



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología

17 de junio de 2022

1. ANOMALÍAS VASCULARES CON LESIONES ÓSEAS EN NIÑA DE 11 AÑOS: PENSANDO MÁS ALLÁ DEL SÍNDROME DE MAFFUCCI

C. Lacasta Plasin^a, D. Vírveda González^a, P. García Piqueras^a, M. Córdoba García-Rayó^a, L. Jiménez Briones^a, N. Medrano^a, V. Parra Blanco^b, C. Agra Pujol^b, V. Martínez González^c y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^cInstituto de Genética Médica y Molecular, INGEMM, IdiPaz. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. La suma de anomalías vasculares y lesiones óseas plantean un amplio diagnóstico diferencial, incluyendo causas como el síndrome de Maffucci o las RASopatías.

Caso clínico. Niña de 11 años, con antecedentes familiares desconocidos y diagnóstico previo de enfermedad de Ollier. Se deriva a nuestro centro para valorar afectación orgánica extraesquelética. Junto con múltiples encondromas, se halla un astrocitoma cerebral con patrón de gliomatosis cerebral. En piel, destacan máculas ovaladas, de aspecto vascular, con halo pálido, en miembros superiores y muslo izquierdo; lesiones rosadas puntiformes en dorso de manos; y múltiples telangiectasias periorales. Se toman muestras de un encondroma, del astrocitoma, de piel y de sangre periférica para estudio genético.

Resultados. Tanto la biopsia cerebral como la ósea muestran mutación de la isocitrato deshidrogenasa 1 (IDH1), explicando la enfermedad de Ollier; si bien el estudio en piel resulta negativo. En sangre, se objetiva una mutación en línea germinal en EPHB4, diagnóstica del síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC- MAV) tipo 2.

Discusión. La enfermedad de Ollier es una encondromatosis múltiple de inicio pediátrico, por mutaciones somáticas en varios genes, entre ellos IDH1. Junto con los encondromas, mutaciones en IDH1 aumentan el riesgo de gliomas, neoplasias mieloides, colangiocarcinoma y carcinomas nasosinusales. En piel, se asocian a hemangiomas fusocelulares, que, si aparecen con encondromatosis, constituyen el síndrome

de Maffucci. El síndrome MC-MAV consiste en una RASopatía que junta malformaciones capilares, sobre todo en miembros y cara, con malformaciones arteriovenosas en piel, músculo, hueso o sistema nervioso central. Usualmente, las malformaciones capilares son multifocales, ovaladas, rosadas con halo blanquecino. Se debe a mutaciones germinales en RASA1 (tipo 1) o EPHB4 (tipo 2), siendo las telangiectasias periorales más típicas del tipo 2.

Conclusiones. Presentamos un caso infrecuente de coexistencia de dos anomalías genéticas, una por mutación somática y otra por mutación germinal. Aunque la suma de anomalías vasculares con enfermedad de Ollier suele diagnosticarse como síndrome de Maffucci, únicamente los hemangiomas fusocelulares forman parte del síndrome. Por ello, es esencial la evaluación dermatológica en casos de encondromatosis.

2. ENCUESTA SOBRE EL MANEJO DEL NEVUS DISPLÁSICO POR LOS DERMATÓLOGOS DE LA SECCIÓN CENTRO AEDV

G. Baeza-Hernández, R.F. Rubio-Aguilera, C. Martínez-Morán, H. Álvarez-Garrido, A.A. Garrido-Ríos y J Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Antecedentes sobre el tema. El nevus displásico es una entidad catalogada como benigna por la OMS. El manejo de esta lesión no es uniforme entre los dermatólogos dada la falta de guías clínicas, de modo que los pacientes pueden ser tratados de forma desigual. Existen varias encuestas publicadas sobre el manejo del nevus displásico por dermatólogos de otros países (Estados Unidos, Canadá y Australia) todas previas a la actualización de 2018 de la OMS (WHO Classification of Skin Tumours 4th Edition) que recomendaba clasificar los nevos displásicos en bajo o alto grado. En ellas se observaba una importante diferencia en el manejo del nevus displásico con displasia grave y márgenes libres. Conocer cuál es el manejo del nevus displásico en nuestro ámbito sería una información útil de cara a sentar las bases de un documento de consenso sobre este tema. Hipótesis: existe una discordancia en el manejo clínico entre los dermatólogos de la sección Centro de la AEDV del nevus displásico, especialmente el de alto grado.

Objetivo. Objetivo principal: determinar el porcentaje de dermatólogos de la sección Centro de la AEDV que, al recibir un informe histopatológico de nevus displásico de bajo o alto grado, con bordes afectos o libres, tendrían una actitud conservadora (observación) o ampliarían márgenes. Objetivos secundarios: determinar si los antecedentes personales y/o familiares de melanoma modificarían la actitud tomada frente a un paciente sin antecedentes de interés.

Metodología. Se realizará un estudio de tipo encuesta descriptiva transversal a médicos dermatólogos que ejerzan su profesión en el ámbito territorial de la sección Centro de la AEDV (tanto adjuntos como residentes) y estén dispuestos a colaborar en la encuesta de forma anónima. Se recogerán datos desde el 15 de junio de 2022 hasta el 31 de julio de 2022, ambos incluidos, mediante una encuesta online realizada con Microsoft Forms. Las variables de exposición serán el grado de displasia (bajo/alto), los márgenes (afecto/libre), y los antecedentes del paciente (sin antecedentes/AF melanoma/AP melanoma). Las variables dependientes incluirán observación/márgenes de 1-4 mm/márgenes 5-10 mm. Los métodos estadísticos que se aplicarán serán los correspondientes a estadística descriptiva. Los resultados se presentarán en tablas de frecuencia, diagramas de barras y en gráficos de sectores. Ni los investigadores ni los encuestados recibirán compensación económica alguna.

Plan de trabajo. Durante el mes de agosto 2022 se realizará el análisis estadístico. Estimamos que podremos presentar los resultados de nuestro proyecto en octubre de 2022.

3. EXPERIENCIA DEL BROTE ACTUAL DE VIRUELA SÍMICA EN EL HOSPITAL 12 DE OCTUBRE

M. Agud de Dios, J. Montero Menárguez, C. Rubio Muñiz, J. Arroyo Andrés, C. Gutiérrez Collar, L. Guzmán Pérez, E. Tarín Vicente, C. Zarco Olivo, R. Rivera Díaz y P.L. Ortiz Romero

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

El 18 de mayo de 2022 se notificaron los primeros 7 casos positivos mediante PCR para viruela del mono en Madrid. Durante los siguientes días la cifra de positivos se ha ido incrementando, habiéndose notificado más de 200 casos en España a la hora de escribir este abstract. El objetivo de nuestro estudio es describir las variables epidemiológicas, clínicas, histológicas, microbiológicas, tratamiento recibido y evolución de los pacientes con viruela del mono que consultaron en el servicio de Urgencias y Dermatología del H120 durante el brote actual de mayo a junio de 2022.

Para ello revisamos de forma retrospectiva los primeros 45 pacientes atendidos en nuestro centro en esas fechas. Compararemos los datos obtenidos en nuestro centro con los datos preliminares que se están publicando del presente brote en otros centros para definir mejor los factores de riesgo relacionados la transmisión de esta infección así como su manejo más adecuado para evitar complicaciones.

4. UN CASO PARA REPLANTEAR LO QUE SABEMOS Y NO SABEMOS: NET E INMUNOTERAPIA

K. Magaletsky Kharachko, E. Sendagorta Cudos, E. Fiz Benito, R. de Moraes Souza, G. Servera Negre, J.M. Busto Leis, P. Khrystyna Krasnovska Zayets, A. Mayor Ibarguren, H. Pinto

Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Debido al uso creciente de inmunoterapia se van describiendo nuevos casos de síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en relación a estos tratamientos. Pero, ¿acaso es la misma patología que conocimos antes?

Presentamos el caso de un varón de 71 años con cáncer de células claras en tratamiento con nivolumab y aparición de lesiones cutá-

neas de forma progresiva de dos meses de evolución que evoluciona a un síndrome overlap SSJ-NET con despegamiento asociado. Se realiza el diagnóstico diferencial del pénfigo paraneoplásico siendo descartado mediante la ausencia de acantólisis, la ausencia de depósitos de anticuerpos en la IFD y la ausencia de autoanticuerpos en ELISA frente a desmogleína 1, desmogleína 3, envoplaquina y periplaquina. El diagnóstico de SSJ/NET sería obvio excepto por la evolución retardada del cuadro, la afectación clínica moderada y la ausencia de afectación ocular lo que es compatible con una variante de SSJ/NET descrita en inmunoterapia llamada Progressive Immunotherapy-Related Mucocutaneous Eruption (PIRME). Esta variante presentaría un curso más benigno con una estancia hospitalaria más corta y que podría ser proclive a reiniciar la inmunoterapia de forma más pronta debido a que su fisiopatología se basaría en un mecanismo de intolerancia inmunológica exacerbada por los inhibidores de checkpoint hacia otros fármacos. Se postula por tanto que serían estos fármacos introducidos posteriormente los que causarían el cuadro en vez de la inmunoterapia por sí mismo.

La baja incidencia de casos de toxicidad cutánea grado IV a inhibidores de checkpoint con algo más de 50 casos descritos en la literatura hace que la fisiopatología, el diagnóstico, el tratamiento y el pronóstico se hayan asociado a la presentación clásica de SSJ/NET. Sin embargo, las últimas series nos muestran que existen diferencias entre los distintos pacientes, lo que no hace más que poner el foco en nuestra ignorancia respecto a las reacciones SSJ/NET-like de la inmunoterapia. Hacen falta más estudios que hagan hincapié en la historia del uso de fármacos asociados a inmunoterapia al igual que investigaciones alergológicas buscando demostrar la causalidad de estos fármacos para así verificar el modelo propuesto de doble impacto en el que la inmunoterapia fuera solo un facilitador de una reacción de toxicidad que necesitaría otro fármaco.

5. PÁPULAS FIRMES DE COLOR PIEL. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS ALTERACIONES POR DEFECTO DE LAS FIBRAS ELÁSTICAS

L. Haya, C. Manzanas, M. Recio, B. Ruffín, C. Ceballos, L. Fuertes, M. Jo, I. Eraña, C. Santonja, L. Sánchez y L. Requena

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La elastorrexis papulosa, el nevus anelástico y los colagenomas eruptivos son tres entidades muy similares. Algunos autores postulan que se trata de un espectro clínico que engloba estos tres diagnósticos.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente varón de 52 años que consultó en el servicio de Dermatología de nuestro centro por pápulas firmes de color piel asintomáticas o levemente pruriginosas de años de evolución, localizadas en el tercio superior de la espalda y región cervical. No se precedían de traumatismos ni lesiones inflamatorias previas. Se tomó una biopsia de estas lesiones en la que se observó un infiltrado linfocitario denso perifolicular y unos haces de colágeno engrosados. Se completó el estudio con tinción de orceína, evidenciándose ausencia de fibras elásticas en la dermis reticular.

Discusión. La elastorrexis papulosa, el nevus anelástico y los colagenomas eruptivos son tres entidades que cursan con pápulas de consistencia firme y color piel. Aparecen de manera espontánea y no asocian historia previa de traumatismos, inflamación, antecedentes familiares ni patologías extracutáneas. Son más frecuentes en mujeres jóvenes y suelen localizarse en el tronco o extremidades superiores. Histológicamente también son similares: los tres tienen disminución o fragmentación de las fibras elásticas y engrosamiento de los haces de colágeno. Dada la similitud de estas tres condiciones clínicas, epidemiológica e histológicamente y la escasez de casos publicados, existe cierta controversia en torno a si se trata de una misma entidad o pueden considerarse diagnósticos independientes. En las últimas series publicadas se tiende a aunar conceptos. Ade-

más, diferentes grupos de autores han sugerido nuevos términos que recogen los tres diagnósticos de manera más comprensible.

6. LUPUS Y... ¿QUÉ MÁS?

I. Lladó^a, B. Butrón-Bris^a, M. Seguí-Olmédilla^a, A. Fernández-Galván^a, J. Fraga^b, E. Daudén^a y C. García-García^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La pustulosis amicrobiana de los pliegues (PAP) es una variante rara de dermatosis neutrofílica que se produce en el contexto de enfermedades autoinmunes, fundamentalmente lupus eritematoso sistémico (LES). Presentamos un nuevo caso de PAP y definimos sus características clínicas e histopatológicas.

Caso clínico. Mujer de 39 años con diagnóstico de LES que debuta en el año 1997 con eritema malar bilateral, artralgias y afectación renal, presentando ANA 1/1280, anti-dsDNA, anti-Ro y anticardiolipina IgG. A lo largo de los años, permanece en tratamiento principalmente con micofenolato 1,5 g/día, hidroxicloroquina 200 mg/día y prednisona 5 mg/día, con algún brote aislado de lupus subagudo en región facial y antebrazos. En diciembre de 2021, consulta por un cuadro de semanas de evolución de eritema, exudado y prurito en zona inguinal, genital y perianal, no asociando síntomas sistémicos. Se realizan pruebas epicutáneas, que resultan negativas, y se inicia tratamiento con corticoides tópicos, con mejoría de las lesiones. En los meses siguientes, la paciente empieza a desarrollar placas eritematosas, exudativo-costrosas, también en cuero cabelludo, comisuras labiales, narinas, conductos auditivos externos y ombligo, así como pápulas anaranjadas y pústulas, que coalescen formando placas exudativo-costrosas, diseminadas por el tronco. Se realizan cultivos que resultan positivos para *S. aureus*, y se determinan unos niveles disminuidos de zinc (67 µg/dL, normal 70-150 µg/dL). Pese al tratamiento antibiótico y a la reposición de los niveles de zinc, las lesiones siguen su curso de forma invariable. La biopsia muestra infiltrados perivasculares superficiales e intersticiales de predominio linfocitario y neutrofílico, con acantosis y espongiosis de la epidermis, así como acúmulos de neutrófilos intracorneos, formando pústulas. Finalmente, se diagnostica de pustulosis amicrobiana de los pliegues y se instaura tratamiento con dapsona 100 mg/día, con un excelente control de las lesiones.

Discusión. La PAP sigue un curso clínico en brotes e independiente de la actividad de la enfermedad de base. Las localizaciones a las que afecta más frecuentemente son los pliegues, los orificios y el cuero cabelludo. Una manifestación escasamente descrita son las pápulas anaranjadas o eritematosas dispersas por el tronco. Las pústulas, foliculares y no foliculares, no siempre son observables y suelen estar colonizadas por *S. aureus*. El tratamiento es similar al del resto de dermatosis neutrofílicas. Se basa en el uso de corticoides y, como mantenimiento, de dapsona o colchicina.

Conclusiones. Presentamos un nuevo caso de PAP y definimos sus características clínicas e histopatológicas. Se requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico, que deberá plantearse ante la presencia de lesiones pustulosas o exudativo-costrosas recurrentes en pacientes con LES.

7. SI NO LO VEO NO LO CREO

C. Sarró-Fuente, A. Muñoz-de Lucas, M. Menéndez-Sánchez, G. Greta Dradi, D. de la Vega-Ruiz, J. Griffiths-Acha, R. Gamo-Villegas y J.L. López-Estebanz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. Los pacientes con melanomas múltiples se estiman en un 4-5%, con una media de 2,5 melanomas. El 70% de

los segundos melanomas se diagnosticaron en los dos años siguientes al primer diagnóstico. Existen diferentes factores de riesgo para el desarrollo de melanomas, y es muy importante conocerlos de cara a la prevención y manejo de estos pacientes. En 2003 se describió el modelo de las vías divergentes en melanoma, estando cada vez más respaldada la hipótesis de que existen tipos distintos de melanomas, dividiéndolos en función de su perfil genético y de la asociación con los rayos ultravioleta: 1) asociados a daño solar crónico (lentigo maligno [LM] y melanoma desmoplásico), y 2) asociados a daño solar intermitente, a múltiples nevus y con mayor componente genético (generalmente melanoma de extensión superficial [MES]).

Historia clínica. Resultados. Discusión.

Presentamos dos pacientes con múltiples melanomas como ejemplo de cada una de las dos principales rutas de desarrollo del melanoma. El primer caso se trata de una mujer de 60 años, con importante fotodaño y antecedentes de exposición a radiación, a la que se le han extirpado 22 melanomas (16 LM, 5 MES y 1 infiltración dérmica por melanoma) y 25 epitelomas basocelulares. Ejemplifica a la perfección la vía de exposición solar crónica, presentando tanto LM como epitelomas basocelulares. El segundo caso se trata de un varón de 47 años, pelirrojo, con mutación en CDKN2A y polimorfismos del gen de la melanocortina 1, al que se le han extirpado 44 melanomas (42 MES y 2 LM). Ejemplifica la vía de melanoma familiar asociado a mutaciones germinales en genes concretos asociados a melanoma. Los melanomas que presenta son fundamentalmente de extensión superficial, y con una tendencia al rápido crecimiento vertical. Durante el desarrollo de la presentación revisaremos las características y factores de riesgo de los pacientes con melanoma, y explicaremos las vías de génesis del melanoma, basándonos en la literatura y apoyándonos en los dos casos descritos como ejemplos. Además, revisaremos las nuevas divisiones del melanoma por microscopía confocal 1) predominio de células dendríticas, 2) predominio de células redondas, 3) nidos dérmicos atípicos, 4) combinado y 5) no clasificable) y utilizaremos imágenes de microscopía confocal e histológicas de ambos pacientes como ejemplo.

Conclusión/es. Presentamos dos pacientes con múltiples melanomas, diferentes en cuanto a factores de riesgo, tipo de melanoma predominante y necesidades de seguimiento. La microscopía confocal nos permite caracterizar mejor las lesiones pigmentadas y es útil para distinguir el melanoma en fase inicial, especialmente en los pacientes de alto riesgo durante el seguimiento, añadiendo información morfológica sobre la biología de las lesiones.

8. LA PIEL, ¿VÍCTIMA O VERDUGO?

R. Cabana Navía, P. Arribas Granados, I. Checa Recio, J. Martínez Mariscal, A. Martínez Fernández, J.M. Camino Salvador, P. González Muñoz, A. Martín Fuentes y E. de Eusebio Murillo

Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Introducción. Los linfomas pueden cursar con compromiso cutáneo de forma primaria o secundaria. El término "linfoma cutáneo primario" se refiere a aquellos que se presentan en la piel sin evidencia de enfermedad extracutánea al diagnóstico. Los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos pueden ayudar a discernir entre el origen cutáneo o extracutáneo, siendo fundamental la correlación clínico-patológica.

Caso clínico. Varón de 72 años en estudio por cuadro constitucional de semanas de evolución, acompañado de clínica neurológica, disnea, y deterioro del estado general progresivo. En las pruebas de imagen se detectan masas de origen incierto a nivel mesencefálico y cardíaco, como probables causantes de una hemorragia intraparenquimatosa y derrame pericárdico, respectivamente. Al examen físico presentaba placas anulares eritematodescamativas aisladas en axila derecha, lumbar, planta y pliegue interdigital del pie, de

aparición secuencial en las semanas previas. Ante la refractariedad al tratamiento antifúngico pautado, y la negatividad de los cultivos, se realizó una biopsia para su estudio anatomopatológico. En el estudio del líquido cefalorraquídeo y pericárdico, se detectó una población linfoide atípica de inmunofenotipo similar (reordenamiento de TCR monoclonal, negatividad para CD4 y CD8, pérdida de CD5 y CD2, y positividad de CD3, CD45, CD7 y CD56). En la histología existía infiltrado de linfocitos T atípicos, de marcado epidermotropismo, e inmunofenotipo idéntico a los descritos en los estudios previos, además de otros hallazgos compatibles con linfoma T cutáneo. En sangre periférica, por el contrario, no se detectaron células con dichas características.

Discusión. En el caso clínico expuesto, los hallazgos radiológicos, la detección de células linfoides atípicas en el líquido pericárdico y cefalorraquídeo, la aparición secuencial de lesiones cutáneas secundarias a la infiltración de linfocitos T aberrantes, sumado a la ausencia de células circulantes en el estudio de sangre periférica, serían compatibles con una presentación atípica de linfoma tipo T de origen controvertido: Los linfomas T primarios sistémicos con afectación epidermotropa son excepcionales. Por otro lado, la probabilidad de afectación sistémica por linfomas T cutáneos se correlaciona con extensión de la enfermedad, ocurriendo en casos avanzados o con transformación a célula grande. Del mismo modo, la escasa afectación cutánea en comparación con la gran afectación cardíaca y del sistema nervioso central apostarían a favor del origen extracutáneo. Sin embargo, el marcado epidermotropismo y los hallazgos anatomopatológicos descritos apoyarían el diagnóstico micosis fungoide.

Conclusiones. Con todo lo expuesto, nos inclinamos a pensar que se trata de un caso excepcional de linfoma de células T sistémico, probablemente de origen primario en el sistema nervioso central con afectación cutánea secundaria con un patrón que simula una micosis fungoide.

24 de febrero de 2022

1. UNA ENFERMEDAD QUE NO DEBE SER OLVIDADA

C. Moya Martínez; M. Recio Montesillo, B. Ruffin Vicente, L. Haya Martínez, L. Fuertes de la Vega, C. Santoja y L. Requena
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. Muchas enfermedades sistémicas pueden tener como primera manifestación alteraciones cutáneas, incluidos los déficits nutricionales.

Caso clínico. Mujer de 62 años consulta por placas amarillo-marrónáceas, de aspecto ceroso y brillante, descamativas, en frente, nariz y mejillas. A la exploración, además se aprecian también eritema y descamación perifolicular en miembros inferiores. Se toman dos biopsias, de la frente y de las lesiones de extremidades inferiores, con hallazgos histológicos compatibles con frinoderma y escorbuto, respectivamente. La analítica de sangre muestra déficit de vitamina C y D, ácido fólico y zinc. A la interrogación reconoce una dieta exenta en frutas y vegetales en los últimos meses, en contexto de una situación social, económica y familiar complicada. Tras suplementación y cambios profundos en la dieta, asociado a la intervención de los servicios sociales, se produce una notable mejoría de las lesiones cutáneas.

Discusión. Aunque raro en países desarrollados, el escorbuto todavía puede verse en contexto de malnutrición y está lejos de haber sido erradicado. La piel es con frecuencia el primer órgano en mostrar signos de escorbuto, como los pelos "en sacarcocho", entre otros. Sin embargo, el déficit de vitamina C puede afectar a múlti-

ples funciones orgánicas e incluso ser potencialmente mortal. Por este motivo, su diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales. La frinoderma se manifiesta con pápulo-placas hiperqueratósicas foliculares y tapones córneos, principalmente localizados en extremidades y glúteos. En un inicio se asociaba a déficit de vitamina A, pero parece deberse a manultrición general, ya que hay casos descritos en contexto de déficit de vitamina E, complejo B o ácidos grasos esenciales, con mejoría de las lesiones al mejorar la situación nutricional del paciente. La malnutrición es más frecuente de lo que pensamos en la sociedad actual, y algunas poblaciones como la pediátrica, alcohólicos, pacientes de TCA o enfermedad inflamatoria intestinal, alergias alimentarias múltiples, pacientes de hemodiálisis, ancianos o personas en riesgo de exclusión social tienen mayor riesgo de sufrir déficits nutricionales por diferentes motivos. Los dermatólogos deben conocer las manifestaciones cutáneas de estas entidades, ya que su reconocimiento es el primer paso para un abordaje adecuado y completo del paciente, que en ocasiones implicará no solo una intervención nutricional si no también socio-familiar.

Conclusiones. Presentamos el caso de una paciente con hallazgos clínica e histológicamente compatibles con escorbuto y frinoderma, que requirió un manejo multidisciplinar por parte de dermatología, endocrinología y servicios sociales.

2. EXANTEMA, INMUNOSUPRESIÓN Y UNA ANTIGUA PROFESIÓN

M. Puerta Peña^a, J. Fulgencio Barbarin^a, D. Falkenhain López^a, M. Agud de Dios^a, J. Arroyo Andrés^a, M. Lizasoain Hernández^b, A. Pérez de Ayala^c, Alba Calleja-Algarra^a y C. Zarco Olivo^a

Servicios de ^aDermatología, ^bInfecciosas y ^cMicrobiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Caso clínico. Un varón de 64 años, residente en Madrid, con adenocarcinoma pulmonar metastásico, ingresó por una compresión medular, recibiendo tratamiento con radioterapia y corticoides a dosis altas. Cuatro días más tarde, presentó un exantema evanescente moderadamente pruriginoso. Dos meses antes, el paciente había presentado un cuadro similar durante un ciclo corto de corticoterapia, con diagnóstico de urticaria aguda y autorresolución de las lesiones en escasos días. A la exploración destacaban múltiples tractos eritematoedematosos de morfología lineal y serpiginosa distribuidos de forma generalizada. Tras una reevaluación a las 24h, las lesiones presentaban un patrón migratorio muy rápido a áreas adyacentes. El paciente no presentaba síntomas sistémicos asociados y no refería otros desencadenantes. Analíticas básicas de sangre y orina no mostraron alteraciones relevantes y la biopsia de las lesiones mostró un patrón sugestivo de dermatosis urticarial neutrofílica. Debido a la alta sospecha de infección helmíntica, se realizó un examen microscópico de heces, que reveló la presencia de larvas rabditiformes de *Strongyloides stercoralis*, confirmando el diagnóstico de larva currens por estrongiloidiasis. El paciente negaba viajes al extranjero, únicamente había estado en Mallorca y en Alicante, sin viajes nacionales en los últimos años. Sin embargo, refería haber trabajado en sistemas de saneamiento de aguas fecales en Madrid durante los últimos 20 años, con contactos ocasionales con material fecal, asumiendo el contagio en dicho contexto. Durante el ingreso, se instauró tratamiento con ivermectina 200 mcg/kg/día y las lesiones fueron resolviéndose gradualmente y los exámenes de heces negativizándose, alcanzando la remisión completa tras 10 días de tratamiento. Como conclusiones, presentamos el caso de un paciente con lesiones migratorias en contexto de inmunosupresión, con histología y diagnóstico previo de urticaria que en realidad presentaba una larva currens por *Strongyloides stercoralis* de origen ocupacional adquirida en Madrid.

3. DELEGACIÓN DE ACTIVIDADES EN ENFERMERÍA

J.M. Borbujo Martínez^a, R.M. Díaz Díaz^b, M.P. de Pablo Martín^c, L. Calzado Villareal^d, F.J. de Vicente Martín^e y P. de la Cueva Dobao^f

Dermatología. ^aHU Fuenlabrada. ^bHU Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. ^cHU del Tajo. Aranjuez. ^dHU Torrejón. Torrejón de Ardoz. ^eHU Rey Juan Carlos. Móstoles. ^fHU Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. La enfermería en el contexto de un servicio de Dermatología es una pieza clave para la cohesión de un servicio. No solo desempeña sus funciones sino que además se incorpora de forma paulatina en las actividades médicas. Pero no existe una especialidad de enfermería propia de dermatología.

Objetivo. Validar la delegación de actividades desde el dermatólogo a enfermería (enfermero/a y auxiliar).

Material y métodos. Revisar la delegación que se ha producido en algunos centros hospitalarios, y como se evalúa dicha delegación para poder alcanzarla.

Resultados. Ventajas e inconvenientes de dicha delegación. Mejorar indicadores. La suplencia en caso de que falte ese personal.

Conclusiones. La delegación de actividades a la enfermería es una labor que ayuda a disponer de más equipo de enfermería en un Servicio de Dermatología. Liberar tiempo efectivo del dermatólogo que puede dedicarse a otras funciones. Y ayuda a establecer la gestión por resultados

4 PATRÓN PSORIASIFORME Y LIQUENOIDE EN REACCIONES MEDICAMENTOSAS POR FÁRMACOS ANTI-PD1. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

B. Butrón-Bris^a, R. Sampedro^a, I. Lladó^a, M. Seguí^a, P. Rodríguez-Jiménez^a, J. Fraga^b, E. Daudén^a y M. Llamas-Velasco^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. HUP. España.

Las erupciones cutáneas de tipo liquenoide y psoriasiforme son una forma habitual de presentación de las reacciones secundarias al uso de inmunoterapia, como los anti-PD1, tratamientos utilizados en diferentes cánceres en estadios avanzados (cáncer de pulmón, melanoma). Aunque las reacciones cutáneas de tipo medicamentoso son los efectos secundarios más frecuentes con la inmunoterapia, la aparición de reacciones psoriasiformes y liquenoides, así como la exacerbación de la psoriasis preexistente, se ha reportado esporádicamente, y su prevalencia parece estar infraestimada. Describimos el caso de tres pacientes atendidos en nuestro hospital que presentaron erupciones cutáneas secundarias al inicio de fármacos anti-PD1, lesiones que clínicamente presentaban características psoriasiformes y liquenoides, en los que la biopsia permitía observar hallazgos de tipo patrón liquenoide y psoriasiforme de forma concomitante. El primer paciente, un varón de 69 años, con psoriasis en placas, en tratamiento con guselkumab. Tras el inicio de pembrolizumab por un carcinoma de pulmón metastásico acudió por aparición, al mes de la primera infusión, de placas eritemato-escamosas distribuidas en tronco y miembros, con afectación palmoplantar. El segundo caso, un varón de 73 años sin patología cutánea previa ni antecedentes de psoriasis, fue valorado por aparición de lesiones eritemato-escamosas distribuidas por el tronco y otras de aspecto pustuloso en miembros inferiores, iniciadas a los pocos días del comienzo de inmunoterapia con nivolumab por una neoplasia de pulmón. El tercer paciente se trataba de una mujer de 70 años, que tras iniciar tratamiento con nivolumab por un melanoma con metástasis única a nivel cutáneo, desarrolló lesiones de aspecto psoriasiforme y liquenoide, de predominio en extremidades inferiores y con afectación palmo-plantar. Cuya biopsia demostró también hallaz-

gos mixtos compatibles con dermatitis liquenoide y psoriasiforme. Las biopsias realizadas mostraban hallazgos similares en los tres casos, destacando un infiltrado liquenoide de intensidad distinta, así como paraqueratosis englobando neutrófilos y disminución del estrato granuloso. Presentamos tres casos de lesiones eritemato-escamosas, con áreas psoriasiformes y liquenoides, en relación con el inicio de terapia anti-PD1, con hallazgos histológicos no descritos previamente: datos sugestivos de reacción liquenoide en unión dermo-epidérmica y psoriasiformes en capas superficiales de epidermis y estrato córneo.

5. EL DERMATÓLOGO QUE DIAGNOSTICABA TUMORES TÍPICOS DE HUESOS: METÁSTASIS CUTÁNEAS COMO MANIFESTACIÓN CENTINELA DEL SARCOMA DE EWING

F.J. Rodríguez Cuadrado^a, J.L. Castaño Fernández^a, I. Sánchez Gutiérrez^a, F. Alfageme Roldán^a, Á.M. Rosell Díaz^a, I. Salguero Fernández^a, L. Nájera Botello^b, E. Gavín Gómez^b, P. Martín Acosta^b, J. Cardona Arboniés^c, M. Pezzi Rodríguez^d y G. Roustán Gulló^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica, ^cMedicina Nuclear y ^dCirugía Maxilofacial. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. España.

Introducción. El sarcoma de Ewing es una neoplasia que de forma relativamente frecuente presenta metástasis al momento del diagnóstico. No obstante, la localización cutánea de las mismas es extremadamente rara. Se presenta un caso de sarcoma de Ewing primario extraóseo con metástasis cutáneas al diagnóstico.

Caso clínico. Mujer de 63 años con nódulo polilobulado de consistencia sólida de dos meses de evolución en región lumbar izquierda, asintomático. Se realiza ecografía cutánea que muestra una lesión subcutánea de 26 x 28 x 12mm polilobulada heteroecoica, en cuyo interior existen zonas puntiformes hiperecoicas. Con Doppler color se aprecia vascularización periférica e intralesional con pequeños vasos filiformes, y en la elastografía se observan áreas de dureza aumentada en la periferia. Ya con la sospecha de sarcoma, se practica biopsia que es compatible con sarcoma de Ewing, con positividad para vimentina y CD99, demostrando además la técnica FISH una translocación en el gen EWSR1 (22q12.1-q12.2). Cirugía Maxilofacial practica también una biopsia de un nódulo en mucosa yugal, obteniéndose un resultado superponible al de la lesión cutánea. Finalmente, se realiza un PET-TC en el que se halla captación patológica a nivel mandibular, pulmonar, hepático, peritoneal, suprarrenal y vertebral, siendo la más sugestiva de tumor primario una lesión muscular en aductor femoral derecho. Con el diagnóstico de sarcoma de Ewing extraóseo estadio IV, la paciente se encuentra actualmente en tratamiento quimioterápico.

Discusión. El sarcoma de Ewing es una neoplasia maligna clásicamente de origen óseo. La evidenciación de lesiones compatibles en otros tejidos suele significar la progresión metastásica del tumor primario óseo, puesto que solo el 25% son primariamente extraóseos. Sin embargo, resulta mucho más frecuente el sarcoma de Ewing cutáneo primario que las metástasis cutáneas de un Ewing de otra localización. Así, mientras que se han descrito entre 80 y 90 casos de Ewing primario, hasta el momento solo hay publicados 6 casos de metástasis cutáneas de sarcoma de Ewing.

No existe literatura respecto a la utilización de la ecografía cutánea para la identificación y caracterización del sarcoma de Ewing cutáneo (primario o no). Sí que existen hallazgos generales para los sarcomas y otros tumores de partes blandas que sirven de indicación para la realización de una resonancia magnética para estadificación, tales como tamaño mayor de 5 cm, hipervascularización anárquica o penetración más allá de la fascia muscular.

Conclusiones. Si bien la biopsia se reafirma como el patrón oro para el diagnóstico, cada vez está más claro que el ecógrafo debe instaurarse como una herramienta diagnóstica de primer nivel para el dermatólogo, puesto que permite una actuación rápida a la hora de pedir pruebas complementarias adicionales que repercutan en una demora menor en la instauración de un tratamiento efectivo en entidades graves como el presente sarcoma de Ewing.

6. ECCEMA PALPEBRAL TRAS FAQUECTOMÍA

R.F Rubio-Aguilera, G. Baeza-Hernández, M.S. Vallejo-Ruiz, A. Guerrero-Torija, C. Martínez-Morán, A.A. Garrido-Ríos y S. Córdoba-Guijarro

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. El envejecimiento de la población trae consigo un aumento en el número de exploraciones e intervenciones oftalmológicas. Esto conlleva la necesidad de aplicación repetida de diferentes colirios que tienen capacidad sensibilizante. Ante un cuadro de eccema palpebral tras una exploración oftalmológica es imprescindible realizar una anamnesis completa de todos los colirios empleados para realizar las pruebas epicutáneas correspondientes. Establecer correctamente la relevancia de las positividades observadas será crucial para realizar un correcto diagnóstico e indicar las medidas de evitación alérgica adecuadas.

Caso clínico. Mujer de 69 años que acude a Urgencias por aparición de lesiones eritematosas y pruriginosas de 48 horas de evolución en región paranasal derecha, sin otra clínica de interés. Dos días antes, había sido intervenida de faquectomía en el ojo derecho. Ante la sospecha de un eccema alérgico de contacto (EAC) a alguno de los productos empleados en la cirugía, se decidió realizar pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC, batería de antisépticos, clorhexidina y un trozo de paño estéril adhesivo "tal cual". Se realizaron lecturas a las 48 y 96 horas, con resultado positivo para mezcla de caínas (++) . Se contactó con Oftalmología para conocer qué anestésico local usaron, así como el resto de colirios empleados. Con esta información se repitieron las pruebas con la batería de anestésicos locales y los colirios aportados. A las 48 y 96 horas se obtuvieron resultados positivos para benzocaína (++) y fenilefrina hidrocloreuro (++) , pero solo se había empleado en la cirugía esta última por lo que fue la única positividad que se consideró relevante. Con esto se llegó al diagnóstico de EAC a fenilefrina hidrocloreuro. Este diagnóstico se comunicó a oftalmología para evitar su uso en futuras exploraciones.

Discusión. La fenilefrina hidrocloreuro se utiliza en Oftalmología por sus acciones como ciclopléjico y midriático. Es un alérgeno conocido cuya incidencia se encuentra en aumento. La forma de presentación clínica típica es la de un EAC palpebral, siendo el alérgeno más frecuente en los pacientes sometidos a exploraciones oftalmológicas repetidas. El diagnóstico de EAC por fenilefrina se obtiene mediante realización de pruebas epicutáneas, donde debe parchearse junto con el resto de alérgenos sospechosos. Deben realizarse lecturas a las 48 y 96 horas, aunque generalmente muestra una positividad evidente en la primera lectura. Una vez establecido el diagnóstico deben recomendarse medidas de evitación para evitar nuevos brotes de lesiones. Tropicamida y ciclopentolato (solos o en combinación) son alternativas seguras que no presentan reacciones cruzadas con fenilefrina.

Conclusiones. La fenilefrina es un alérgeno frecuente que debe sospecharse en todo paciente con eccema palpebral y antecedente de exploración o intervención oftalmológica reciente. Es imprescindible parchear todas las sustancias potencialmente implicadas, así como establecer la relevancia de aquellas que resulten positivas.

7. PÚRPURA RETIFORME EN PACIENTE CON ASMA Y EOSINOFILIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Gamo-Guerrero^a, C. García-Martín^a, K. Díez-Madueño^a, A. Simón-Gozalbo^a, S. Tirado-Zambrana^b, S. Alonso-García^b, D. Velázquez-Tarjuelo^a, M.A. Martín-Díaz^a y P. de-la-Cueva-Dobao^a

Servicios de ^aDermatología y Venereología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. Mujer de 61 años con los antecedentes de asma, rinitis y parestesias en miembros superiores, que presenta desde hace unas semanas placas de púrpura palpable retiforme en el dorso de ambos pies.

Historia clínica. La paciente acude al Servicio de Urgencias refiriendo un cuadro de astenia, artralgiyas y febrícula intermitente de tres meses de evolución junto con aparición progresiva, en las últimas dos semanas, de edemas en miembros inferiores. Además, en los últimos cinco días, aparición de placas purpúricas de morfología retiforme en el dorso de ambos pies y en pliegue interglúteo. Las lesiones en dorso de ambos pies habían evolucionado en las últimas 48 horas a formación de ampollas tensas serohemáticas. En la analítica de sangre se evidenció leucocitosis, eosinofilia severa (eosinófilos 6.7 10E3/ÅµL) y elevación de reactantes de fase aguda (PCR, VSG y ferritina). Se decide ingreso para estudio, iniciándose tratamiento empírico con corticoterapia con la sospecha diagnóstica de vasculitis de mediano vaso dadas las lesiones cutáneas, con espectacular respuesta clínica y mejoría analítica, normalizándose la cifra de eosinófilos tras cuatro días de tratamiento corticoideo.

Durante el ingreso, la analítica muestra unos c-ANCA positivos (Ac. anti mieloperoxidasa: 28.03) y un electromiograma compatible con una mononeuropatía axonal sensitivo-motora del nervio mediano derecho. Se realiza un frotis de sangre periférica, así como un TAC toracoabdominal para descartar origen tumoral del síndrome hipereosinofílico, sin encontrar alteraciones relevantes. Los resultados histológicos mostraron una vasculitis leucocitoclástica asociada a microtrombos vasculares con abundantes eosinófilos a nivel perivascular e intersticial. Ante estos hallazgos clínicos, analíticos e histológicos, se alcanzó el diagnóstico de granulomatosis eosinofílica con poliangeitis. Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con metotrexate y prednisona en dosis descendente, pendiente de inicio de tratamiento con rituximab. De manera concomitante se han realizado injertos en sello secuenciales junto con terapia de presión negativa, con práctica epitelización completa de las úlceras.

Conclusiones. Presentamos un caso de granulomatosis eosinofílica con poliangeitis en una paciente con historia de larga data de asma, eosinofilia y clínica neurológica nunca estudiada, en el que las lesiones cutáneas y los resultados de la biopsia fueron determinantes para llegar a un diagnóstico certero.

8. SECUKINUMAB EN SÍNDROME DE NETHERTON

K. Krasnovska Zayets, M. Feito Rodriguez, C. Cámara Hijon, K. Magaletsky Kharachko, R. de Lucas Laguna, E. Sendagorta Cudos, G. Servera Negre, J.M. Busto Leis, E. Fiz Benito, R. Moraes Souza y P. Herranz Pinto

Servicio de Dermatología. Hospital La Paz. Madrid. España.

Las ictiosis son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas raras que afectan la piel produciendo una queratinización defectuosa con repercusión en la función de barrera cutánea que se traduce en la clínica de eritema, xerosis, hiperqueratosis y pérdida de agua transepidermica. Tienen un alto impacto en la calidad de vida de estos pacientes desde el punto de vista físico, social, económico y psicológico. Además los tratamientos disponibles en el momento actual como los emolientes, queratolíticos y retinoides orales son poco específicos y de dudosa eficacia, mientras que

la terapia génica correctiva todavía es experimental, lo que crea la necesidad de buscar nuevos tratamientos para cubrir las necesidades de estas enfermedades huérfanas. Revisando en la literatura, encontramos estudios recientes sobre la huella molecular de las ictiosis más huérfanas. Estos estudios indican una fuerte desviación hacia el eje Th17 en la piel y suero de los pacientes con ictiosis y su similitud con el perfil inmunológico de la psoriasis, proponiendo la inhibición de la IL-17 como una posible diana terapéutica en pacientes con ictiosis, enfermedad de Netherton es una ictiosis del subgrupo de las ictiosis autosómicas recesivas que cursa con la triada de alteraciones cutáneas con eritema, descamación y prurito, alteraciones en tallo piloso con trixorrexis invaginada como su signo patognomónico, y con alteraciones inmunológicas con el aumento de IgE, alergias, urticaria e infecciones. Se produce por mutaciones homocigóticas en el gen SPINK 5 que codifica una proteína LEKTI que es inhibidora de las serinproteasas epidérmicas. Nosotros presentamos 3 casos clínicos de niños con síndrome de Netherton genéticamente confirmado, con mal control de su enfermedad con tratamientos tópicos y sistémicos habituales, estableciendo tratamiento con secukinumab a dosis descritas en los ensayos clínicos para los niños con psoriasis. Ofrecemos resultados clínicos y de laboratorio antes de iniciar el tratamiento y en las semanas 4, 12 y 20. Los resultados clínicos fueron medidos por IASI-E y IASI-S y el prurito por la escala Eva prurito. Los resultados de laboratorio incluyeron mediciones de IgE, Th17 y citoquinas. Haciendo una revisión de la literatura y con los resultados clínico-analíticos obtenidos en nuestra experiencia concluimos que secukinumab dentro de la familia de los fármacos anti IL-17 podría ser considerado como una opción terapéutica en pacientes con síndrome de Netherton con mal control con los tratamientos habituales, aunque es preciso disponer de más estudios sobre su eficacia y seguridad a largo plazo.

9. MASA ABDOMINAL DE LENTO CRECIMIENTO... O NO TAN LENTO

G. Greta Dradi^a, C. Sarró Fuente^a, A. Muñiz de Lucas^a, M. Menéndez Sánchez^a, D. de la Vega Ruiz^a, J. Simon Griffiths^a, F. Pinedo Moraleda^b, D. Moreno Muñoz^c, F. Acedo Fernández de Pedro^d, M. Lasala Gausa^d y J.L. López Estebaranz^a

Servicio de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cOncología. Cirugía del Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Los tumores cutáneos de células claras representan una familia que engloba entidades tanto benignas como malignas, de distinta histogénesis y que comparten la presencia de una celularidad con citoplasma claro abundante. Histogenéticamente, pueden ser de estirpe epitelial, mesenquimal, neural o melanocítico. Aunque la mayoría de las neoplasias de células claras se pueden clasificar en entidades bien definidas, fácilmente reconocibles mediante análisis histopatológico y/o inmunohistoquímico, se han descrito en los últimos años raras neoplasias de células claras de histogénesis incierta. El diagnóstico puede suponer un reto y necesitar de técnicas adicionales como inmunohistoquímica o microscopía electrónica.

Historia clínica. Presentamos el caso de una paciente de 77 años con una placa infiltrada de 12 centímetros en el flanco derecho, de un año y medio de evolución. Tras descartar enfermedad a distancia se realizó una extirpación en bloque de la masa obteniendo márgenes libres. Pese a ello la paciente ingresó un mes y medio después por un derrame pleural masivo y en las pruebas de imágenes aparecieron lesiones hepáticas y pulmonares compatibles con metástasis que llevaron al fallecimiento de la paciente en pocos días. El estudio histológico evidenció un tumor de células claras con células

fusiformes y epitelioides con zonas amplias de necrosis, núcleos vesiculosos con atipia y un elevado índice mitótico y sin una clara arquitectura establecida. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para desmina, y negatividad para SMA, HMB45 y S100, además de positividad para MITF1. Por su complejidad el caso fue revisado con otros patólogos expertos en sarcomas, y en conjunto la lesión fue más sugestiva de PEComa cutáneo maligno.

Resultados y discusión. Los pecomas son una familia de tumores mesenquimales de histogénesis incierta, aunque se ha postulado que se originan de células epitelioides perivasculares. Su localización más frecuente es el útero y otros órganos viscerales, aunque se han descrito casos en la piel de forma excepcional. En la literatura hay 34 casos publicados de pecomas cutáneos, de los cuales únicamente 7 cumplían criterios de malignidad. Debido a la rareza de este tipo de tumores, resulta de gran ayuda el estudio inmunohistoquímico, expresando típicamente marcadores tanto melanocíticos como de músculo liso. Solo hay un caso en la literatura de pecoma cutáneo que no exprese marcadores melanocíticos, como sería en nuestro caso, aunque algunos autores han puesto en duda su diagnóstico. El diagnóstico diferencial principal de esta entidad se tiene que hacer principalmente con otros tumores cutáneos de células claras. En cuanto al tratamiento no hay guías al respecto, cuando es posible se considera de primera elección una resección con márgenes y en casos de enfermedad avanzada, ya sea a local o a distancia, se han empleado distintos esquemas de quimioterapia y/o radioterapia. En nuestro caso, a pesar de conseguir una extirpación con márgenes libres la enfermedad avanzó rápidamente llevando a la muerte de la paciente en un corto plazo de tiempo.

Conclusiones. Compartimos nuestra experiencia con el caso de una mujer de 77 años con una lesión infiltrada en el abdomen de un año y medio de evolución, constituida por células fusiformes y epitelioides de citoplasma claro con amplias zonas de necrosis y un alto índice mitótico. La lesión, aunque inicialmente mostró un curso lento e indolente, evolucionó tras un año y medio hacia un curso agresivo tanto localmente como a distancia, condicionando la muerte de la paciente. Finalmente, el diagnóstico fue de un sarcoma de alto grado de células claras de filiación incierta. A favor del diagnóstico de pecoma cutáneo maligno irían la morfología del tumor y su expresión de marcadores de músculo liso y MITF1, pero por el contrario la falta de expresión de marcadores melanocíticos y la escasez de casos similares en la literatura ponen en duda ese diagnóstico.

10. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA: 33 CASOS

E. Hernández de la Torre Ruiz, I. Balaguer Franch, P. García Piqueras, C. Lacasta Plasín, M. Córdoba García-Rayó, D. Vírveda González, M. Bergón Sendín, C. Ciudad Blanco, L. Barchino Ortiz y R. Suárez Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción y objetivo. Existen pocos estudios sobre la enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) en la población española. Nuestro objetivo fue determinar el número de casos con EPEM en nuestro centro y describir sus características principales (epidemiología, clínica, histología, presencia de otros tumores, tratamiento y evolución).

Pacientes y métodos. Realizamos un estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de EPEM entre 2005-2021, usando la base de datos del servicio de Anatomía Patológica. Las historias clínicas fueron revisadas retrospectivamente.

Resultados. Recogimos 33 pacientes, 26 mujeres y 7 varones, con una mediana de edad al diagnóstico de 71 años (51-87 años). La localización más frecuente en mujeres fue la vulva (23/26; 88,5%) y en varones la región inguino-púbica (6/7; 85,7%). La mediana de tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico fue de 2 años. La sospecha diagnóstica al realizar la biopsia fue elevada en

mujeres (81%). Se detectaron otras 26 neoplasias en estos pacientes, con una mediana de tiempo de diferencia entre ambas de 4,5 años. Una de las neoplasias fue en continuidad. Cinco pacientes presentaban invasión dérmica (18%), 3 de ellos con mala evolución. El 53% de los pacientes que recidivaron tras la cirugía tenían los márgenes libres. Los tratamientos no quirúrgicos supusieron la primera línea en el 53,1% de los pacientes, sobre todo imiquimod 5% y terapia fotodinámica. No se produjeron metástasis ni fallecimientos por EPEM en nuestra serie.

Conclusiones. Las características epidemiológicas y clínicas de nuestra serie se asemejan a lo descrito en la literatura. Se detectaron otras neoplasias en el 51,5% de los pacientes. Hemos observado un cambio de tendencia terapéutica, optando cada vez más por opciones de tratamiento no quirúrgicas. Nuestros pacientes han tenido un buen pronóstico, aunque importante morbilidad.

11. MASA TESTICULAR UNILATERAL: CUANDO EL CÁNCER NO ES CÁNCER

F. Gruber-Velasco, N Silvestre-Torner, J Román Sainz, B Romero-Jiménez, I Hernández-Andrés, J Brasero-Burgos, I Ruiz, S Tàbbara-Carrascosa, A Imbernón-Moya, M Dorado-Fernández, M Martínez-Pérez, e Vargas-Laguna, e Fernández-Cogolludo y A. Aguilar-Martínez

Hospital Severo Ochoa. Madrid. España.

Introducción. La sífilis ha sido denominada la gran imitadora por la multitud de manifestaciones clínicas que los pacientes afectados pueden desarrollar a lo largo de las múltiples fases de la enfermedad.

Caso. Paciente varón de 34 años derivado por el servicio de urología por presentar anticuerpos antitreponémicos positivos y pruebas reagínicas (RPR) positivas desde hace más de un año. Como antecedentes de interés destacan dos episodios previos de sífilis hace 13 y 5 años tratados con penicilina y doxiciclina respectivamente. En septiembre 2021 el paciente se realizó una ecografía testicular en la que se observó una masa sugestiva de malignidad. En estudio de extensión preoperatorio no se encontró enfermedad neoplásica más allá de la bolsa escrotal, y en la analítica se observaron marcadores tumorales testiculares negativos. Se practica una orquiectomía del testículo afecto, en la que en el estudio anatomopatológico se descubre una inflamación crónica granulomatosa necrotizante sin datos de malignidad. Las pruebas inmunohistoquímicas y tinciones específicas fueron todas negativas. Otras pruebas diagnósticas como mantoux y serologías fueron todas negativas. Debido a RPR persistentemente positivo, clínica e histología compatibles, se diagnosticó al paciente de sífilis terciaria gomosa testicular. Se realizó una punción lumbar como ampliación de estudio de sífilis terciaria en la que no se observaron datos de neurosífilis. Finalmente, se trató al paciente con penicilina y a los 5 meses del tratamiento se observó una negativización de RPR.

Discusión. En los últimos 35 años se han reportado catorce casos de sífilis terciaria gomosa con afectación testicular. Para su diagnóstico, se debe tener una clínica característica con pruebas reagínicas y treponémicas positivas junto a un estudio anatomopatológico compatible. Otras pruebas que pueden realizarse sobre la muestra histológica incluyen la visualización directa de treponemas mediante tinciones o inmunofluorescencia. La detección de material genético de *T. pallidum* también puede realizarse. Sin embargo, debido a la escasez de espiroquetas en las gomas sífilíticas estas pruebas tienen una baja sensibilidad. Aunque la positividad de estas pruebas apoye el diagnóstico, su negatividad no debe excluirlo.

Conclusiones. Debido a la epidemia actual de sífilis, es posible que en el futuro pueda observarse un aumento en los casos de sífilis terciaria. En pacientes alérgicos a la penicilina debe realizarse un seguimiento especialmente exhaustivo, ya que es el único tratamiento que ha demostrado un 100% de eficacia. Desensibilizar pacientes alérgicos debe valorarse como opción preferente.

24 de noviembre de 2022

1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOPATOLÓGICAS, INMUNOHISTOQUÍMICAS Y ULTRAESTRUCTURALES DE LA VIRUELA SÍMICA (MONKEYPOX): SERIE MULTICÉNTRICA DE 20 CASOS

F.J. Rodríguez Cuadrado^a, L. Nájera^a, D. Suárez^a, G. Silvestre^a, D. García Fresnadillo^a, L. Sánchez Vázquez^b, M. Jo^b, C. Santonja^b, M.C. Garrido Ruiz^c, A.M. Vicente Montaña^d, J.L. Castaño Fernández^a, I. Sánchez Gutiérrez^a, J.L. Rodríguez Peralto^c, G. Roustán^a y L Requena^b

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. ^aHospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ^bFundación Jiménez Díaz. ^c12 de Octubre. ^dCentro Nacional de Microscopía Electrónica. Madrid. España.

Introducción. El actual brote mundial de viruela símica ha puesto de manifiesto el papel de las manifestaciones dermatológicas en su diagnóstico. La biopsia cutánea podría ser una herramienta útil en los casos sospechosos.

Objetivo. Describir las características clínicas, histopatológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de las lesiones cutáneas por viruela símica.

Métodos. Estudio de 20 casos de viruela símica confirmada mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y con positividad inmunohistoquímica para Vaccinia virus. Se describe la clínica y se realiza un estudio mediante hematoxilina-eosina y varios marcadores inmunohistoquímicos. En 4 casos se realizó adicionalmente un estudio por microscopía electrónica de transmisión.

Resultados. Las lesiones consistieron de forma predominante en pápulas blanquecinas de centro umbilicado costroso (pseudopústulas), que se diseminaban desde el punto de inoculación hasta generalizarse. Los hallazgos histopatológicos más característicos consistieron en necrosis epidérmica con hiperplasia reactiva y balonización de los queratinocitos en los bordes, con afectación del folículo piloso y de las glándulas sebáceas. Ocasionalmente se encontraron queratinocitos con cuerpos de inclusión eosinofílicos citoplasmáticos (cuerpos de Guarnieri) y queratinocitos multinucleados. Inmunohistoquímicamente, se describe una fuerte positividad con anticuerpo anti-Vaccinia virus en el citoplasma de los queratinocitos en todo el espesor de la epidermis. El infiltrado inflamatorio dérmico se halla compuesto de linfocitos T maduros CD3+, con mayor proporción de CD8+ que de CD4+. El estudio por microscopio electrónico de transmisión mostró virus maduros de núcleo bicóncavo rodeado de cuerpos laterales y una membrana externa con túbulos superficiales, y otros con forma de ladrillo. Se observaron también viriones inmaduros redondeados sin núcleo visible.

Discusión. La literatura sobre la histología de la viruela símica es muy escasa, con solo casos aislados y metodologías diversas. Los hallazgos son similares a los encontrados en nuestra serie, la más grande hasta la fecha. Dichos hallazgos son superponibles a aquellos de otros *Orthopoxvirus*, pero diferentes a los de la familia *Herpesviridae* (núcleos “gris metalizados” e inclusiones intranucleares de halo claro).

El microscopio electrónico muestra cómo el *Monkeypox virus* es ovalado o con forma de ladrillo y se replica en el citoplasma de las células afectas, mientras que los *Herpesvirus* presentan una cápside hexagonal rodeada de una envoltura multicapa proteica y se replican en el núcleo celular.

Conclusiones. Estos resultados respaldan la utilidad de los estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos de las lesiones cutáneas para el diagnóstico específico de la infección por *Monkeypox virus*.

2. EN CASA DEL HERRERO...

A. Martínez-Lauwers^a, C. Martínez-Morán^a,
L. Fernández de la Fuente^a, S.P. Herrero Ruiz^a, J.M. Ruiz-Giardin^b,
J. Martínez-García^c, R. Khedaoui^d, J Borbujo^a y L Muñoz Lorite^e

Servicios de ^aDermatología, ^bMedicina Interna, ^cMicrobiología y
^dAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada.
Madrid. ^eAnicura Jaén Norte Clínica Veterinaria. España.

Introducción. La esporotricosis es una infección micótica asociada al contacto con el medio ambiente. Presentamos el primer caso descrito en España de transmisión zoonótica.

Caso clínico. Paciente varón con una lesión en dorso de mano izquierda de tres meses de evolución, diagnosticada inicialmente de celulitis por lo que fue ingresado y recibió tratamiento antibiótico. Posteriormente, se averigua un antecedente epidemiológico claro que justifica el cuadro del paciente: es veterinario de profesión y un gato infectado por esporotricosis le arañó durante la realización de una biopsia. A pesar del antecedente, el diagnóstico así como la instauración de un adecuado tratamiento se retrasaron y condicionaron la extensión de las lesiones.

Discusión. La esporotricosis es una infección causada habitualmente por el hongo dimórfico *Sporothrix schenckii*, que afecta en la mayoría de los casos al tejido cutáneo y subcutáneo, y que típicamente se asocia a profesiones o actividades que implican inoculación de restos de vegetación en la piel, como puede ser la jardinería. Sin embargo, se produjo en 2008 en Río de Janeiro una epidemia en la cual la principal fuente de transmisión fueron arañazos de gatos infectados. Hasta el momento, no se han descrito casos en la literatura de este tipo de transmisión en España.

Conclusiones. Presentamos el primer caso de esporotricosis debida a arañazo de gato documentada en España; en la cual, a pesar del antecedente epidemiológico aparentemente sencillo, llama la atención la dificultad para la aceptación de tal diagnóstico, que ha supuesto un retraso en su correcto tratamiento.

3. ERITROQUERATODERMIA SIMÉTRICA PROGRESIVA, MÁS ALLÁ DE LOS RETINOIDES

Planteamiento del tema. Las eritroqueratodermias son genodermatosis que cursan con alteraciones de la queratinización, pero que, a diferencia de las ictiosis, solo presentan áreas aisladas de eritema e hiperqueratosis sin producirse una descamación generalizada.

Material y métodos. Presentamos el caso de una niña de 12 años, sin antecedentes familiares de interés, en seguimiento desde los 4 meses de edad en nuestro centro. La clínica comenzó al mes del nacimiento, presentando áreas de descamación y xerodermia en tronco y extremidades. El estudio histológico mostraba cambios inespecíficos pero compatibles con una eritroqueratodermia. Se realizó estudio genético, encontrando mutaciones en heterocigosis en los genes DSP y KRT83 (compatibles con el diagnóstico de eritroqueratodermia simétrica progresiva). Fue tratada con queratolíticos y retinoides tópicos, seguidos de acitretino 10 mg diarios durante casi 4 años, con mejoría parcial, y desde febrero de 2022, con secukinumab 150 mg mensualmente, logrando el aclaramiento casi completo de las lesiones.

Resultados y/o discusión. La eritroqueratodermia simétrica y progresiva (EQSP) o enfermedad de Darier Gottron es una genodermatosis rara, que sigue una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable. Clínicamente se caracteriza por la presencia de áreas de eritema e hiperqueratosis bien delimitadas, pudiendo presentar queratodermia palmoplantar hasta en el 50% de los casos. La clínica se inicia durante la lactancia y tiende a estabilizarse durante la pubertad. El diagnóstico diferencial se establece con la eritroqueratodermia variabilis y la queratodermia palmoplantar transgrediens

(o síndrome de Greither). Los tratamientos descritos en la literatura son limitados, empleándose tratamientos tópicos y retinoides orales. Secukinumab es un anticuerpo que inhibe la IL17A, aprobado para el tratamiento de la psoriasis. Cada vez más estudios alaban los resultados que se consiguen con dicho fármaco en el campo de las ictiosis. Por el momento, no existe evidencia de eritroqueratodermias tratadas con este fármaco, aunque siendo trastornos de la queratinización como las ictiosis, podría ser de utilidad en este grupo de enfermedades, como se demuestra en este caso clínico.

Conclusión/es. Presentamos un caso de EQSP, una enfermedad rara y poco conocida, y los resultados prometedores que ha mostrado el empleo de secukinumab para el tratamiento de esta patología.

4. MORFEA EN EXTREMIDADES INFERIORES Y NEUROPATÍA PERIFÉRICA

L.M. Guzmán Pérez, J. Montero Menárguez, C. Gutiérrez Collar,
M. Agud de Dios,

J. Arroyo Andrés, C. Rubio Muñoz, C. Postigo Llorente
y P.L. Ortiz Romero

Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid. España.

Introducción. La morfea, a diferencia de la esclerosis sistémica, ha sido considerada una enfermedad que afecta exclusivamente a la piel. Presentamos un caso en el que concomitantemente a la afectación cutánea la paciente presentó múltiples síntomas sistémicos que solo se resolvieron tras el tratamiento de la morfea, en este caso apremilast.

Caso clínico. Mujer de 57 años de edad que tras *bypass* gástrico en abril de 2014 comienza a presentar edema en piernas, mialgias, artralgias, y neuropatía sensitivo-motora de las 4 extremidades. Posteriormente asocia úlceras en extremidades inferiores, motivo por el cual es valorada en nuestras consultas. A la exploración física notamos que las úlceras asentaban sobre áreas de esclerosis. Bajo impresión diagnóstica de morfea se tomó una biopsia cutánea con resultados compatibles con morfea profunda. Se inicia metotrexate y tras una aparente mejoría inicial tanto de los síntomas sistémicos como de las lesiones cutáneas, entre los años 2019 y 2021 entra en una etapa de evolución errática con periodos de mejoría y exacerbación. Finalmente se solicitó uso compasivo de apremilast que se logró iniciar en mayo 2022, tras lo cual la paciente mostró una mejoría espectacular global: reepitalización de las úlceras, reversión de la esclerosis, disminución de la hiperpigmentación, ausencia de artralgias y demás síntomas sistémicos y recuperación de sensibilidad y fuerza de extremidades.

Discusión. Aunque clásicamente ha sido considerada una enfermedad con afectación exclusivamente cutánea, cada vez son más los artículos de morfea asociada a síntomas extracutáneos que establecen su potencial capacidad de afectación sistémica. Sumado a esto, recientemente se han identificado en muestras histológicas de tejidos nerviosos centrales y periféricos en pacientes con morfea donde se observa infiltrado inflamatorio predominantemente perineural en más de la mitad de los casos, lo que sugiere que la afectación neurológica en esta enfermedad lejos de considerarse simplemente una complicación local de una enfermedad cutánea primaria parece más bien corresponder a un sustrato inflamatorio de fondo concomitante a la afectación cutánea. Por otra parte las opciones terapéuticas de la morfea son limitadas, por lo que la respuesta que obtuvimos en este caso a apremilast puede servir de guía para el tratamiento de pacientes como la nuestra, con afectación extensa, refractaria a tratamiento y asociado a síntomas sistémicos.

Conclusiones. Con el caso expuesto invitamos a replantearnos lo que creíamos saber sobre la clínica, patogenia, histología y terapéutica de esta enfermedad.

5. NIÑA CON LESIÓN CONGÉNITA LINEAL Y ALTERACIONES ÓSEAS EN MIEMBRO SUPERIOR DERECHO

L. Jiménez Briones^a, F. Arias Lotto^b, I. Colmenero Blanco^c, A. Lancharro Zapata^d, N. Medrano Martínez^a, D. Vírveda González^a, M. Córdoba García-Rayos^a, P. García Piqueras^a, C. Lacasta Plasín^a, J. Martín-Nieto^a, B. Rodríguez Sánchez^a, A. Torrelo Fernández^e y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. ^dServicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^eServicio de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Planteamiento del tema. En un neonato, la presencia de lesiones cutáneas congénitas y alteraciones óseas ipsilaterales plantea un amplio diagnóstico diferencial en el que los estudios complementarios con pruebas de imagen y biopsia cutánea juegan un papel crucial para una correcta filiación del cuadro.

Historia clínica. Recién nacida prematura de 34 + 2 semanas con antecedente materno de lupus eritematoso sistémico (LES) con lesión cutánea congénita consistente en pápulas y pequeñas placas confluentes anaranjadas de distribución lineal desde codo hasta muñeca derecha, acompañada de hipoplasia de segundo y tercer dedo de mano derecha. Se realiza serie ósea, con presencia de condrodisplasia *punctata* en codo, carpo, metacarpo y segundo a cuarto dedos derechos, además de acortamiento de húmero derecho, segundo a quinto metacarpianos derechos y falanges de segundo y tercer dedo derechos. Todos los dedos del pie derecho presentan acortamiento y osteólisis. La biopsia cutánea muestra una proliferación de células granulares S100 negativas compatible con tumor de células granulares no neural.

Discusión. Las lesiones cutáneas congénitas en miembros acompañadas de anomalías en el desarrollo de los mismos suponen un reto diagnóstico. En nuestro caso, planteamos como posibilidades síndromes genéticos con mosaicismo cutáneo y anomalías óseas como el síndrome de Goltz (o hipoplasia dérmica focal), el síndrome de Conradi-Hünemann-Happle o el síndrome CHILD. Asimismo, el hallazgo de condrodisplasia *punctata* amplió el diagnóstico diferencial con nuevas enfermedades, entre las que destaca la condrodisplasia tibio-metacarpal, asociada en algunos casos a LES materno. Por otro lado, el tumor de células granulares no neural congénito cutáneo es un tumor benigno muy infrecuente, del que solo hay descritos 5 casos en la literatura, ninguno de ellos con disposición lineal ni asociado a alteraciones en el desarrollo de los miembros. Así, presentamos el primer caso de este tipo de tumor con distribución segmentaria y asociado a anomalías en el miembro ipsilateral.

Conclusiones. La presencia de lesiones cutáneas congénitas y alteraciones del desarrollo de un miembro es un complejo reto clínico. Hasta el momento, no se ha descrito la asociación entre el infrecuente tumor de células granulares no neural congénito cutáneo y anomalías en los miembros, por lo que podríamos encontrarnos ante una nueva entidad.

6. LESIÓN VASCULAR SOBRE MAMA RADIADA

L. Haya Martínez, C. Manzanas Yustas, M. Recio Monescillo, B. Ruffin Vicente, D. Mendoza Cembranos, M. Jo Velasco y L. Requena Caballero

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Caso clínico. Mujer de 48 años con antecedente personal de carcinoma ductal infiltrante de mama diagnosticado en 2019 que se trató mediante tumorectomía y radioterapia. Es remitida a nuestras consultas tres años después por la aparición hacia seis meses de una lesión cutánea asintomática en esa misma mama. Se trataba de un nódulo violáceo de un 1cm aproximadamente y consistencia blanda

localizado en la cara lateral de la mama izquierda. Se realizó una biopsia de esta lesión con la sospecha clínica de proliferación vascular atípica postradioterapia vs angiosarcoma. En la biopsia de piel se observó una proliferación vascular compuesta por capilares que no expresaban podoplanina y con un índice de proliferación bajo. Se alcanzó el diagnóstico de hemangioma microvenular.

Discusión. Las lesiones vasculares inducidas por radioterapia en la mama incluyen un amplio espectro que abarca desde lesiones benignas que pueden simular histológicamente un angiosarcoma (proliferaciones vasculares atípicas o pápulas linfangiomatosas benignas) hasta el auténtico angiosarcoma. Algunos autores dividen estas proliferaciones vasculares atípicas en áreas de radioterapia en proliferaciones de naturaleza propiamente vascular y otras de naturaleza linfática. Por su parte, el hemangioma microvenular es una lesión vascular benigna adquirida que no se ha descrito hasta la fecha en piel radiada.

Conclusiones. Describimos una lesión vascular desarrollada después de la radioterapia sobre una mama cuya histopatología fue compatible con el diagnóstico de hemangioma microvenular. Discutimos el diagnóstico diferencial histológico con las proliferaciones vasculares atípicas y con el angiosarcoma posradioterapia.

7. REACCIONES CUTÁNEAS TRAS INICIO DE LA NUEVA TRIPLE TERAPIA PARA LA FIBROSIS QUÍSTICA: SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

S. Berenguer-Ruiz^a, R. Girón Moreno^b, M. Aparicio-Domínguez^a, M. Solís^b, A. Fernández-Bernaldez^a, E. Gallo-Gutiérrez^a, J. Fraga Fernández^c y M. Llamas-Velasco^a

Servicios de ^aDermatología. ^bNeumología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI) es un tratamiento modulador de la conductancia transmembrana para la fibrosis quística (FQ). En los ensayos clínicos (EC), se observó entre un 4-10% de acontecimientos adversos cutáneos, sin describirse el tipo de lesiones ni su gravedad.

Casos clínicos. Paciente 1: mujer de 30 años con FQ tras 7 días de tratamiento con ETI desarrolló bruscamente fiebre, edema facial y placas eritemato-edematosas pruriginosas evanescentes sin afectación mucosa. Se administró una dosis de antihistamínico (AH) y corticoesteroides (CE). Pese a esto, las lesiones progresaron alcanzando el 80% de la superficie corporal y adquiriendo un centro violáceo con morfología dianiforme en regiones acras. Se repitió dosis de AH y CE y se suspendió ETI, con escasa mejoría. Ante la extensión del cuadro, clínicamente sugestivo de EEM, se realizó tratamiento con etanercept en dosis única. A la semana, el prurito había desaparecido y no habían aparecido nuevas lesiones. Paciente 2: mujer de 47 años con FQ que consultó por un cuadro cutáneo similar al anterior tras una semana de tratamiento con ETI. Se suspendió ETI y se administró un ciclo de CE oral durante 7 días con remisión completa de la clínica. A las 3 semanas, en coordinación con el servicio de alergia se llevó a cabo un protocolo de desensibilización consiguiendo tolerancia completa del fármaco sin recidiva de la clínica cutánea. En ambos casos, la biopsia mostró dermatitis de interfase discreta, ausencia de queratinocitos apoptóticos e infiltrados perivasculares linfocitarios, con escasos eosinófilos. Las pacientes 3 y 4 presentaron reacciones cutáneas leves a los 7 y 9 días de inicio de ETI, sin afectación sistémica y no precisaron suspender ETI lográndose resolución de la clínica con pauta descendente de CE orales, sin recidivas posteriores.

Discusión. Las reacciones cutáneas asociadas al inicio de ETI están poco caracterizadas. Existen en la literatura casos individuales publicados, solo 3 de estas reacciones presentan una adecuada caracterización clínica e histológica. Inicialmente en la literatura los casos publicados precisaron suspender ETI para control de la clínica, sin embargo, artículos recientes exponen diferentes métodos manejo para estas reacciones cutáneas. En nuestro centro, dos de las reacciones se han resuelto sin suspender el tratamiento y otras

dos han precisado suspensión para el control de la clínica. Destacamos la respuesta favorable a etanercept en el caso de la paciente 1 tras ausencia de respuesta con AH y CE.

Conclusiones. Presentamos cuatro nuevos casos de reacciones cutáneas relacionados con el inicio de ETI en mujeres adultas, uno de ellos con progresión pese a discontinuación del fármaco y buena respuesta a etanercept.

8. LA INMUNOTERAPIA EN EL CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS EN EPIDERMÓLISIS BULLOSA. UNA NUEVA ALTERNATIVA

T.G. Sobral Costas, R. Escudero Tornero, A.P. Mayor Ibarguren, R. Maseda Pedrero, M. Feito Rodríguez, E. Ruiz Bravo-Burguillos, M.J. Beato Merino, R. De Lucas Laguna y P. Pinto Herranz

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La epidermólisis bullosa distrófica recesiva es una enfermedad caracterizada por la fragilidad mucocutánea en la que la incidencia del carcinoma de células escamosas es muy elevada debido a factores relacionados con el microambiente tumoral y, en menor medida, con la genética. Cabe destacar que, aunque siempre se focalice en las manifestaciones dermatológicas, la repercusión de la enfermedad es sistémica. Este hecho ha sido el responsable de que tradicionalmente no existieran buenas alternativas terapéuticas en el tratamiento de estos tumores debido a la gran toxicidad acarreada. **Material y métodos.** Se presenta la primera serie disponible en la literatura (5 pacientes) de tratamiento de tumores epidermoides con inmunoterapia, concretamente nivolumab y pembrolizumab, entre 2018 y 2022 en el Hospital Universitario La Paz.

Resultados y discusión. Cuatro de los pacientes fueron tratados con pembrolizumab y uno con nivolumab, recibiendo una media de 9,4 ciclos. Previamente, todos se sometieron a exéresis de la lesión. Además, un paciente recibió quimioterapia previa y un paciente radioterapia posterior. En el seguimiento, se observaron mejorías clínicas y estabilidad o mejoría radiológica (4/5) con mínimos efectos adversos (hipotiroidismo subclínico) frente a las terapias tradicionales (mielotoxicidad, etc.). Ninguno de los pacientes vivos desarrolló enfermedad sistémica con una supervivencia global de hasta 18-19 meses, teniendo en cuenta el tiempo de evolución y el hecho de tratarse de un tratamiento de rescate. Por último, sería importante destacar el posible papel en estadios más precoces de la inmunoterapia y su efecto sinérgico con cetuximab (ya probado en pacientes sin EB).

Conclusiones. La inmunoterapia se presenta como una buena alternativa terapéutica en pacientes con epidermólisis bullosa con mejoría clínica significativa y mínimos efectos secundarios, siendo necesarios más estudios para su estandarización.

27 de enero de 2022

1. CORRELACIÓN ENTRE MANIFESTACIONES CUTÁNEAS Y CLÍNICA SISTÉMICA EN EL COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA

E. Gil de la Cruz, S.I. Palencia Pérez, J. Arroyo Andrés, C.A. Rubio Muñoz, M. Agud de Dios, D. Falkenhain-López, M. Puerta Peña, J. Fulgencio Barbarin, A. Sánchez Velázquez, C. Martín Arriscado y P.L. Ortiz Romero.

Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España.

El complejo de esclerosis tuberosa, también conocido como facomatosis de Pringle-Bourneville, es una enfermedad neurocutánea

con un amplio abanico de manifestaciones sistémicas. Se transmite siguiendo un patrón de herencia autosómica dominante, con penetrancia completa y expresividad variable. En su patogenia se han implicado mutaciones de dos genes supresores de tumores, TSC1 y TSC2, que favorecen la formación de hamartomas en múltiples órganos. Pese a haberse realizado numerosas y detalladas descripciones de las manifestaciones clínicas de la enfermedad, hasta el momento no se ha demostrado ninguna relación entre los hallazgos cutáneos y la predisposición a padecer afectación sistémica. Con el objetivo de investigar una posible asociación de este tipo, diseñamos un estudio descriptivo retrospectivo a partir de las historias clínicas de 26 pacientes con diagnóstico definitivo de enfermedad en seguimiento por el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario 12 de Octubre. En el análisis estadístico empleamos el test de chi-cuadrado o el test exacto de Fisher. Cada uno de los hallazgos dermatológicos se postularon como posibles factores de riesgo para la presencia de las distintas manifestaciones sistémicas, creando para ello un modelo de regresión logística en el que los resultados se expresaron en forma de odds ratio junto con su intervalo de confianza al 95%. Todos los análisis se realizaron utilizando el programa aplicado a la estadística Stata versión 16.0 y un nivel de significación de 0.05. Como resultado de nuestro análisis, observamos que la presencia de angiofibromas faciales se asocia a una mayor probabilidad de afectación renal. En concreto, 22 de los pacientes presentaban angiofibromas faciales (casos) frente a los 4 que no los presentaban (controles). Entre los primeros, solo 2 sujetos no tenían afectación renal, mientras que los 20 restantes sí la presentaban. Dentro del grupo de los controles, solo 1 paciente de los 4 sin angiofibromas faciales tenía afectación renal. La odds ratio (OR) obtuvo un valor de 30 con un valor de p 0,002 y un intervalo de confianza de 95% (2,03694-441,8392). En conclusión, podemos afirmar que la presencia de angiofibromas faciales es 30 veces más frecuente en los sujetos con afectación renal que en aquellos que no la padecen, con una asociación estadísticamente significativa. Así, la exploración dermatológica puede llevar a aconsejar seguimiento nefrológico más estrecho, con el fin de detectar estas alteraciones y tratarlas precozmente, disminuyendo la morbimortalidad y el mejorando el pronóstico de los pacientes.

2. APREMILAST Y BIOLÓGICOS: CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES QUE RECIBIERON TRATAMIENTO CON APREMILAST ANTES, DURANTE O DESPUÉS DE UN TRATAMIENTO BIOLÓGICO

E.L. Pinto Pulido, A. Rodríguez-Villa, D. Vega Díez, M. González Cañete, E. García Verdú, I. Polo Rodríguez, A.B. Piterio Bermejo, S. Medina Montalvo y L. Trasobares Marugán

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

Apremilast es un fármaco aprobado para el tratamiento de la psoriasis, artritis psoriásica y enfermedad de Behçet, aunque también se utiliza para otras enfermedades. Este trabajo trata de describir las características de los pacientes que han recibido apremilast como tratamiento de algún trastorno dermatológico, bien antes o después de recibir algún tratamiento biológico, con el objetivo de analizar los motivos que inducen en la práctica clínica real a iniciar este fármaco o a suspenderlo por otro.

Estudio observacional retrospectivo en el que se incluyen pacientes tratados con apremilast desde enero de 2016 a agosto de 2021 quienes recibieron también tratamiento biológico de forma previa y/o posterior. Se obtuvieron 41 pacientes, el 85% con diagnóstico de psoriasis y el resto con dermatitis atópica, lupus cutáneo, aftosis oral recidivante o pioderma gangrenoso. De ellos, 9 (22%) recibieron biológicos previamente al inicio de apremilast, 7 (17%) tanto

antes como después y 26 (61%) de forma posterior. Además, uno de ellos recibió adalimumab de forma concomitante. El 85,4% de los pacientes inició apremilast por mal control con tratamientos previos, mientras que el 14,6% por aparición de efectos adversos o contraindicaciones para los fármacos previos; sin diferencias significativas entre aquellos que habían recibido biológico previo y los que no ($p = 0,187$). Se analizaron factores que podrían influir en la duración del tratamiento con apremilast (tratamiento biológico previo, comorbilidades, dosis, diagnóstico, características de la psoriasis), encontrando únicamente un aumento del riesgo de discontinuación del fármaco en los pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) (log-rank $p = 0,028$). En cuanto a los motivos de sustitución de apremilast por otro fármaco, en el 58,5% fue por mal control y en el 39% por efectos adversos. Precisó biológico el 95,8% de los pacientes que suspendieron apremilast por mal control mientras que solo el 56,3% de los que lo hicieron por efectos adversos, siendo esta diferencia estadísticamente significativa ($p = 0,004$). El tratamiento con apremilast se inicia más frecuentemente por mal control de la enfermedad que por efectos adversos o contraindicaciones a otros tratamientos. La presencia de ERC podría aumentar el riesgo de discontinuación del fármaco, mientras que otros factores como haber recibido biológico previo no parecen influir en su duración. La mayoría de los pacientes que suspenden apremilast por falta de adecuado control requieren después tratamiento biológico.

3. HALLAZGOS ECOGRÁFICOS EN LOS HIDRADENOMAS. SERIE DE CASOS Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

S. Herrero Ruiz, B. Echeverría, L. Fernández de la Fuente, M.S. Vallejo Ruiz, C. Martínez-Morán, A. Hernández Nuñez, N. Garrido Ríos y J. Borbujo Martínez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Planteamiento. El hidradenoma nodular es un tumor anexial poco usual. Su clínica es heterogénea, aunque su forma de presentación más frecuentes es como un nódulo eritematovioláceo no doloroso. Dada su baja prevalencia hay muy poca bibliografía en relación con sus hallazgos ecográficos.

Material y métodos. En este trabajo se presentan 4 casos de hidradenoma con sus características ecográficas, y se realiza una revisión bibliográfica de los casos publicados hasta el momento.

Resultados. Las 4 lesiones presentaban bordes lobulados y un aspecto sólido-quístico en la ecografía junto con refuerzo acústico posterior. Un 75% presentaban vascularización de predominio en la periferia y en la porción sólida de la lesión. La localización principal fue la dermis y el tejido celular subcutáneo. Los casos descritos en la literatura presentan unos hallazgos ecográficos similares. Todas las lesiones presentan un aspecto sólido-quístico, con zonas sólidas hipo/hiperecicas que protruyen de la pared y zonas de aspecto quístico, anecoicas. La vascularización es frecuente (67%) así como los contornos lobulados y la localización dermohipodérmica. El mayor estudio publicado hasta la fecha por Ximena Wortsman define 2 nuevos signos ecográficos no descritos previamente: el “nivel fluido-fluido” y el signo de la “nieve cayendo”¹. El diagnóstico diferencial ecográfico debemos realizarlo con otros tumores anexiales, con el dermatofibroma aneurismático, las metástasis cutáneas y los subtipos adenoide quístico e infundíbulo quístico de los carcinomas basocelulares.

Conclusiones. En definitiva, aunque el diagnóstico definitivo es histológico, la ecografía es una técnica no invasiva, indolora, de bajo riesgo, y accesible que nos puede ayudar a orientar el diagnóstico de lesiones nódulo-quísticas. Debemos sospechar un hidradenoma en lesiones sólido-quísticas de bordes lobulados, realizando un diagnóstico diferencial con el resto de lesiones similares.

4. NUNCA ES (SOLO) LUPUS. UN CASO CENTINELA EN DERMATOSIS INMUNOMEDIADAS

G. Servera Negre^a, E. Sendagorta Cudós^a, J.M. Busto Leis^a, R. De Moraes Souza^a, E. Fiz Benito^a, K. Krasnovska Zayets^a, K. Magaletskyy Kharachko^a, L. Gómez Serrano^a, J.M. Martín de Bustamante González Iglesias^b, A. Mendoza Martínez^b, C. Plasencia Rodríguez^c y P. Herranz Pinto^a

Servicios de ^aDermatología, ^bHematología y ^cReumatología. H.U. La Paz. Madrid. España.

Las enfermedades inflamatorias inmunomediadas suponen en numerosas ocasiones un verdadero reto diagnóstico y terapéutico debido a su heterogeneidad y elevado grado de solapamiento. Los avances en biología molecular han permitido caracterizar mejor e incluso identificar nuevas entidades nosológicas en el marco de la autoinflamación y la autoinmunidad. Es el caso del síndrome VEXAS (acrónimo de vacuolas, enzima E1, ligado al X, autoinflamatorio y somático), una entidad de reciente descripción cuyas manifestaciones clínicas continúan perfilándose a día de hoy. Presentamos el caso de un varón de 68 años en seguimiento desde hace 10 años por un lupus eritematoso sistémico con afectación cutánea, serosa, hematológica y articular; de difícil control pese a múltiples líneas de tratamiento inmunosupresor, condicionando una notable dependencia y toxicidad esteroidea. En los últimos años, ha presentado además episodios de condritis y lesiones cutáneas en el espectro de las dermatosis neutrofilicas, así como anemia, linfopenia y trombopenia progresivas. Ante la sospecha de un síndrome VEXAS, se solicitó un análisis genético de sangre periférica que confirmó la existencia de una variante en mosaico (pMet41Leu) de significado patogénico en el gen UBA1. Nuestro paciente ha iniciado recientemente tratamiento con el fármaco anti-IL1 anakinra. La actividad de la enzima E1 codificada en el gen UBA1 desempeña un papel clave en el inicio de la ubiquitinización, una vía de señalización fundamental para una correcta degradación de las proteínas. Su ausencia por un mecanismo de mosaicismo somático define el síndrome VEXAS y produce clínica de fiebre, condritis, dermatosis neutrofilicas, serositis, vasculitis y/o citopenias, con un grado de expresividad muy variable y con refractariedad a la mayoría de los tratamientos disponibles. Si bien sus mecanismos fisiopatogénicos exactos están aún por dilucidar, un aumento en la formación de trampas extracelulares de neutrófilos (NETs) y el estado proinflamatorio que inducen parecen tener un papel importante en el desarrollo de la clínica. Nuestro paciente presenta, por todas las manifestaciones de lupus eritematoso que ha presentado, la particular coexistencia de ambos diagnósticos, descrita solamente en otro caso hasta la fecha. La revisión proactiva de pacientes con dermatosis inflamatorias previamente clasificables o de evolución tórpida está permitiendo identificar otros casos de síndrome VEXAS y ofrecerles mejores tratamientos e información pronóstica. Por otro lado, el descubrimiento de estas entidades pone de manifiesto la utilidad de un enfoque que parta del genotipo y no del fenotipo en el estudio y caracterización de las enfermedades inmunomediadas.

5. HOSPITALIZACIÓN EN DERMATOLOGÍA DURANTE LA PANDEMIA COVID 19. EXPERIENCIA EN HUGUM

P. García Piqueras^a, C. Lacasta Plasin^a, E. Hernández de la Torre Ruiz^a, I. Balaguer Franch^a, M. Córdoba García Rayo^a, D. Vírveda González^a, R. Suárez Fernández^a, I. Molina López^a, D. Toledo Bartolomé^b y A. Pulido Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bResponsable del Servicio de Admisión y documentación clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. A pesar de la escasa literatura acerca de la hospitalización en dermatología, parece evidente la tendencia en los últi-

mos años hacia una dermatología cada vez más ambulatoria y menos hospitalaria. Todo esto ocurre a pesar de que existe evidencia de que cuando un paciente con un problema cutáneo ingresa en un servicio de dermatología obtiene mejor diagnóstico y manejo que cuando lo hace en otro servicio. El hospital Gregorio Marañón tiene una larga tradición hospitalaria. El inicio de la pandemia por COVID-19 supuso un reto para los sistemas sanitarios globales y un cambio en la manera de trabajar en los hospitales. Aunque las consecuencias de la COVID-19 han sido estudiadas en otras especialidades, son pocos los estudios acerca de cómo afectó a los servicios de dermatología.

Objetivo y metodología. Nos planteamos evaluar cómo afectó la pandemia a la planta de hospitalización del servicio de dermatología para lo que recogimos de forma retrospectiva el número total de ingresos, los diagnósticos principales, la distribución por grupos etarios, el sexo y la estancia media de los pacientes ingresados durante la pandemia (2020 y 2021) y de los tres años previos (2017, 2018 y 2019). Además, analizamos cómo y cuándo ocurrieron los cambios de tendencias observados.

Resultados y discusión. Desde marzo de 2020 a marzo de 2021, los ingresos se redujeron a la mitad, con respecto a la media de los tres años previos; sufriendo el mayor impacto durante la primera ola de la pandemia, con un 72% menos de ingresos. La estancia media, sin embargo, aumentó en casi un día en promedio, probablemente por ingresos de pacientes más complejos. A partir de inicios de 2021, coincidiendo con el inicio de la vacunación de COVID-19 se observó un cambio de tendencia en cuanto al número de ingresos, siendo, a partir de marzo de 2021 los ingresos superiores a la media de los tres años previos. Este incremento en los ingresos se produjo, sobre todo, a expensas de patología tumoral y reactivaciones de VVZ en forma de herpes zóster complicados o con diseminación cutánea. Sin embargo, seguimos ingresando menos patología inflamatoria y menos patología infecciosa bacteriana. El aumento de patología tumoral puede explicarse por el acúmulo de casos no diagnosticados ni tratados durante la cuarentena que ha supuesto, como refleja la literatura, enfrentarnos a tumores mayores con peor pronóstico. El incremento de los casos de herpes zóster se ha asociado tanto a la infección por COVID-19 como a la vacunación de COVID-19, probablemente inducidos por la inmunorregulación que producen ambas causas.

Conclusiones. El impacto de la pandemia supuso una merma temporal en nuestra planta de hospitalización. Con el inicio de la vacunación, se observó un repunte de los ingresos, sobre todo por patología tumoral y reactivaciones de herpes zóster. Es necesario reivindicar la importancia de la dermatología hospitalaria pues supone un beneficio tanto para el paciente como para los profesionales, además de una oportunidad formativa para todos, incluidos los residentes.

6. ANTI-IL 23. NUEVO PARADIGMA EN EL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS

M. Menéndez Sánchez, C. Sarró-Fuente, A. Muñoz-de Lucas, G. Greta Dradi, J. Griffiths Acha, D. de la Vega Ruiz, D. Ruiz Genao y J.L. López-Esteban

Servicios de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Dentro de los pacientes con psoriasis sometidos a tratamientos biológicos, se ha observado que existe un subgrupo de pacientes que presentan una tasa de respuesta superior y más rápida a los mismos, subgrupo denominado "superrespondedores" (SR). Sin embargo, no están establecidos qué criterios deben cumplir los pacientes de este grupo, ni el impacto que puede tener la caracterización de los mismos para optimizar el tratamiento de la psoriasis. Realizamos un estudio con el objetivo de describir las características de los pacientes tratados en nuestro centro con in-

hibidores de la IL 23 (risankizumab, guselkumab y tildrakizumab), que alcanzan una respuesta completa (PASI 0) de forma más rápida; y describir la respuesta según el tipo de tratamiento empleado.

Material y métodos. Se realiza un estudio observacional retrospectivo de 31 pacientes tratados en nuestro centro con inhibidores de la IL 23 desde julio de 2019 hasta diciembre de 2021, ambos meses incluidos. Como criterio de inclusión se seleccionó a los pacientes en tratamiento con estos fármacos con un seguimiento mayor o igual a 24 semanas. Se considera un paciente SR a aquel con un PASI 0 a las semanas 16 y 24 de tratamiento.

Resultados y/o discusión. De los 31 pacientes tratados con inhibidores de la IL 23, 14 fueron SR (45%). Se observó mayor número de SR en los tratados con risankizumab (60% del total tratado con risankizumab) frente al 47% de los tratados con guselkumab y el 0% de los pacientes tratados con tildrakizumab. Independientemente del tratamiento empleado, se observó menor proporción de factores de riesgo cardiovascular en los SR frente a NO-SR. El promedio de años con psoriasis y el número de biológicos previos, fue similar en ambos grupos.

Conclusión/es. Nuestro estudio demuestra que existe un subgrupo de pacientes que superresponden a los inhibidores de la IL 23 y que existen ciertas características que podrían determinar esta respuesta. Se deben realizar más estudios para identificar cómo son y qué caracteriza a estos pacientes.

7. HEMANGIOMA POIQUILODÉRMICO EN PLACA Y DERMATOSIS GLÚTEA DEL ANCIANO: ¿LA MISMA ENTIDAD O DOS PROCESOS DIFERENTES?

B. Ruffin Vicente, M. Recio Monescillo, L. Haya Martínez, C. Moya Martínez, I. Eraña Tomás^a, M. Hospital^b, L. Nájera^a y L. Requena

^aServicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. ^bServicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

Introducción. Las proliferaciones vasculares cutáneas pueden presentar dificultad diagnóstica, pudiendo precisar estudio histopatológico para su diagnóstico definitivo. La dermatosis glútea senil es una dermatosis común que afecta a personas de edad avanzada y el hemangioma poiquilodérmico en placa es una entidad recientemente descrita. Presentamos dos casos que, en nuestra opinión, apoyan la idea de ambos procesos son en realidad la misma entidad.

Caso clínico. Presentamos dos casos clínicos, de pacientes que acudieron a las consultas de Dermatología de la Fundación Jiménez Díaz y del Hospital Universitario Puerta de Hierro con dos lesiones en placa de distinta presentación clínica. Se realizaron biopsias cutáneas de ambas lesiones para determinar las características histopatológicas, que permitieron llegar al diagnóstico de hemangioma poiquilodérmico en placa en un caso y de dermatosis glútea senil en el otro.

Discusión. La presentación de placas hiperpigmentadas marrónáceas, generalmente asintomáticas, que aparecen mayoritariamente en región glútea, especialmente en edad avanzada, es la presentación más común de la dermatosis glútea del anciano. Histopatológicamente esta entidad muestra una proliferación de capilares dilatados en dermis papilar, con cierto grado de infiltrado linfocitario y edema dérmico, pudiendo acompañarse de hiperplasia epidérmica. En nuestro caso, se observó una proliferación de vasos capilares ectásicos en dermis superficial dispuestos en banda, con una epidermis ligeramente aplanada. Recientemente se ha descrito en la literatura una entidad denominada hemangioma poiquilodérmico en placa, refiriéndose a una proliferación vascular adquirida que se presenta generalmente alrededor de la cintura pelviana en forma de una placa poiquilodérmica única, eritemato-violácea y asintomática. Histopatológicamente, este hemangioma se caracteriza por presentar una proliferación vascular que se dispone en ban-

da en la dermis papilar y reticular superficial con vasos ectásicos de pequeño calibre, asociando otros hallazgos variables en dermis, como edema y pérdida de fibras elásticas, así como acantosis e hiperqueratosis en la epidermis que lo recubre. Se trata de dos entidades que presentan hallazgos histopatológicos superponibles y una evolución clínica indolente y en cuya etiopatogenia parecen estar implicados factores desencadenantes comunes, como el roce crónico y la sequedad cutánea.

Conclusiones. Presentamos dos casos de lesiones cutáneas que mostraron características histopatológicas similares. Basándonos en nuestra experiencia y en la revisión de la literatura proponemos que en realidad estos dos procesos son la misma entidad.

8. HALLAZGOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS EN PANICULITIS PANCREÁTICA: SERIE DE 17 CASOS

M. Seguí^a, P. Rodríguez-Jiménez^a, R. Sampedro^a, A. Fernández-Galván^a, B. Butrón^a, J. Navas^c, J.J. Ríos^d, J. Fraga^b, E. Daudén^a y M. Llamas-Velasco^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. ^cServicio de Dermatología. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. La paniculitis pancreática, descrita en 1883 por Chiari es infrecuente. Generalmente se asocia a patología pancreática benigna, como pancreatitis, y menos frecuentemente al carcinoma de páncreas. Clínicamente cursa con nódulos subcutáneos distribuidos preferentemente en miembros inferiores, como sucede en la mayoría de las paniculitis. Sin embargo, se diferencia del resto por la presencia de adipocitos fantasma, con frecuente saponificación de su citoplasma.

Material y métodos. Hemos realizado un estudio observacional y retrospectivo en nuestros centros incluyendo casos diagnosticados entre 2001 y 2020. Hemos revisado variables epidemiológicas, clínicas, analíticas y evolutivas. Además, dos dermatopatólogos expertos han revisado las biopsias de las lesiones cutáneas.

Resultados. Se han incluido de momento 17 pacientes, 13 mujeres y 4 hombres, con edades comprendidas entre los 31 y los 92 años. La enfermedad pancreática más frecuentemente asociada fue la pancreatitis aguda con 14 casos y su principal causa desencadenante fue la litiasis biliar. En un paciente se asoció a pancreatitis crónica alcohólica y dos de los enfermos presentaron un carcinoma de páncreas. Todos los pacientes presentaron nódulos subcutáneos eritematosos que se localizaron en miembros inferiores. La clínica cutánea se presentó después del inicio de la clínica abdominal, al cabo de una media de 9 días, excepto en dos de los casos que el diagnóstico de la paniculitis fue el signo guía de una pancreatitis aguda y un carcinoma. Los niveles de amilasa fueron altos en los pacientes con pancreatitis aguda, salvo en un caso, y en los dos carcinomas pancreáticos. Los hallazgos histopatológicos fueron siempre la clave del diagnóstico. En las biopsias revisadas, se observó una paniculitis preferentemente lobulillar con la característica necrosis de los adipocitos. Además, en nuestra serie, cuatro de los casos presentaron fenómeno de Splendore-Hoeppli.

27 de octubre de 2022

1. “LAS UÑAS NEGRAS”

G.G. Dradi^a, A. Muñiz de Lucas^a, M. Menéndez Sánchez^a, J. Simon Griffiths Acha^a, D. de la Vega Ruiz^a, S. de Benito Mendeita^a, A. Méndez Valdés^a, R. Miñano Medrano^a, J.L. López Estebanz^a y F. Pinedo Moraleda^b

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El melanoma subungueal es una variante muy poco frecuente de melanoma, representando entre el 0,7-3,5% de todos los melanomas según las series. Por este motivo tenemos pocos datos tanto epidemiológicos como pronósticos sobre estos tumores, así como una falta de guías sobre el manejo terapéutico de estos pacientes.

Métodos. Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo recogiendo los pacientes con melanoma de aparato ungueal en el Hospital Universitario Fundación Alcorcón en los últimos 20 años.

Resultados. Se trataron un total de 10 pacientes, todos ellos tenían un melanoma de tipo lentiginoso acral y en un caso de variante neotrópica. La clínica al diagnóstico fue variable, siendo la forma de presentación más frecuente la distrofia ungueal. La localización más frecuente fue la mano y el dedo más frecuentemente afecto fue el 1º. La media de edad al diagnóstico fue de 68 años, con una prevalencia de sexo femenino y un tiempo medio reportado de clínica de 5,5 años. El breslow medio fue de 3,65 mm y dos de ellos fueron in situ. En dos casos fueron necesarias 3 biopsias antes de llegar a un diagnóstico. La prevalencia de metástasis ganglionares al diagnóstico fue del 10% con una positividad de ganglio centinela del 17%. Solo en un paciente se evidenció enfermedad metastásica a distancia y otro paciente presentó una recurrencia en forma de metástasis en tránsito a los 4 años de seguimiento. El estudio de mutaciones (BRAF) se realizó en 1 paciente y fue negativo. La mediana de seguimiento fue de 5,4 años con una tasa de mortalidad del 10%. En cuanto a la técnica quirúrgica empleada la desarticulación con amputación del dedo afecto fue el método de elección en el 80% de los casos y en segundo lugar la extirpación de la unidad ungueal.

Conclusiones. Nuestra serie reafirma que el melanoma subungueal es una patología con un importante retraso diagnóstico lo que empobrece su pronóstico, por un lado porque el paciente tarda en consultar por confundirlo con patología banal, y por otro lado porque la forma de presentación en ocasiones puede confundir al clínico con otros procesos inflamatorios (granuloma piogénico, infección ungueal, ...). Además es importante conocer que en ocasiones son necesarias varias biopsias antes de llegar a un diagnóstico correcto, sobre todo en estadios iniciales. El estándar de tratamiento ha sido durante muchos años la amputación del dedo afecto, aunque en los últimos años se está poniendo en discusión, llegando a proponer algunos autores la extirpación de la unidad ungueal en los casos de hasta 4 mm de breslow. Llama la atención la alta tasa de supervivencia de nuestra población comparada con otros estudios, que explicamos por un lado por la muestra pequeña y porque un 40% de la muestra tiene un seguimiento únicamente de 2 años.

2. CIDFOVIR TÓPICO, UNA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN INFECCIÓN POR VIRUELA DEL MONO

R. Escudero Tornero^a, T.G. Sobral Costas^a, G. Servera Negre^a, J.I. Bernardino^b, A. Gutiérrez Arroyo^c, M. Díaz-Menéndez^b, J.M. Busto Leis^a, P. Herranz Pinto^a y E. Sendagorta Cudós^a

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Microbiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. Los casos de infección por viruela del mono han ido en aumento en todo el mundo desde la aparición de los primeros casos en mayo de 2022. El tratamiento recomendado es sintomático, reservando el uso de antivirales sistémicos (tecovirimat) para los casos con importante repercusión sistémica. El cidofovir es un antiviral efectivo contra *Vaccinia* y contra otras enfermedades causadas por *Poxvirus*, y ha sido utilizado en su forma tópica para la infección por virus del papiloma humano. Desde nuestro centro teorizamos que pudiera tener un potencial efecto sobre el virus de la viruela del mono, y que su uso tópico parecería el más adecuado para evitar los efectos secundarios descritos en su administración sistémica.

Material y métodos. Se llevó a cabo un estudio prospectivo para recoger datos clínicos y microbiológicos de pacientes diagnosticados de viruela del mono. Se ofreció tratamiento sintomático y, además, tratamiento tópico con cidofovir en régimen off-label. Doce pacientes recibieron tratamiento con cidofovir tópico formulado al 1%, y esta cohorte fue comparada con otra constituida por pacientes que recibieron únicamente tratamiento sintomático. Se programaron visitas prospectivas en el día +7 y +14 de diagnóstico para la recogida de datos clínicos y toma de muestras en lesiones cutáneas y faringe.

Resultados. Las lesiones se resolvieron antes en el grupo tratado por cidofovir (hazard ratio 4,572; $p = 0,0039$). La mediana de tiempo hasta resolución fue de 12 (11,5-15) y 18 (16-21) días, respectivamente. En el día 14, un 10% de la muestra tratada con cidofovir presentó una amplificación por PCR positiva para *Orthopoxvirus*, frente a un 62,5% de la cohorte no tratada ($p: 0,019$). En cuanto a la seguridad del fármaco, los efectos adversos a nivel local fueron frecuentes (50%), especialmente en el área anogenital, y se describieron como leves o moderados. No se reportaron efectos adversos sistémicos.

Discusión. El cidofovir en su vía de administración tópica podría ser una nueva herramienta terapéutica en pacientes con lesiones de viruela del mono, en los que la levedad del cuadro no les haga candidatos a un tratamiento con antivirales de uso sistémico. La reducción en el tiempo hasta resolución de las lesiones podría acortar el tiempo de aislamiento y mejorar el impacto cosmético que la infección pudiese tener en áreas estéticamente comprometidas.

3. ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

G. Vázquez Contreras^a, D.M. Arranz Sánchez^a, R.M. Díaz Díaz^a, J. Sanz Correa^a, L. Feito Sancho^a, M.P. Ruiz Sánchez^b, I. Perales Fraile^b y M.M. Lorido Cortés^c

Servicios de ^aDermatología, ^bMedicina Interna, ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad inflamatoria sistémica de causa no conocida y poco frecuente. Clínicamente se caracteriza por picos febriles acompañados de un exantema morbiliforme asalmonado. Se han descrito otras alteraciones cutáneas que pueden aparecer en esta enfermedad dificultando el diagnóstico de la misma.

Caso clínico. Mujer de 22 años, raza negra, natural de Guinea ecuatorial, que consulta por fiebre y lesiones cutáneas de dos semanas de evolución. Sin hallazgos relevantes en la exploración física salvo lesiones cutáneas hiperpigmentadas de morfología lineal en región facial, cuello, escote, región superior de la espalda, pubis, glúteos y zonas de extensión de miembros superiores. En las pruebas complementarias se evidenció leucocitosis con neutrofilia y eosinofilia, alteración del perfil hepático y elevación de reactivantes de fase aguda. A nivel microbiológico todos los estudios fueron negativos incluidos los parásitos. En las pruebas de imagen se encontró hepatoesplenomegalia y derrame pleural bilateral. El primer diagnóstico de presunción fue una infestación parasitaria por lo que se inició tratamiento con antiparasitarios. También se cubrió con antibioterapia de amplio es-

pectro y para bacterias atípicas ante la persistencia de la fiebre. Una vez descartada de forma razonable patología infecciosa y tumoral, se pautaron corticoides a dosis altas con desaparición de la fiebre, corrección de alteraciones analíticas y desaparición de lesiones cutáneas. Finalmente se diagnosticó de enfermedad de Still del adulto dado que cumplía los criterios de Yamaguchi.

Discusión. La expresión a nivel cutáneo de la enfermedad de Still es muy frecuente, presentándose hasta en un 89 % de los pacientes. Lo más frecuente es una erupción macular asalmonada que afecta a tronco y extremidades y que suele aparecer acompañando los picos febriles. Se han descrito otras manifestaciones cutáneas atípicas, siendo las pápulas y placas persistentes la forma más frecuente. Cuando estas adquieren una morfología lineal se presentan como un eritema flagelado. El diagnóstico es clínico y se basa en los criterios de Yamaguchi. El tratamiento se basa en fármacos inmunosupresores, en caso más leves con corticoides a dosis bajas y en casos más graves, corticoides a dosis altas u otros fármacos inmunosupresores más potentes.

Conclusiones. La enfermedad de Still del adulto es una patología poco frecuente, y menos frecuente aún puede presentarse con manifestaciones cutáneas atípicas como el eritema flagelado, dificultando así su diagnóstico.

4. SERIE DE CASOS DE DERMATITIS ATÓPICA TRATADOS CON DUPILUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

M. Aparicio-Domínguez, L. Martos-Cabrera, R. Sampedro-Ruiz, S. Berenguer-Ruiz, M. Llamas-Velasco y P. Chicharro

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. Aportar la experiencia del centro respecto a los parámetros de seguridad y eficacia de los pacientes con dermatitis atópica tratados con dupilumab en práctica clínica real.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo, unicéntrico. Se incluyen 40 pacientes adultos con diagnóstico de dermatitis atópica moderada-grave (*Investigator's Global Assessment* mayor o igual a 3). Se recogen datos sociodemográficos, comorbilidades clínicas (tanto atópicas como no atópicas), tipo de dermatitis atópica, escalas de efectividad (EASI, IGA) y calidad de vida (DLQI, POEM) antes de comenzar tratamiento y en las visitas en consulta a los 4, 6 y 12 meses, acontecimientos adversos.

Resultados/discusión. En nuestra serie se mostró un incremento en la proporción de varones, menor BSA basal y menor tasa de alergias alimentarias respecto a otras series de tratamiento con dupilumab en dermatitis atópica. Por otro lado el dupilumab mostró una mejoría estadísticamente significativa en los parámetros de efectividad y calidad de vida a los 4 meses de tratamiento, con un mantenimiento de los resultados en visitas sucesivas, siendo los acontecimientos adversos más importantes el eritema facial y la enfermedad de la superficie ocular inducida por dupilumab (15% y 25 % respectivamente en nuestra serie). No se evidenció ningún acontecimiento adverso grave, y ninguno que obligase a interrumpir el tratamiento con dupilumab.

Resultados. Dupilumab se ha mostrado un fármaco efectivo en el tratamiento de nuestros pacientes con dermatitis atópica moderada-grave, alcanzando una respuesta clínica notable en cortos periodos de tiempo. No hemos encontrado hasta la fecha problemas de seguridad importantes, siendo los eventos adversos más frecuentes el eritema facial y las molestias oculares, en porcentajes similares a los descritos en otros estudios de práctica real.

5. "Y UNA VEZ MÁS... LA INMUNOTERAPIA GANA LA BATALLA"

A. Simón Gozalbo^a, K. Díez Madueño^a, M. Gamero Guerrero^a, E. del Río Pena^a, J. Rogado Revuelta^a, S. Tirado Zambrana^b, M.A. Martín Díaz^a, D. Buendía Castaño^a y P de la Cueva Dobao^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Leonor.
^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Desde hace una década, la inmunoterapia (IT) ha revolucionado el tratamiento de algunas neoplasias. Estas terapias aumentan la eficacia de la quimio y radioterapia consiguiendo en los últimos años indicaciones en el tratamiento de estadios más precoces de la enfermedad oncológica. Tal es el caso de los inhibidores de puntos de control inmunitario, anticuerpos monoclonales dirigidos a dianas terapéuticas como el antígeno asociado a linfocitos T citotóxicos (CTLA-4), la proteína de muerte celular programada (PD-1) o su ligando (PD-L1). Presentamos el caso de un varón de 69 años, con múltiples comorbilidades, fue diagnosticado en noviembre 2021 de carcinoma escamoso de cabeza y cuello en estadio IV con metástasis ganglionares cervicales. Tras ser sometido a cirugía, radioterapia adyuvante y tratamiento con el inhibidor del factor de crecimiento epidérmico cetuximab, se consultó a dermatología en junio de 2022 a causa de unas lesiones asintomáticas de aparición en el escote, área que había sido irradiada. Presentaba una placa eritematosa brillante en la zona del escote, compuesta por pápulas confluyentes, bien delimitadas, algunas nodulares y excrecentes, induradas a la palpación. Aunque la sospecha inicial por parte de oncología había sido una posible radiodermatitis, se sospechó que podía estar en relación al proceso oncológico de base por lo que se realizó una biopsia-punch de una de las lesiones que fue compatible con metástasis cutánea de carcinoma escamoso. Se decidió instaurar tratamiento con un anticuerpo anti-PD-1, pembrolizumab. Tras el primer ciclo de tratamiento, se observó una mejoría espectacular de las lesiones cutáneas, que habían desaparecido de forma completa tras la tercera infusión de la medicación. Con este caso se pretende, por un lado, resaltar la importancia del abordaje multidisciplinar de la patología neoplásica. En segundo lugar, poner en valor el papel del dermatólogo como parte del proceso diagnóstico, también de tumores que no son primariamente cutáneos y, por último, destacar el papel del pembrolizumab que en el caso de nuestro paciente, demostró conseguir una respuesta completa de las lesiones cutáneas en tan solo tres infusiones mejorando la supervivencia y el pronóstico del paciente que, sin dicha medicación, hubiera resultado infausto. Además, se repasan las principales modalidades actuales de IT, poniendo especial énfasis en los inhibidores de puntos de control inmunitario, su mecanismo de acción y sus principales efectos adversos.

6. LESIONES POLIMORFAS Y SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: DESENMASCARANDO AL VILLANO

J. Montero Menárguez, C. Gutiérrez Collar, J. Arroyo Andrés, L.M. Guzmán Gutiérrez, M. Puerta Peña, J.L. Rodríguez Peralto y C. Postigo Llorente

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El síndrome hemofagocítico es un estado de hiperactivación de linfocitos T citotóxicos, que puede enmascarar múltiples patologías subyacentes. Se trata de una mujer de 37 años, derivada por cuadro de placas eritematovioláceas con tendencia a la ulceración en piernas de 7 meses de evolución; con diagnóstico de sospecha de panarteritis nodosa, con buena respuesta a corticoterapia sistémica, pero rebrote tras bajada de dosis. Durante su seguimiento en nuestro centro la paciente desarrolla un síndrome hemofagocítico de etiología incierta (estudio completo sin evidencia de malignidad, infección, vasculitis ni enfermedad autoinmune sistémica). Paralelamente, el estudio histológico de sus lesiones cutáneas muestra inicialmente una paniculitis lobulillar sin vasculitis y una dermatosis neutrofílica tipo Sweet. Posteriormente, una tercera muestra resulta compatible con paniculitis citofágica histiocitaria. Inicia tratamiento con dexametasona y ciclosporina con mejoría inicial. Posteriormente, presenta rebrote de lesiones cutáneas, as-

tenia y citopenias. La nueva muestra histológica se informa como linfoma T gamma delta. Actualmente, la paciente está recibiendo tratamiento quimioterápico intensivo previo a trasplante hematopoyético alogénico. El linfoma gamma delta es una entidad rara, que inicialmente puede confundirse con paniculitis benignas o cuadro autoinmunes. Aunque se han descrito remisiones espontáneas con corticoterapia sistémica en fases iniciales, la evolución desfavorable y refractariedad al tratamiento, motivan la realización de múltiples biopsias que pueden retrasar el diagnóstico más de un año. La paniculitis citofágica histiocitaria se caracteriza por la presencia de macrófagos citofágicos con aspecto en “beanbag”. Algunos autores la consideran linfoma indolente. Sin embargo, se han descrito casos con evolución benigna por lo que otros autores la consideran la una manifestación específica del síndrome hemofagocítico. En conclusión, el linfoma gamma-delta puede imitar inicialmente patologías autoinmunes benignas por lo que su diagnóstico requiere una alta sospecha y seguimiento estrecho, así como la realización de múltiples biopsias.

7. CULPABLE INVISIBLE

L. Fernández de la Fuente, S. Herrero Ruiz, G. Baeza Hernández, B. Echeverría García, A. Hernández Núñez, J. Ruiz Rivero, E. Esteban Garrido, C. Martínez Morán y J. Borbujo Martínez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La incidencia de uretritis no gonocócica por *Mycoplasma genitalium* está en aumento. La tasa de resistencias de dicha bacteria a macrólidos y quinolonas es cada vez mayor. Las recomendaciones de tratamiento de primera línea según las principales guías terapéuticas no coinciden (Guías Europeas, CDC, Guía de tratamiento Centro Sandoval).

Caso clínico. Varón de 22 años que consulta por aumento de exudado uretral y disuria. Recibe varias pautas de tratamientos antibióticos bajo la sospecha clínica de uretritis (doxiciclina, norfloxacin, moxifloxacino, azitromicina, ceftriaxona, levofloxacino...). Tras un seguimiento y tratamiento errático, con más de 15 visitas a diferentes centros sanitarios de la Comunidad de Madrid y múltiples terapias antimicrobianas, persiste la clínica y la positividad de *Mycoplasma genitalium* en el exudado uretral. Precisa ingreso hospitalario para tratamiento con pristinamicina, un antibiótico de la familia de las estreptograminas no disponible en España que requirió ser solicitado a través del Sistema de Gestión de Medicamentos en Situaciones Especiales de la AEMPS. Tras 10 días de terapia con pristinamicina 1g cada 6h, el paciente permanece asintomático y el exudado uretral de control 21 días tras el fin del tratamiento antibiótico es negativo para *Mycoplasma genitalium*.

Conclusiones. *Mycoplasma genitalium*, a pesar de ser la bacteria más pequeña y menos compleja que se conoce presenta una alta tasa de resistencias a macrólidos y quinolonas, que nos obliga a sospecharla en caso de uretritis persistentes, siendo la pristinamicina una buena alternativa terapéutica.

8. REACCIÓN PARADÓJICA CD30 DURANTE EL TRATAMIENTO CON BRENTUXIMAB

L. Haya, C. Manzanas, M. Recio, B. Ruffín, J. Torre, S. Machan, M. Socorro Pinilla y L. Requena

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Historia clínica. Presentamos el caso de una mujer de 77 años diagnosticada de linfoma de Hodgkin estadio III que realizó tratamiento inicial con ABVD (adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbazina) con respuesta metabólica completa, pero con recaída posterior.

Se inició entonces tratamiento de segunda línea con brentuximab, un anticuerpo monoclonal anti-CD30. Dos semanas después de la primera infusión comenzó con lesiones cutáneas pruriginosas consistentes en pápulas eritematosas de centro necrótico dispersas en tronco y cuatro extremidades. Se realizó biopsia de una de estas lesiones, en la que se observó una proliferación linfoide T CD30 positiva compatible con el diagnóstico de papulosis linfomatoide.

Discusión. La papulosis linfomatoide es un linfoma cutáneo primario T CD30 positivo que puede asociarse a otras neoplasias hematológicas entre las que se encuentra el linfoma de Hodgkin. En la mayoría de los casos se trata de un cuadro autorresolutivo y que no requiere tratamiento. En las formas que sí precisan tratamiento y que son refractarias o resistentes a los tratamientos clásicos, el brentuximab ha demostrado ser un tratamiento efectivo. El brentuximab es un fármaco conjugado compuesto por un anticuerpo monoclonal dirigido contra CD30 unido de manera covalente al agente antimicrotúbulos monometil auristatina E. Está indicado para el tratamiento de linfoma de Hodgkin, linfoma anaplásico de células grandes sistémico y linfoma cutáneo de células T refractarios o resistentes a otros tratamientos. En el caso que presentamos se produce la situación paradójica de desarrollo de un linfoma cutáneo primario CD30 positivo en el seno de un tratamiento dirigido anti-CD30. A nuestro conocimiento, a día de hoy existe solo un caso similar publicado en la literatura.

9. “NIÑA CON EDEMAS GENERALIZADOS Y LIMITACIÓN PARA LA DEAMBULACIÓN DE MESES DE EVOLUCIÓN”

N. Medrano Martínez^a, L. Jiménez Briones^a, D. Virseda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, C. Lacasta Plasin^a, V. Parra Blanco^b, R. María Suárez Fernández^a y M. Campos Domínguez^a.

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más frecuente en la infancia. Aunque categorizada como idiopática, cada vez más publicaciones refrendan el papel de los desencadenantes ambientales, como es el consumo de suplementos de herbolario. Asimismo, los recientes descubrimientos en anticuerpos específicos de miositis y la progresiva comprensión de su correlación fenotípica pueden ayudar en la clasificación en subtipos de la DMJ y la orientación del previsible curso evolutivo. Presentamos el caso de una niña de 4 años que ingresa en nuestro hospital a estudio por fiebre, debilidad muscular, artralgias, exantema y edemas generalizados, con progresión desde ocho meses antes. Nuestra paciente carecía de antecedentes médicos. En la historia familiar destacaban enfermedades autoinmunes en la rama paterna. Como peculiaridad cabe reseñar que la madre ejercía como nutricionista especializada en microbiota intestinal, motivo por el que seguían una dieta restrictiva suplementada con productos naturales que contenían espirulina. En los meses previos al ingreso habían seguido tratamientos alternativos para una supuesta enfermedad de Lyme nunca confirmada. La exploración física mostraba incapacidad para la sedestación o el sostén cefálico, contractura en flexo articular, eritrodermia descamativa, edema subcutáneo con piel indurada, eritema en heliotropo, pápulas de Gottron y escasas pápulas de tipo Degos. Los estudios analíticos revelaban elevación de enzimas musculares y de marcadores inflamatorios. Las determinaciones microbiológicas fueron negativas. Los perfiles de autoinmunidad resultaron positivos para anticuerpos antinucleares y anti-TIF-1-gamma. En la biopsia se apreciaba abundante mucina en todo el espesor dérmico, infiltrado perivascular superficial linfocitario escaso, degeneración vacuolar de la capa basal y vasculopatía obliterante trombótica con necrosis isquémica focal; hallazgos compatibles con conectivopatía. El electromiograma mostraba cambios miopáticos severos. Reunía así criterios para el diagnóstico de DMJ. La inducción de inmunosupresión se realizó mediante bolos

de corticoides y gammaglobulinas intravenosas, con rápida mejoría del edema y la afectación muscular. Se planeó un tratamiento de mantenimiento con baricitinib, por la negativa de la familia al uso de metotrexato y el gran predominio de la vía del interferón, pero no fue posible iniciarlo dada la decisión parental de continuar el seguimiento en un centro del extranjero. En este caso de DM

31 de marzo de 2023

1. CUANDO EL PENFIGOIDE DE LAS MEMBRANAS MUCOSAS SOLO AFECTA A LA MUCOSA OCULAR

L. Martos-Cabrera^a, R. Sampedro-Ruiz^a, A. Fernández-Bernaldez^a, A. Fernández^a, R. Ramos-Rojas^b, P. Marticorena-Álvarez^b, G. Garrido-Ceca^b, M. Valdivia^c, J. Fraga^c, T. Hashimoto^d y D. de Argila Fernández-Durán^a

Servicios de ^aDermatología, ^bOftalmología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España. ^dServicio de Dermatología. Osaka City University Graduate School of Medicine. Osaka. Japón.

Introducción. El penfigoide de membrana mucosa ocular puro (PM-Moc) es una rara enfermedad autoinmune caracterizada por una conjuntivitis cicatricial recidivante (causa potencial de ceguera). A pesar de la necesidad de reconocimiento y tratamiento precoz, existe datos limitados sobre el abordaje diagnóstico y terapéutico. **Objetivo.** Describir las manifestaciones clínicas de PMMoc, las consideraciones diagnósticas y evaluar la eficacia del tratamiento. **Métodos.** Criterios de inclusión: 1) clínica compatible con PMMoc excluyendo otras causas de conjuntivitis cicatricial crónica y 2) ausencia de afectación extraocular. Procedimientos realizados como apoyo al diagnóstico: inmunofluorescencia directa (IFD) de biopsia conjuntival y yugal, inmunofluorescencia indirecta (IFI) e inmunoblot (IB). Evaluación de afectación ocular: escala de Foster. **Resultados.** Se incluyeron 5 pacientes, con una edad media al diagnóstico de 73,4 (± 7,9) años y un retraso diagnóstico de 4(± 3) años. Clínicamente, 9/10 ojos tenían afectación corneal y 6 mostraban un estadio de Foster ≥ III. Un paciente mostró positividad lineal de IgA e IgG en la membrana basal epitelial por IFD; uno, positividad lineal de IgA en el lado epidérmico mediante IFI de piel humana separada con sal; uno, reactividad IgG para el dominio C-terminal de BP180 (IB) y uno, reactividad IgG para la integrina B4 (IB). Todos los pacientes recibieron corticoides orales asociados a inmunosupresores/inmunomoduladores y completaron un periodo de seguimiento de al menos 12 meses (tabla 1).

Discusión. En nuestra serie, la edad de presentación es superior a la previamente publicada (65 años) con un retraso diagnóstico similar. Obtuvimos una tasa de confirmación diagnóstica del 80% a diferencia del 50% obtenido en otros estudios, probablemente gracias a la modificación de los criterios diagnósticos y al amplio estudio complementario realizado. Basado en las nuevas guías, el diagnóstico de PMMoc se confirmó en 4 pacientes, estableciéndose un diagnóstico de presunción en el restante. Además, pudimos observar la refractariedad del PMMoc al tratamiento convencional, siendo la terapia combinada de rituximab (R) e inmunoglobulina intravenosa (IVIG) prometedora: de los 4 pacientes tratados con micofenolato de mofetilo, todos progresaron; 1 paciente fue tratado únicamente con IVIG, presentado buena respuesta pero recaída precoz de la inflamación, por lo que se programaron ciclos de IVIG de forma periódica; de los 3 tratados con R e IGIV, todos presentaron respuesta completa (definida como ausencia de inflamación). Durante el seguimiento, no se observaron efectos adversos graves, se produjo la pérdida de un paciente que decidió, unilateralmente, abandonar el seguimiento y el tratamiento por miedo al COVID-19.

Conclusiones. presentamos una serie de casos de esta rara entidad, excepcionalmente caracterizada y proponemos R+IVIG como tratamiento estabilizador.

2. GESTIONANDO PERSONAS

M.P. de Pablo Martín^a, J.M. Borbujo Martínez^b R.M. Díaz Díaz^c, L. Calzado Villareal^d, F.J. de Vicente Martín^e y P. de la Cueva Dobao^f

Dermatología. ^aHU del Tajo. Aranjuez. ^bHU Fuenlabrada. ^cHU Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. ^d HU Torrejón. Torrejón de Ardoz. ^e HU Rey Juan Carlos. Móstoles. ^fHU Infanta Leonor. Madrid. España

Introducción. La gestión del capital humano es una pieza clave para el buen funcionamiento de cualquier equipo de trabajo.

Objetivo. Sensibilizar a los dermatólogos de la importancia de contar con personas con interés en liderar equipos. Revisar algunos retos y dificultades de la gestión de un equipo de dermatólogos.

Resultados. La comunicación, la motivación, y el compromiso son esenciales para formar equipos con energía positiva en dermatología.

Conclusiones. Sin el trabajo en equipo, ninguna organización es mejor que la suma de cada uno de sus miembros individualmente. Es por ello esencial contar con las habilidades y herramientas precisas para la gestión del mismo

3. NO TODOS LOS COMEDONES ESCONDEN ACNÉ

B. Ruffin Vicente^a, M. Recio Monescillo^a, L. Haya Martínez^a, C. Moya Martínez^a, R. Haro Ramos^a, J. Torre Castro^a, M. Rodríguez Pinilla^b, I. Eraña Tomás^b y L. Requena Caballero^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica de la Fundación Jiménez Díaz.

Madrid. España.

Introducción. La micosis fungoide es la forma más frecuente de linfoma cutáneo de células T. Afecta principalmente a adultos, con predilección por el sexo masculino y destaca por presentar una amplia variedad de manifestaciones clínicas y de patrones histológicos de infiltración cutánea.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 66 años, sin antecedentes clínicos de interés, que consultó por un cuadro de dos años de evolución de lesiones nódulo-quísticas y pápulo-pustulosas principalmente en región facial con posterior extensión a tronco, axilas e ingles. Asociaba además una placa eritematosa en la cara posterior del muslo izquierdo y pérdida parcial de cejas y de pelo en el tronco. Tras haber realizado tratamientos orales con escasa mejoría, se realizaron dos biopsias cutáneas correspondientes a una de las lesiones quísticas de la espalda y a la placa localizada en el muslo, en las que se observaron hallazgos compatibles con micosis fungoide comedoniada y micosis fungoide en fase tumoral respectivamente.

Discusión. La micosis fungoide foliculotropa es una variante rara de micosis fungoide, que afecta de forma predominante a cabeza y cuello y que destaca por presentar histológicamente linfocitos atípicos que infiltran y rodean los folículos pilosos en la vaina radicular externa y con una inmunohistoquímica similar a la de la forma clásica. La morfología típica de las lesiones incluye comedones, pápulas foliculares, pústulas y quistes. Estas lesiones también pueden coexistir con lesiones de micosis fungoide clásica. La micosis fungoide comedoniada se considera una forma de presentación clínica de la micosis fungoide foliculotropa que puede llegar a suponer un importante reto diagnóstico si se confunde con otras patologías inflamatorias que afectan a la unidad pilosebácea y que puede implicar un retraso diagnóstico con las consecuencias que conlleva, dado que se trata de una variante de peor pronóstico respecto a la forma clásica.

Conclusiones. Presentamos un caso de lesiones nódulo-quísticas y comedonianas de largo tiempo de evolución con alopecia generalizada en el que, dada la ausencia de mejoría con los tratamientos utilizados, se realizó una biopsia cutánea que permitió confirmar el diagnóstico de micosis fungoide foliculotropa. Dado el amplio espectro de presentaciones clínico-patológicas que presenta la micosis fungoide, pudiendo simular distintos patrones de inflamación cutánea, destacamos la importancia de considerarla en el diagnóstico diferencial de otras entidades, así como la utilidad del estudio histológico e inmunohistoquímico para llegar al diagnóstico definitivo.

4. ¿UN PIODERMA DE LIBRO?

J. Román Sainz^a, F. Gruber Velasco^a, B. Romero Jiménez^a, N. Silvestre Torner^a, S. Tabbara Carrascosa^a, M. Dorado Fernández^a, M. Martínez Pérez^a, E. Vargas Laguna^a, J. Cantón Seoane^b, M. Cervero Jiménez^b, K. Pinto Tapia^c, G. Cenzual Álvarez^c y A. Imbernon Moya^a.

Servicios de ^aDermatología, ^bMedicina Interna y ^cMicrobiología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción. Presentamos un caso clínico inusual de un paciente que presentó sucesivamente 2 patologías dermatológicas completamente independientes e infrecuentes, cuyas características clínicas hacían sospechar pioderma gangrenoso en ambos casos, resultando finalmente en un diagnóstico completamente diferente.

Historia clínica. Se trata de un varón de 78 años de edad con antecedentes de pancolitis ulcerosa corticodependiente, refractaria a múltiples tratamientos incluyendo 3 líneas distintas de biológicos, que presentó un cuadro de úlceras perianales profundas que inicialmente fueron sospechosas de pioderma gangrenoso, pero finalmente la causa del cuadro resultó ser la aplicación de una pomada antihemorroidal. Posteriormente presentó una placa eritmatosa en antebrazo izquierdo con múltiples ulceraciones superficiales, que inicialmente también fue sospechosa de pioderma gangrenoso, pero finalmente se descubrió que se trataba de una celulitis por *Nocardia brasiliensis*.

Discusión. El pioderma gangrenoso se encuentra en gran cantidad de los casos asociado a enfermedad inflamatoria intestinal, por lo que es importante descartarlo en estos pacientes. Sin embargo, es obligado siempre hacer un adecuado diagnóstico diferencial, ya que existen multitud de patologías que pueden resultar en un cuadro clínico similar. Ciertos ingredientes de algunas pomadas antihemorroidales se han asociado con la aparición de úlceras perianales profundas y de gran tamaño. La *Nocardia brasiliensis* es un patógeno oportunista que causa infecciones especialmente en pacientes inmunodeprimidos, y cuyo manejo requiere antibioterapia prolongada con cotrimoxazol.

Conclusiones. Es fundamental realizar una adecuada historia clínica y diagnóstico diferencial, dado que por muy claro que parezca el caso, existen ciertas patologías infrecuentes que se deben considerar.

5. PIES DE SENDERISTA: UN SIGNO CUTÁNEO DE MIOPATÍA IDIOPÁTICA INFLAMATORIA

J. Sanz Correa^a, A. Sáez Vicente^a, A.V. Esteban Vázquez^b, T. Cobo Ibáñez^b, I. Prats Caelles^a y M.M. Lorio Cortés^c

Servicios de ^aDermatología, ^bReumatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. Los “pies de senderista” es un término empleado por primera vez en el año 2017 por Cox et al. para referirse a una hiperqueratosis plantar similar a la de las manos de mecánico en el contexto de miopatías inflamatorias idiopáticas (MI).

Caso clínico. Mujer de 74 años que acude a Dermatología por hiperqueratosis plantar y en pulpejos y caras laterales de manos no pruriginosa de 4 meses de evolución con mala respuesta a corticoides tópicos. Se descarta eczema de contacto alérgico con pruebas epicutáneas y se establece el diagnóstico de psoriasis y se pauta acitretino oral. Tras 4 meses de tratamiento apenas mejora y comienza con mialgias, disnea, síndrome constitucional y elevación de enzimas musculares. Se detectan anticuerpos anti-PM-Scl 75-100 y se ingresa a la paciente por MII a cargo de Reumatología. A la exploración física presentaba debilidad de cintura escapular y pelviana e intenso eritema e hiperqueratosis plantar simétricas. La biopsia de piel mostró hipergranulosis, daño de interfase y dermatitis perivascular superficial. La electromiografía y biopsia muscular fueron compatibles con miopatía. Fue descartada neoplasia maligna. Se pautó tratamiento con prednisona, micofenolato mofetilo y rituximab y a los 4 meses mejoró la miopatía y desaparecieron las lesiones cutáneas.

Discusión. Los “pies de senderista” consisten en una hiperqueratosis plantar en el contexto de MII. Solamente hay 15 casos publicados. La mayoría se asocian al anticuerpo anti-Jo1, presentan simultáneamente manos de mecánico y suele haber enfermedad pulmonar intersticial. Las lesiones suelen localizarse en el talón de Aquiles y en los pulpejos de los dedos. Por lo general no son pruriginosas, no hay vesículas y responden mal a corticoides tópicos. En la literatura no hay descripciones histopatológicas, pero probablemente sean similares a las de las manos de mecánico, que presentan habitualmente queratinocitos necróticos y daño vacuolar.

Conclusiones. Se presenta un caso de miopatía idiopática inflamatoria cuya primera manifestación fueron los “pies de senderista”. Se destaca la importancia de pensar en esta entidad cuando las lesiones no responden al tratamiento, pues las manifestaciones cutáneas pueden preceder a las sistémicas en meses o años.

6. MÁS ALLÁ DE LOS HEMANGIOMAS

A. Muñiz de Lucas, C. Sarró Fuente, M. Menéndez Sánchez, G. Greta Dradi, D. de la Vega Ruíz, J. Griffiths Acha, E. Naz Villalba y J.L. López Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de Beckwith Wiedemann (SBW) es un síndrome de sobrecrecimiento, causado por alteraciones en un grupo de genes situados en la región cromosómica 11p15.5. Las características clínicas comunes incluyen el sobrecrecimiento, la macroglosia, los defectos de la pared abdominal, la hipoglucemia neonatal y un mayor riesgo de tumores embrionarios. Los tumores vasculares son poco frecuentes en el SBW. Presentamos un caso de hemangiomas eruptivos múltiples cutáneos y hepáticos en un paciente con SBW.

Caso clínico. Se trata de un lactante de 3 meses de edad derivado desde pediatría por presentar desde el nacimiento, lesiones cutáneas generalizadas, asintomáticas de aspecto vascular. Como antecedentes personales destacaban un peso y talla elevados para la edad gestacional, hernia umbilical, microcefalia, macroglosia y enfermedad de membrana hialina tratada con una dosis de surfactante pulmonar. No presentaba antecedentes familiares de interés. A la exploración se objetivaban en torno a 6 lesiones nodulares eritematovioláceas múltiples, de aspecto congestivo, de entre 2-6mm, las de mayor tamaño localizadas en palma derecha, pene y región clavicular derecha, compatibles con hemangiomas eruptivos múltiples. Como pruebas complementarias se realizó una analítica con perfil tiroideo y hepático, ecografía transfontanelar, fondo de ojo, electrocardiograma y ecocardiograma sin hallazgos de interés. Además, se realizó una ecografía abdominal con presencia de entre 10 y 15 lesiones ocupantes de espacio hipocogénicas compatibles con angiomas hepáticos.

Dada la asociación de macroglosia, hernia umbilical, peso y talla elevados al nacimiento, el paciente cumplía 1 criterio mayor y 2 menores de S. Beckwith-Wiedemann por lo que se solicitó estudio de mutaciones del gen 11p15.5 para su confirmación, en el cual se objetivó una pérdida de metilación de ICR2 compatible con un SBW. Ante el resultado de ecografía abdominal de hemangiomatosis infantil inició tratamiento precoz con propranolol vía oral con disminución tanto de las lesiones cutáneas como hepáticas.

Conclusiones. El SBW es un trastorno de sobrecrecimiento en el que se pueden encontrar varias malformaciones y tumores embrionarios. Solo hay unos pocos casos descritos en la literatura que relacionen dicho síndrome con la presencia de hemangiomas múltiples. Hasta donde sabemos, esta es la segunda asociación reportada de SBW, hemangiomas eruptivos múltiples cutáneos y hepáticos. En conclusión, los tumores vasculares, en concreto, los hemangiomas infantiles múltiples podrían estar asociados con el SBW y pertenecer a su espectro, por lo que deben considerarse en el diagnóstico diferencial para un diagnóstico y tratamiento precoz.

7. BARICITINIB EN LA ENFERMEDAD DE DARIER: UNA NUEVA INDICACIÓN POTENCIAL DE LOS INHIBIDORES DE JAK

J.M. Busto Leis, G. Servera Negre, K. Magaletskyy Kharachko, K. Krasnovska Zayets, R. De Moraes Souza, E. Fiz Benito, M. Feito Rodríguez y P. Herranz Pinto

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Darier (ED) es un trastorno hereditario de la queratinización con gran repercusión en la calidad de vida, derivada de las múltiples complicaciones de las lesiones cutáneas (infecciones, prurito, mal olor). Los tratamientos actuales raramente permiten el control a largo plazo, por lo que el manejo se basa en la prevención de desencadenantes, el alivio sintomático y el control de las infecciones. Presentamos un caso de ED que presentó remisión sostenida de las lesiones cutáneas y del prurito tras tratamiento con baricitinib.

Caso clínico. Se trata de una paciente de 59 años con ED desde la adolescencia, con exacerbaciones frecuentes de predominio en cuero cabelludo, cuello y escote, antebrazos y áreas intertriginosas. La respuesta a tratamientos tópicos (corticoides y tretinoína) y orales (acitretino a dosis de 30 mg/día) fue escasa. La paciente presentaba un prurito incoercible, así como intensa afectación psicológica por la extensión de las lesiones. Se decidió inicio de tratamiento con baricitinib 4 mg/día; un mes después la paciente había experimentado práctica resolución de la afectación cutánea y el prurito. La respuesta se mantuvo durante nueve meses de seguimiento.

Discusión. La ED es una enfermedad genética debida a la haploinsuficiencia del gen

ATP2A2, que resulta en un defecto en la maduración de las proteínas de adhesión celular. No obstante, se ha estudiado la implicación de mecanismos inmunes en los brotes de la enfermedad. Ciertos desencadenantes como la luz ultravioleta parecen

disminuir la expresión del alelo sano del gen mediante la estimulación de citoquinas proinflamatorias como la IL-1 o la IL-6. Por otra parte, los inhibidores de JAK parecen tener un marcado efecto en el control del prurito mediante el bloqueo de las vías de señalización intracelular de las neuronas sensitivas. La inhibición de JAK1/2 podría, por lo tanto, explicar el control de la enfermedad en esta paciente por dos mecanismos: la inhibición de citoquinas proinflamatorias que mediarían las exacerbaciones de la enfermedad; y el alivio del prurito, que contribuye a la disrupción de la barrera cutánea y el desarrollo de infecciones.

Conclusiones. Presentamos un caso de ED refractaria a terapias convencionales en la que el tratamiento con baricitinib condujo a la remisión sostenida de las lesiones cutáneas y el prurito. La ED

podría beneficiarse del uso de inhibidores de JAK dada la posible implicación de mecanismos inmunes en las exacerbaciones de la enfermedad.

8. LO QUE ESCONDEN LAS TELANGIECTASIAS

C. Gutiérrez Collar, M. Puerta Peña, J. Montero Menárguez, L. Guzmán Pérez, J. Arroyo Andrés, M. Agud de Dios, P.L. Ortiz Romero, C. Zarco Olivo y A. Calleja Algarra

Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España.

Las angiomas cutáneas reactivas son entidades causadas por proliferaciones vasculares cutáneas que en los últimos años están siendo más descritas y mejor caracterizadas. Incluyen la angioendoteliomatosis, acroangiadermatitis, angiomas difusa dérmica, histiocitosis intravascular, angioendoteliomatosis glomeruloide y angiopericitomatosis. Presentamos el caso de una mujer de 36 años, natural de Venezuela, con antecedentes de posible lupus eritematoso cutáneo diagnosticado en país de origen por ANA positivos, múltiples episodios de tromboflebitis; ingresada por dolor torácico de instauración aguda irradiado a brazo derecho junto con dímero D de 5000, y que refiere lesiones cutáneas en mamas y posteriormente en abdomen y espalda de 12 años de evolución, siendo estas completamente asintomáticas. A la exploración se observan lesiones purpúricas telangiectásicas no palpables en ambas mamas, siendo más intensas a nivel declive con aspecto algo retiforme. Además, coloración purpúrica en estrías de abdomen y placas telangiectásicas mal delimitadas en espalda y en ambos flancos. Se realiza biopsia de las lesiones, donde se observaba proliferación de vasos de morfología papilar en las papilas dérmicas, ocupadas por material hemático, sin observarse alteraciones en epidermis ni dermis reticular. Debido a ello, se diagnostica como compatible de angiomas cutánea reactiva tipo angiomas dérmica difusa. Se realiza estudio de imagen y analítico completo, sin alteraciones vasculares en los estudios de imagen; mientras que en los estudios analíticos se observa triple positividad para los anticuerpos antifosfolípidos. Rehistoriando a la paciente, niega episodios de trombosis arteriales o venosas profundas, sin episodios de abortos de repetición. La angiomas dérmica difusa es un tipo de angiomas cutánea reactiva típica de mujeres de edad media, mamas voluminosas péndulas y hábito tabáquico. Es muy frecuente que las lesiones se localicen fundamentalmente en las mamas. Esta entidad se encuentra asociada de forma consistente a vasculopatías inflamatorias u oclusivas. Se produce una neoangiogénesis secundaria a mecanismos de isquemia/hipoxia, que pueden ser de origen local (mamas voluminosas péndulas, traumatismos, cirugía) o sistémicos (tabaco, obesidad, trombofilias...). En conclusión, presentamos un caso de angiomas dérmica difusa de localización fundamentalmente mamaria debido a un síndrome antifosfolípido.

9. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN PACIENTES CON IMID EN CENTRO MULTIDISCIPLINAR: MÁS ALLÁ DE LA PSORIASIS

I. Balaguer Franch^a, E. Hernández de la Torre Ruiz^a, C. Lacasta Plasín^a, P. García Piqueras^a, M. Córdoba García-Rayó^a, D. Vírveda González^a, L.A. Menchén Viso^{b,e}, C. González Fernández^{c,e}, L. Ibares Frías^{d,e}, R. Suárez Fernández^a y O. Baniandres Rodríguez^{a,e}

Servicios de ^aDermatología, ^bAparato Digestivo, ^cReumatología, ^dOftalmología. Centro de Enfermedades Inmunomediadas (CEIMI). Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. El Centro de Enfermedades Inmunomediadas (CEIMI) es un centro para la atención integral de los pacientes con enfer-

medades inflamatorias mediadas por la inmunidad (IMID) en tratamiento con terapias biológicas. Tiene carácter multidisciplinar y de alta especialización, y está integrado funcional y jerárquicamente en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón. En el 2021 se atendieron más de 3000 pacientes con patologías reumatológicas, enfermedad inflamatoria intestinal, dermatológicas (psoriasis, hidradenitis supurativa - HS) y oftalmológicas. Hasta el 47% de los pacientes seguidos en la consulta de Dermatología fueron también valorados por otra especialidad bien por presentar dos o más IMID o a través de interconsultas realizadas por las otras especialidades. **Objetivo y métodos.** El objetivo del presente estudio es realizar una descripción de las interconsultas que el resto de especialidades en dicho centro nos realizaron entre los años 2019-2021, con el objetivo de caracterizarlas.

Resultados. Durante el período descrito, se nos realizaron un total de 154 interconsultas, siendo el 67 % de los pacientes mujeres, con una edad media de 47 años. El 48% procedían de Aparato Digestivo, 33% de Reumatología, 3% de Oftalmología y el 16% restante eran compartidos por varias de estas especialidades. Destaca que el 36% de las interconsultas fueron por reacciones cutáneas 2º al empleo de fármacos biológicos. De estas, un 18% por causa infecciosa, y el 82% restante por reacciones paradójicas inflamatorias (psoriasisiformes, pustulosis palmoplantares, pustulosis amicrobiana de las flexuras, etc.). En más de la mitad de los casos se dan en pacientes con enfermedad de Crohn, y los principales fármacos implicados son Adalimumab seguido de Infliximab. Del resto de interconsultas, el 17% eran para el diagnóstico inicial o despistaje de otra IMID. El 6% era por manifestaciones cutáneas relacionadas con su enfermedad de base. Por otra parte, el 42% restante fueron por patología dermatológica general.

Conclusiones. Con este trabajo, destacamos la importancia de la multidisciplinaridad en el manejo de los pacientes con IMID, con un papel clave de la Dermatología en la toma de decisiones terapéutica tanto de las manifestaciones cutáneas asociadas como de los efectos adversos que los fármacos biológicos pueden ocasionar en la piel.

10. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE: CARACTERIZACIÓN DE HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS EN REGIÓN INTERPARIETAL EN PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA

M. González Cañete^a, A. Rodríguez-Villa Lario^a, D. Vega Diez^a, E.L. Pinto Pulido^a, E. García Verdú^a, M.D. Vélez Velázquez^b, S. Medina Montalvo^a, I. Polo Rodríguez^a, L. Trasobares Marugán^a y A. Gómez Zubiaur^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital U. Príncipe de Asturias.

Madrid. España.

La alopecia frontal fibrosante (AFF) y la alopecia fibrosante en patrón androgenético (FAPD) son formas de alopecia cicatricial primaria linfocítica. La coexistencia de ambas entidades está descrita en la literatura. El objetivo de este trabajo es caracterizar la histopatología de pacientes con AFF con hallazgos clínicos de afectación interparietal y/o con sintomatología en dicha localización.

Material y métodos. Estudio prospectivo descriptivo que incluye a pacientes con AFF que presentaban hallazgos clínicos de afectación interparietal y/o que referían sintomatología en dicha localización valoradas en consulta de tricología de nuestro centro entre julio y septiembre de 2021. En todas se realizaron dos biopsia-punch de 4 mm interparietales guiadas por tricoscopia.

Resultados. Se incluyó un total de 12 mujeres con una edad media de 64,25 años con diagnóstico previo de AFF con una mediana de tiempo de evolución de 7,5 años. El 91,6% estaba realizando tratamiento oral previo a la biopsia, 10 pacientes con dutasteride y 1 con minoxidil e isotretinoína. Por otro lado, 7 pacientes estaban

aplicando tratamiento tópico a nivel interparietal (corticoides y/o minoxidil). El estudio histológico de las muestras interparietales reveló que 6 pacientes tenían biopsias sugestivas de AFF en “Crown-area”, 4 de FAPD-like y 2 de alopecia cicatricial indeterminada. La edad media de las pacientes con biopsia interparietal sugestiva de AFF en “Crown-area” fue de 70 años con una mediana de tiempo de evolución de 9 años, mientras que las de FAPD-like de 57 con mediana de tiempo de evolución de 3 años. El 83% de las pacientes con biopsia sugestiva de AFF en “Crown-area” tenían manifestaciones faciales acompañantes, así como el 75% de las de FAPD-like. Una de las dos pacientes del grupo indeterminado pre-

sentaba pápulas faciales. Cinco pacientes con AFF en “Crown-area” tenían afectación interparietal difusa y 1 parcheada, 5 de las pacientes referían prurito a dicho nivel. Todas las pacientes con patrón FAPD-like tenía afectación difusa, solo 2 referían prurito. Las 2 pacientes del grupo “indeterminado” presentaban afectación difusa y referían prurito.

Conclusiones. La afectación interparietal en la AFF no está bien descrita hasta la fecha. Los hallazgos iniciales de nuestra serie pueden indicar que se trata de un proceso dinámico presentando inicialmente un patrón FAPD-like para posteriormente adquirir un patrón cicatricial liquenoide con pérdida de la miniaturización.