstico diferencial se debe hacer con verrugas vulgares, las cuales muestran múltiples puntos de sangrado al ser levantadas, y la poroqueratosis punteada de las palmas y plantas, que se distingue histológicamente por la presencia de una lamela corniforme. El tratamiento de estas lesiones se basa en queratolíticos y retinoides tópicos que ayudan a suavizarlas. Se han utilizado retinoides orales con mejores resultados pero con efectos secundarios más graves.

15. UTILIDAD DE TÉCNICAS DE BIOLOGÍA MOLECULAR PARA EL ESTUDIO ETIOLÓGICO DE QUERATOSIS SEBORREICAS

P. Valerón Almazán, P. Rivero Suárez, J. Bastida Iñarrea, E. Redondo Martínez, A.J. Gómez Duaso, J. Vilar Alejo, L. Dehesa García, R. Torrado González, B. Sanromán Budiño, P. de la Rosa del Rey, G. Carretero Hernández^a y C. Díaz Cascajo^b

^aHospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. España. Servicios de Dermatología y ^bAnatomía patológica. Klinik für Dermatopathologie. Friburgo. Alemania.

Las queratosis seborreicas (QS) son lesiones cutáneas benignas muy frecuentes en la práctica clínica diaria. Dentro de su desconocida etiología, el virus del papiloma humano (VPH) ha sido propuesto como posible agente causal en casos determinados. Presentamos un estudio de detección de VPH mediante técnicas de biología molecular en cuatro casos clinicopatológicamente compatibles con queratosis seborreicas.

Caso n.º 1. Varón de 24 años sin antecedentes de interés que desarrolla progresivamente lesiones en forma de pápulas milimétricas, múltiples y agrupadas sobre tatuaje en brazo izquierdo.

Caso n.º 2. Mujer de 29 años que consulta por la aparición de pequeñas lesiones papulosas marrónceas de aspecto verrugoso localizadas exclusivamente sobre tatuaje realizado en hombro izquierdo un año antes.

Caso n.º 3. Varón de 25 años que desarrolla en pocos meses múltiples lesiones cerebriformes en región inguinal, bien delimitadas y de pequeño tamaño.

Caso n.º 4. Varón de 73 años, hipertenso, que consulta por eritema generalizado ligeramente pruriginoso de un mes de evolución, que se acompaña de la presencia de múltiples lesiones tipo QS de distribución generalizada. En todos los casos anteriores los hallazgos histológicos fueron superponibles, mostrando la presencia de lesiones compatibles con QS. Una vez con el diagnóstico clínico, dermatoscópico e histológico confirmado, y dada la atípica forma de presentación, procedimos al análisis de las muestras de biopsias por PCR para detectar la y tipificar el ADN del VPH, aislándose los serotipos VPH-57, VPH-2 y VPH-6 en las lesiones de los casos n.º 1, 2 y 3 respectivamente. No se encontró muestra viral en el caso n.º 4. Estos resultados apoyan la teoría de que, en determinados casos, las QS pueden tener una etiología viral por actuación del VPH.

16. CARCINOMA BASOCELULAR CON INVASIÓN PERINEURAL

R.M.^a Martel Martell, N. Guillermo Martínez, Y. Peñate Dámaso, T. Montenegro Dámaso, E. Soler y L. Borrego Hernando

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. La invasión perineural es un hallazgo poco frecuente en los carcinomas basocelulares (1%), que empeora significativamente el pronóstico de los pacientes.

Caso clínico. Varón de 75 años, con antecedentes personales de parálisis facial de un año de evolución, remitido para tratamiento mediante Cirugía de Moh's de carcinoma basocelular recurrente localizado en área infraorbitaria, que tras dos intervenciones convencionales presentaba persistencia tumoral en los bordes. En la intervención con cirugía de Mohs se realizan cuatro estadios, persistiendo afectación de márgenes quirúrgicos e invasión perineural. Se realizan otras dos intervenciones con parotidectomía, consiguiendo bordes libres en el borde craneal de las piezas quirúrgicas, pero no en las ramas periféricas del nervio facial.

Conclusión. Si ya la recurrencia de un carcinoma basocelular es una indicación de cirugía de Mohs, la sospecha clínica o confirmación histológica de invasión perineural debe constituir un criterio mayor para la realización temprana de esta técnica.

17. LIQUEN AUREUS CON REORDENAMIENTO MONOCLONAL

P. Melwani, Y. Peñate, E. Soler, B. Hernández-Machín, J.L. Afonso^a, T. Montenegro^a y L. Borrego

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica.

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El liquen *aureus* es una dermatosis purpúrica pigmentaria de etiología desconocida y curso benigno, que se presenta clínicamente con máculas, pápulas o placas de color ocre-dorado, localizadas habitualmente en miembros inferiores en varones jóvenes. En ocasiones la histología y el estudio molecular pueden ser indistinguibles de la micosis fungoide.

Caso clínico. Varón de 25 años con antecedentes personales y familiares de atopía, que consultó por una lesión de 2 años de evolución en nalga derecha. A la exploración presentaba 3 placas confluentes de color ocre-dorado, purpúricas, con zonas atróficas, no infiltradas, sin lesiones en otras localizaciones. Con los hallazgos clínicos se estableció el diagnóstico diferencial entre liquen *aureus* y micosis fungoide. El estudio histológico reveló una dermatitis de interfase con vasculitis linfocitaria, infiltrado linfocitario en banda y cuerpos coloides. El reordenamiento de la cadena gamma del receptor de linfocitos T mostró un patrón monoclonal. Se pautó tratamiento con clobetasol tópico una vez al día. A los 4 meses presentaba mejoría evidente. Tras 6 meses de seguimiento sin tratamiento, las lesiones presentaban coloración purpúrica y pigmentación residual.

Discusión. La micosis fungoide puede simular clínicamente una dermatosis purpúrica pigmentaria; ambas entidades pueden mostrar hallazgos histológicos y moleculares similares, por lo que la correlación clínico-patológica es esencial para establecer el diagnóstico diferencial. El seguimiento en estos casos constituye la única herramienta para llegar al diagnóstico definitivo en estos pacientes.

