



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRO-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV

Reuniones de la Sección Vasco-Navarro-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Vitoria, 2 de abril 2022 Comunicaciones orales

1. ¿QUÉ HAY DETRÁS DE ESTA ÚLCERA FACIAL?

I. Gainza Apraiz, M. Meruelo Ruano, L. Blanch Rius, J.M. Oleaga Morante, M. Zaldua Arrese y R.M. Izu Belloso

Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Caso clínico. Mujer de 59 años consultó por una úlcera de bordes indurados en pabellón auricular izquierdo de varios meses de evolución. Con el tiempo la lesión fue extendiéndose a áreas adyacentes, llegando a afectar la zona preauricular y cervical ipsilateral. Con la sospecha de que se tratara de un carcinoma basocelular, un pioderma gangrenoso o una úlcera infecciosa, se realizaron repetidos estudios histopatológicos que fueron inespecíficos, así como cultivos microbiológicos que fueron negativos. Dada la mala evolución, se decidió realizar una RMN craneocervical en la que se descartó patología intracraneal o una lesión ocupante de espacio en el plexo cervical. En la RMN se objetivó que la vena yugular externa y el músculo esternocleidomastoideo estaban muy próximos al lecho de la úlcera. Descartadas otras etiologías, planteamos la posibilidad de que se tratara de una úlcera facticia, y la paciente confesó una manipulación consciente de la zona. Fue remitida al Servicio de Psiquiatría e iniciamos curas con un dispositivo de presión negativa, con una respuesta excelente en pocas semanas de tratamiento.

Discusión. Las dermatosis facticias o artefactas incluyen un amplio espectro de lesiones autoprovocadas por el paciente, quien generalmente niega su producción. Su diagnóstico es de exclusión y debe sospecharse ante lesiones con morfología peculiar y evolución inexplicable, que no curan, acompañadas en ocasiones de una actitud de indiferencia o preocupación desmedida por parte del paciente. Pueden representar un reto diagnóstico y terapéutico y suponer un elevado consumo de tiempo y recursos, por lo que es indispensable un elevado índice de sospecha diagnóstica, así como establecer una relación de confianza médico-paciente.

2. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DEL DORSO DE LAS MANOS

I. Arévalo Ortega^a, N. Martínez Peña^a, C. Gómez Bringas^a, A. de Mariscal Polo^a, M.J. Calderón Gutiérrez^a, C. Valentí Ponsa^b y R.M. Izu Belloso^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Las dermatosis neutrofílicas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades, que comparten hallazgos clínicos e histopatológicos, mecanismos patogénicos y abordajes terapéuticos similares.

Material y métodos. Exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 65 años que mostraba unas pápulas eritematosas que, en pocos días, evolucionaron a placas eritematovioláceas dolorosas con grandes ampollas de contenido serohemático en dorso de ambas manos. No presentaba fiebre ni otra clínica sistémica. En la analítica destacaba una leucocitosis con neutrofilia y aumento de reactantes de fase aguda (RFA). Se realizó biopsia que mostró un denso infiltrado neutrofílico en dermis con pequeñas áreas de vasculitis leucocitoclástica. Se instauró corticoterapia tópica y sistémica con rápida resolución del cuadro.

Discusión y conclusiones. La clínica, la histología y la buena evolución tras el tratamiento con corticoides permitió el diagnóstico de dermatosis neutrofílica del dorso de las manos (DNDM). Esta entidad, descrita por primera vez en 1995, es clasificada por algunos autores como una forma localizada de enfermedad de Sweet. Afecta mayormente a mujeres de mediana edad y cursa con placas eritematovioláceas dolorosas que pueden evolucionar hacia ampollas o úlceras que afectan característicamente el dorso de las manos. Puede asociar fiebre, neutrofilia y aumento de RFA. En la histología se observa un infiltrado de neutrófilos con presencia inconstante de vasculitis leucocitoclástica. En conclusión, la DNDM es una entidad poco frecuente y su conocimiento y diagnóstico precoz puede evitar tratamientos agresivos innecesarios como la antibioterapia o el desbridamiento.

3. UNA DERMATOSIS INFRADIAGNOSTICADA: PARAQUERATOSIS GRANULAR INFANTIL

M. Meruelo Ruano, I. Arévalo Ortega, J. González del Tánago Diago, M. Juliá Manresa, A. Sánchez Díez y R.M. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. La paraqueratosis granular (PG) es una entidad poco frecuente de etiología incierta, en la que parecen estar implicados diferentes agentes irritantes y pomadas oclusivas. En esta entidad se produce un defecto en la queratinización que conlleva un engrosamiento epidérmico, con la aparición de lesiones papulosas hiperqueratósicas en áreas intertriginosas. La mayoría de reportes han sido casos en adultos, por lo que se presenta un caso de PG infantil.

Material y métodos. Exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Caso clínico. Presentamos el caso de una lactante de 2 meses de edad, sin antecedentes de interés, que presentaba una placa hiperqueratósica blanco-amarillenta asintomática en región interglútea e inguinal bilateral, de mes y medio de evolución. Se realizó tratamiento tópico empírico con miconazol y ácido fusídico con hidrocortisona durante 2 semanas, sin mejoría de las lesiones. Se tomó un cultivo micótico y bacteriano con crecimiento de flora contaminante. Reinterrogando a su madre, reveló que tras cada cambio de pañal aplicaba una pasta al agua desde que nació la paciente. Con este dato se sospechó una paraqueratosis granular infantil y se indicó la retirada del uso de productos oclusivos tras los cambios de pañal. La paciente acudió 2 semanas después con resolución completa de las lesiones, sin mostrar signos de recidiva hasta el día de hoy.

Discusión y conclusiones. Se presenta un caso clínico de una entidad infrecuente pero infradiagnosticada en la población infantil. Para diagnosticarla se subraya la importancia de una alta sospecha clínica basada en la realización de una minuciosa historia clínica que constata posibles factores desencadenantes. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante biopsia cutánea, aunque en la población infantil la sospecha clínica y la respuesta al tratamiento son una opción válida que evita adoptar medidas más cruentas. La respuesta al tratamiento es variable, aunque en muchas ocasiones se produce una remisión espontánea tras la retirada de los productos oclusivos, como es nuestro caso.

4. BIOPSIA BLANCA EN PACIENTE ROJO. UN CASO ATÍPICO DE ERITRODERMIA

N. González Romero, V. Morillo Montañés y M. Pretel Irazabal

Servicio de Dermatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 59 años que ingresó en el servicio de Medicina Interna de nuestro hospital con eritema y descamación generalizados. No presentaba ningún antecedente de interés, salvo paraplejía secundaria a sección de médula en accidente de tráfico 25 años atrás. Ante el cuadro eritrodérmico, realizamos una biopsia cutánea que fue inespecífica y se trató con corticoides tópicos y orales a dosis altas. Varios días después, gran parte del personal sanitario que le estuvo atendiendo comenzó a presentar prurito, lo que nos hizo sospechar que estábamos ante una escabiosis noruega eritrodérmica. Finalmente, el raspado de las escamas dérmicas y la respuesta favorable al tratamiento con ivermectina oral y permetrina tópica nos confirmaron el diagnóstico.

Discusión y conclusiones. La escabiosis es una causa infrecuente de eritrodermia, y por otro lado, la eritrodermia es una forma atípica de presentación de la sarna costrosa. Sin embargo, la sarna se considera una enfermedad desatendida con morbilidad considerable en todo el mundo, cuya incidencia ha aumentado en España y en otros países de ingresos altos, por lo que, ante una eritrodermia, aunque en primer lugar debemos pensar en las causas más frecuen-

tes y sobre todo, descartar un linfoma cutáneo T, la escabiosis debe estar incluida dentro del diagnóstico diferencial, y debemos pensar en ella para no incurrir en errores de tratamiento que puedan empeorar la situación del paciente y de los que están a su alrededor.

5. DERMATOSIS PARANEoplÁSICA ASOCIADA A UN LINFOMA NODAL DE ZONA MARGINAL DE CÉLULAS B

N. Martínez Peña, I. Gainza Apraiz, A. Lobato Izaguirre, S. Gómez Muga, S. Pérez Barrio y R.M. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Las dermatosis paraneoplásicas son un grupo heterogéneo de manifestaciones cutáneas en relación con una neoplasia subyacente. Son debidas a mecanismos no del todo conocidos pero que orientan a la producción de sustancias por parte del tumor o a interacciones antígeno-anticuerpo.

Caso clínico. Varón de 69 años, diagnosticado hacía 9 meses de un linfoma nodal de zona marginal de células B (no tratado debido a su bajo grado y a la ausencia de factores de mal pronóstico) que consultó por la aparición de ampollas tensas y lesiones eritematosos-trosas en cuero cabelludo y dorso de manos. Las biopsias cutáneas mostraron una dermatitis ampollosa subepidérmica con infiltrado inflamatorio mixto y eosinófilos, con inmunofluorescencia directa negativa. Se realizó una determinación de porfirinas en orina y anticuerpos antiepiteliales en sangre con resultado negativo. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos, pero el paciente no cumplía criterios de lupus eritematoso sistémico. Se inició tratamiento con fotoprotección e hidrocicloroquina con mejoría parcial. Dos años después, se inició tratamiento específico del linfoma con rituximab-bendamustina, obteniéndose una respuesta completa y desaparición de las lesiones cutáneas.

Conclusiones. Presentamos un caso de dermatosis paraneoplásica asociada a un linfoma nodal de zona marginal de células B. En la literatura solo hemos encontrado otro caso similar asociado a una variante indolente de linfoma B del manto. Curiosamente, en ambos casos las lesiones fueron clínicamente sugestivas de seudoporfiria, aunque la biopsia mostró un infiltrado inflamatorio mixto con eosinófilos. Finalmente, cabe destacar que en ambos casos las lesiones cutáneas se resolvieron tras el tratamiento del linfoma.

6. ARCANOBACTERIUM HAEMOLYTICUM, SOSPECHOSO ANTE FARINGITIS CON ERUPCIÓN CUTÁNEA

L. Mitxelena Elosegi, R. Ballesteros Redondo, M.A. Arregui Murua, S. Ibarbia Oruezabal, J.M. Lera Imbuluzqueta, M. Garayar Cantero, Í. Aranguren López y J. Zubizarreta Salvador

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. España.

Caso 1. Varón de 18 años consultaba por una erupción cutánea de dos días de evolución, de comienzo en los pies y extensión al resto del tegumento. Asociaba odinofagia, artralgias y febrícula. Clínicamente, se observaba una erupción morbiliforme confluyente en extremidades, respetando mucosas. Se le realizaron serologías, cultivo faríngeo y biopsia, que mostraron ser anodinas salvo el cultivo faríngeo que resultó positivo para *Arcanobacterium haemolyticum* (*A. haemolyticum*), sensible a eritromicina. Se le trató con azitromicina, presentando una resolución clínica completa.

Caso 2. Mujer de 38 años, remitida desde tele dermatología por erupción escarlatiniforme pruriginosa asociando odinofagia. El test de estreptococo y serologías víricas habían sido negativas, sin embargo, el cultivo faríngeo fue positivo para *A. haemolyticum* por lo que se le había prescrito azitromicina, presentando una importante mejoría. En nuestra consulta refirió que su pareja también había presentado odinofagia días antes sin clínica cutánea. Se realizó un

cultivo faríngeo a la pareja el cual fue positivo para *A. haemolyticum* y se trató con azitromicina.

A. haemolyticum es un bacilo grampositivo, comensal en la piel y faringe del ser humano y se transmite vía aérea. Es una causa infrecuente de faringitis, afectando sobre todo a jóvenes con pico de incidencia entre 15-18 años. Puede asociarse adenopatías cervicales y en mitad de los casos hay clínica cutánea fundamentalmente escarlatiniforme. Probablemente se trate de una enfermedad infra-diagnosticada porque, aunque hay casos de resistencia, suele responder habitualmente a betalactámicos utilizados empíricamente en faringoamigdalitis. Para su identificación se requieren cultivos específicos o que se dejen durante más de 48 h antes de darlos como negativos. No obstante, son los macrólidos los únicos que erradican el patógeno incluso en portadores, siendo de elección en esta infección. Por ello es importante una alta sospecha clínica, especialmente en jóvenes con clínica faríngea y erupción escarlatiniforme con cultivo estreptocócico negativo.

7. PLACAS ERISPELOIDES DE APARICIÓN ABRUPTA

J. Monte-Serrano^a, A. Lapeña-Casado^a, P. Villagrasa-Boli^a, E.A. Bularca^a, M. Ramírez-Lluch^a, M. Álvarez-Salafranca^a, M. García-García^b y M. Ara-Martín^a

Servicios de ^aDermatología y Venereología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Entre las hipótesis que justifican la aparición de leucocitosis e infiltrados neutrofílicos en pacientes con melanoma, se ha observado granulocitosis paraneoplásica en pacientes con algunos tumores sólidos tales como el melanoma. En pacientes con melanoma se ha observado una producción tumoral de factor estimulante de colonias de granulocitos, asociándose esta sobreproducción a un peor pronóstico. También se ha objetivado una correlación entre el recuento de polimorfonucleares, los niveles de LDH y volumen tumoral. Presentamos el caso de un varón de 63 años, remitido a urgencias de dermatología por placas eritematosas dolorosas y duras al tacto de 3 días de evolución en pierna y abdomen izquierdos. Afebril. En la AS de urgencias se observó un incremento de PCR, leucocitosis y neutrofilia. En región lumbar izquierda se observó una tumoración de 4 cm de diámetro sangrante, con áreas de retículo pigmentado en su base. El estudio histológico de la lesión tumoral fue compatible con melanoma nodular y el de las placas con síndrome de Sweet. Hasta la fecha existen únicamente 10 casos en los que se haya realizado asociación entre síndrome de Sweet y melanoma. En 9 de ellos el Sweet se ha asociado a tratamiento con anti-CTLA-4, inhibidores de BRAF o MEK, TVEC y con el factor estimulante de colonias de granulocitos y monocitos. Solo uno de ellos se ha descrito como Sweet asociado a malignidad por melanoma, en una paciente con melanoma de extensión superficial cuyas lesiones desaparecieron tras la exéresis quirúrgica.

8. ESCABIOSIS. ¿CÓMO MEJORAR LA ATENCIÓN EN LOS PACIENTES? CONCLUSIONES DE UN GRUPO DE TRABAJO DE DERMATÓLOGOS DE OSAKIDETZA

A. Aramburu González^a, I. Vicente Sánchez^b, P. Urigoitia Ugalde^c, M. Julià Manresa^d, B. Ramos Bareño^e, N. Ormaechea Pérez^f, I. Arrue Mitxelena^g y E. Acebo Mariñas^a

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitario de Cruces. ^bHospital Universitario de Galdakao, ^cHospital Bidasoa, ^dHospital Universitario de Basurto, ^eHospital de Urduliz, ^fHospital Universitario de Donostia y ^gHospital Universitario de Araba. España.

Introducción. La sarna es una infestación cutánea causada por el ácaro *Sarcoptes scabiei*, relativamente común, con una prevalencia mundial estimada en 200 millones de personas. Como consecuencia

de constatar un aumento de casos en nuestro entorno y la impresión del aumento en la dificultad del tratamiento de los mismos, se procede a realizar este trabajo.

Material y métodos. Se llevó a cabo una reunión entre dermatólogos representantes de 7 hospitales diferentes de Euskadi (Hospital Universitario de Cruces, Basurto, Galdakao-Usansolo, Bidasoa, Urduliz, Donostia y Araba). Durante la reunión cada dermatólogo aportó información actualizada de la literatura sobre aspectos más desconocidos o controvertidos de la transmisión y el tratamiento de la escabiosis. Asimismo, también se intercambiaron opiniones sobre el manejo y experiencia propia en la práctica clínica habitual contrastando con las recomendaciones de las Guías Europea, Alemana y Británica.

Resultados y discusión. Se elabora un algoritmo de tratamiento considerando las prioridades de elección no solo por la eficacia, sino también por la accesibilidad, aplicabilidad, seguridad, coste y aprobación, teniendo en cuenta las peculiaridades del paciente y su entorno. Se plantea como primera opción permetrina, salvo en inmunodeprimidos, sarna noruega, pacientes con dificultad para la aplicación o intolerancia a la misma donde la ivermectina es la primera opción. En caso de fallo de tratamiento se opta por cambios de pautas u otras alternativas terapéuticas.

Conclusiones. Presentamos un posible algoritmo terapéutico para el manejo de la sarna. Recalcar la importancia de identificar aquellos factores que pueden influir en el resultado del tratamiento como la realización correcta del mismo y el posible desarrollo de resistencias.

9. RECONSTRUCCIÓN EN PABELLÓN AURICULAR: COLGAJO EN PUERTA GIRATORIA

A. Orbea Sopeña, J. Ugedo Alzaga, O. Lasa Elgezua, M. Mendieta Eckert, I. Ocerin Guerra e I. Allende Markixana

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. España.

Introducción. El pabellón auricular, debido a su posición prominente, es un lugar frecuente para el asiento del cáncer cutáneo. La cirugía es el tratamiento de elección y, debido a su anatomía compleja, la reconstrucción mediante el colgajo en puerta giratoria resulta de gran utilidad. Esta técnica consiste en la extirpación de una lesión que ocupa la concha y parte de ante hélix, incluyendo el cartilago subyacente, pero respetando la piel y el tejido subcutáneo de la cara posterior del pabellón auricular. La reconstrucción se realiza mediante un colgajo en isla de la piel retroauricular y parte de la cara posterior, despegando los bordes, respetando la base en el centro de la isla y suturándolo a la cara anterior. El defecto secundario se sutura de forma directa.

Material y métodos. Repasamos la anatomía del pabellón auricular, estudiamos los distintos colgajos utilizados en cada área topográfica y describimos el uso y la técnica del colgajo en puerta giratoria en una serie de pacientes de nuestro hospital.

Resultados y discusión. El colgajo en puerta giratoria tiene como ventajas un buen resultado estético, con textura y color similares a los de la piel reseca y su realización en un solo tiempo.

Conclusiones. Presentamos un breve repaso de la anatomía quirúrgica y de la anestesia del pabellón auricular, para continuar con la descripción del colgajo en puerta giratoria y nuestra experiencia.

10. TRATAMIENTO BIOLÓGICO COMBINADO EN DOS PACIENTES CON ENFERMEDADES CUTÁNEAS GRAVES

M. Pascual Ares, J.A. Ratón Nieto, S. Álvarez Sánchez, B. Navajas Pinedo, R. Pérez Blasco y J. Gardeazábal García

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. Los tratamientos biológicos han revolucionado el tratamiento de las enfermedades inflamatorias cutáneas graves como

la psoriasis y la dermatitis atópica. Aunque los mecanismos patogénicos son diferentes (mediados por Th1 o por Th2), algunos pacientes pueden presentar ambas enfermedades de manera simultánea generalmente en formas leves, siendo excepcional formas graves que resultan de muy difícil manejo. Presentamos dos casos con esta asociación excepcional.

Caso 1. Varón de 49 años con dermatitis atópica multitratada con medicamentos sistémicos desde los 21 años y trastorno bipolar. En marzo de 2018 inicia dupilumab con buena respuesta. En junio 2019, coincidiendo con inicio de tratamiento con litio, presenta un brote de psoriasis severo incontrolable a pesar de tratamientos tópicos y ciclosporina oral. En abril de 2021 se añade tratamiento con guselkumab y actualmente permanece libre de ambas enfermedades sin efectos secundarios.

Caso 2. Varón 41 años, obeso mórbido, con psoriasis y dermatitis atópica grave de larga evolución. Desde 2013 con tratamientos biológicos para psoriasis con mejoría parcial de la misma. Desde junio de 2020 en tratamiento con guselkumab. En abril de 2021, ante la gran extensión de las lesiones de dermatitis atópica se añade dupilumab a dosis habituales. Actualmente se encuentra con escasas lesiones de psoriasis y con mejoría parcial de su dermatitis atópica sin efectos secundarios.

Discusión. Existen muy pocos casos en la literatura de psoriasis y dermatitis atópica graves en un mismo paciente que requiera el uso de dos terapias biológicas simultáneas. Sin embargo, en algunas ocasiones, puede ser necesario si existe un mal control de ambas enfermedades. La monitorización a largo plazo de estos pacientes es necesaria para evaluar la seguridad de ambos fármacos.

Conclusiones. Presentamos nuestra experiencia con terapia combinada con dos fármacos biológicos para dos enfermedades dermatológicas graves.

11. TRATAMIENTO CON LÁSER VASCULAR ND:YAG DE TELANGIECTASIAS MUCOCUTÁNEAS EN PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA. EVALUACIÓN DE RESPUESTA Y CALIDAD DE VIDA

B. Udondo González del Tánago, M.R. González Hermosa, N. Agesta Sánchez, X. Eizaguirre Uriarte, N. Díaz Ros y J.L. Díaz Ramón

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. España.

Introducción. La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) o síndrome de Rendu-Osler-Weber es una enfermedad rara hereditaria autosómica dominante caracterizada por la formación de malformaciones arteriovenosas viscerales y múltiples telangiectasias mucocutáneas. Estas últimas pueden sangrar y suponen un problema cosmético socialmente estigmatizante con un impacto significativo en la calidad de vida.

Material y métodos. Presentamos una serie retrospectiva de 45 pacientes con THH tratados con láser Nd:YAG de telangiectasias mucocutáneas entre 2011 y 2020 en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario Cruces. Hemos analizado las características demográficas, clínicas y terapéuticas. Además, en 34 de ellos hemos podido evaluar la respuesta al tratamiento, el grado de dolor asociado al mismo y su impacto en la calidad de vida mediante cuestionarios.

Resultados. El 62,2% fueron mujeres y el 37,8% varones con una edad media de 62 años. La mayor parte de las telangiectasias tratadas se localizaban en la mucosa oral (76,2%), seguido de la cara (50%) y las manos (27,3%). La mediana del número de sesiones de láser por paciente fue de 2. Se detectó una gran afectación de su calidad de vida de los pacientes antes del tratamiento y una elevada tasa de remisión completa de las lesiones tratadas (78,8%). Todos los pacientes presentaron un alto grado de satisfacción global con un dolor tolerable excepto en las manos.

Discusión y conclusiones. Existen pocos estudios sobre el tratamiento de las lesiones cutáneas vasculares en la THH. Nuestro estudio es el único que conocemos que valore el grado de afectación basal de la calidad de vida de estos pacientes mediante la creación de un cuestionario específico. El láser Nd:YAG es un tratamiento efectivo que mejora las telangiectasias mucocutáneas de los pacientes con THH y su calidad de vida.

12. MIASIS FORUNCULOIDE MASIVA TRAS VIAJE A UGANDA

P. Villagrasa Boli^a, E.A. Bularca^a, J. Monte Serrano^a, A. Lapeña Casado^a, A. Beltrán Rosel^b y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bMicrobiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La miasis forunculoide es una parasitosis habitualmente causada por larvas de la especie *Dermatobia hominis* (conocida como tórsalo), predominante en Sudamérica, y *Cordylobia anthropophaga* (mosca tumbu), responsable de la mayor parte de casos africanos. Presentamos un caso de un paciente con una infestación masiva por *Cordylobia anthropophaga* tras realizar un viaje a Uganda.

Caso clínico. Varón de 52 años sin antecedentes de interés, atendido en el servicio de urgencias dermatológicas por presentar numerosas lesiones cutáneas dolorosas dispersas por todo el tegumento, que habían aparecido hacía 4 días en el transcurso de un viaje a Uganda, donde tendía prendas textiles húmedas a la intemperie durante la noche. A la exploración clínico-dermatoscópica, se objetivaron 93 lesiones forunculoideas, encontrándose la mayoría de ellas habitadas por larvas vivas en distintos estadios evolutivos. Tras realizarse extracción manual de las mismas y pautarse tratamiento con ivermectina oral, las lesiones se resolvieron completamente. La tipificación microbiológica (morfológica y molecular) de especímenes vivos y muertos, permitió identificar al patógeno como *Cordylobia anthropophaga*.

Discusión. La miasis forunculoide es una parasitosis de curso benigno y autolimitado en el que determinadas especies de moscas parasitan durante su estado larvario al ser humano, a nivel cutáneo, para completar las etapas iniciales de su ciclo vital. Se trata de un cuadro que generalmente se resuelve sin complicaciones. Los casos en España suelen ser importados de viajeros procedentes de las mencionadas regiones. El tratamiento consiste en la extracción manual de las larvas, y puede complementarse con fármacos antiparasitarios administrados por vía oral.

13. ¿PUEDE LA HIPERTRICOSIS SER CONTAGIOSA?

A. Sáenz Aguirre, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, J. Gimeno Castillo, S. Heras González, I. García-Río, A. Urtaran Ibarzabal, V. Fatsini Blanch y R. González Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. Se define hipertricosis como un aumento excesivo de pelo afectando a cualquier zona del cuerpo. Dentro de los posibles desencadenantes de hipertricosis en la población infantil se encuentran las farmacológicas, incluyendo el minoxidil tópico.

Caso clínico. Varón de 3 meses de edad remitido a consulta de Dermatología por la presencia de hipertricosis desde el nacimiento, localizada principalmente a nivel de la región frontal, extremidades y región lumbosacra. A la exploración se objetivó vello oscuro y denso en dichas localizaciones. El paciente presentaba buen estado general y no asociaba clínica sistémica. Se solicitaron diversas exploraciones complementarias, incluyendo un cariotipo, una ecografía y una resonancia abdominales y un estudio analítico, los cuales no mostraron hallazgos de interés. Al reinterrogar a los padres sobre posibles desencadenantes, nos trasladaron que el padre utiliza

ba minoxidil tópico al 5% a diario para tratamiento de una alopecia androgénica. De este modo, se aconsejó su suspensión y con el paso del tiempo, se hizo evidente una disminución tanto de la cantidad como del grosor del vello, resolviéndose completamente el cuadro y manteniendo esa estabilidad actualmente, cuatro años después.

Discusión y conclusiones. Aunque el uso de minoxidil tópico en pacientes de edad infantil está descrito como posible desencadenante de hipertrichosis, no es frecuente que esta sea desencadenada debido al uso de minoxidil tópico por parte de los padres. Presentamos un caso que ilustra esta realidad, con mejoría tras la retirada de este fármaco en su padre. Se debe sospechar causa exógena de hipertrichosis en pacientes con estudio de imagen y estudio analítico normales. Dentro de las causas farmacológicas, debe pensarse en el minoxidil, aplicado tanto al paciente como a convivientes cercanos que mantengan un contacto estrecho.

14. UNA PÚRPURA RETIFORME CON UN ORIGEN INUSUAL

J. Gimeno Castillo^a, M.I. Martínez González^a, A. Sáenz Aguirre^a, I. Arrue Michelena^a, V. Fatsini Blanch^a, M. Lázaro Serrano^a, M. Madalina Buda^b y R. González Pérez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Varón de 42 años con antecedentes personales de sarcoma del estroma gastrointestinal (GIST) con afectación hepática y peritoneal, en tratamiento con imatinib, en lenta progresión. Durante un ingreso, refirió la aparición de lesiones cutáneas que se habían iniciado 5 días después de realizar una quimioembolización hepática para tratar las lesiones de GIST a dicho nivel. A la exploración física se objetivaron lesiones eritematosas con morfología retiforme, que no desaparecían a la vitropresión, con varias zonas cubiertas por escaras negruzcas. Las lesiones eran compatibles con una púrpura retiforme. El paciente asociaba una sensación urente a la palpación. Por lo demás, no presentó lesiones en otras partes del cuerpo, y no asociaba fiebre ni alteraciones en su estado basal. Se inició tratamiento con emolencia y crema de corticoides con antibióticos tópicos. Consecuentemente, se tomó una biopsia de las lesiones, objetivándose, a nivel dérmico, la presencia de ocasionales estructuras intravasculares basófilas y acelulares con morfología de microesférulas asentadas en los pequeños vasos de la dermis más profunda. Adicionalmente asociaba necrosis de estructuras anexiales y epidermis con infiltración por neutrófilos, así como cambios de congestión vascular con focos de extravasación hemática. De este modo se pudo llegar al diagnóstico de púrpura retiforme causada por microesferas. La quimioembolización arterial transcáteter es un procedimiento utilizado como tratamiento paliativo del GIST. Las complicaciones cutáneas derivadas de esta técnica son excepcionales, sin embargo, deben sospecharse en lesiones cutáneas.

15. ECCEMA DE CONTACTO ALÉRGICO TRAS TERAPIA FOTODINÁMICA: UN EFECTO ADVERSO A TENER EN CUENTA

A. Menéndez Parrón, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, P. Rosés Gibert, S. Heras González, A. Urtarán Ibarzábal, M.I. Martínez González, S. Goula Fernández y R. González Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. Entre los fotosensibilizantes tópicos empleados en terapia fotodinámica (TFD), se encuentra el metilaminolevulinato (MAL). Se han descrito casos excepcionales de eccema alérgico de contacto (EAC) al mismo.

Caso clínico. Varón de 66 años acude a consulta para valoración de nevus epidérmico que ha experimentado cambios. A la exploración, se

trata de una placa con superficie queratósica y distribución blaschkoides sobre la que se observan zonas sobreelevadas eritematosas. Se realiza biopsia que resulta compatible con carcinoma basocelular de patrón superficial multicéntrico. Se propone al paciente ser sometido a un ciclo de TFD convencional consistente en dos sesiones separadas de 15 días empleando MAL. En la consulta postratamiento, aún se observan signos dermatoscópicos de CBC, por lo que se decide realizar dos nuevos ciclos de TFD asociando imiquimod. A los 15 días de terminarlo, el paciente solicita valoración expresando prurito intenso sobre placa ecematosa en la zona tratada, con histología de dermatitis espongiforme. Se deriva al paciente a nuestra unidad de pruebas epicutáneas en donde se aplicaron los componentes de la crema en parches. En la lectura a las 96 h se observó positividad relevante, confirmándose de esta forma una alergia de contacto al MAL.

Discusión. Las complicaciones agudas de la TFD incluyen dolor y prurito. A corto plazo, se han descrito infecciones o hematomas; muy raramente se han constatado casos de EAC al componente fotosensibilizante. Se ha estimado que la frecuencia de esta entidad se situaría en un 0,4-1% de los pacientes tratados, especialmente en aquellos que han realizado la TFD de forma repetida.

Conclusiones. Aportamos un nuevo caso de sensibilización alérgica al MAL detectando una positividad relevante en las pruebas epicutáneas. Ante un efecto adverso tras TFD, es imprescindible un adecuado estudio para diferenciar las complicaciones locales agudas de las mediadas por mecanismos alérgicos, ya que se cree que muchas veces estas pasan desapercibidas.

16. SÍNDROME DE GOOD: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

A. Martínez Buil^a, L. Mitxelena Elosegui^a, M.A. Arregui Murua^a, A.X. de Vicente Aguirre^a, N. Ormaechea Pérez^a, N. Segué Merino^b, M.Y. Silva Carmona^b y J. Zubizarreta Salvador^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía patológica. Hospital Universitario Donostia. España.

Introducción. El síndrome de Good (SG) es una inmunodeficiencia adquirida en adultos, con linfopenia e hipogammaglobulinemia asociada a timoma. Se correlaciona con infecciones de repetición y alteraciones autoinmunes. Puede manifestarse con erupciones liquenoides orales o cutáneas.

Caso 1. Mujer de 68 años con liquen plano (LP) oral erosivo de años de evolución, de difícil control con corticoide tópico, con candidiasis orales recurrentes. Fue diagnosticada de timoma, realizándose timectomía. Posteriormente tuvo neumonías de repetición, linfopenia e hipogammaglobulinemia. Ante cuadro clínico y analítico se diagnosticó de SG asociado a LP oral, controlado finalmente con hidroxicloroquina.

Caso 2. Mujer de 58 años con antecedente de timectomía por timoma, miastenia gravis e infecciones de repetición, en seguimiento por erupción liquenoides cutánea y LP oral erosivo, tratado con corticoide tópico. Durante un ingreso presentó linfopenia, hipogammaglobulinemia, alteraciones hepáticas y diarrea diagnosticándose de SG. Antes de iniciar inmunoglobulinas intravenosas (IG IV) desarrolló herpes zoster diseminado que respondió a aciclovir IV.

Discusión. El SG se correlaciona con baja supervivencia asociada a las infecciones de repetición y manifestaciones autoinmunes. Un 12% de los pacientes asocian LP oral erosivo, que plantea diagnóstico diferencial con pénfigo paraneoplásico, distinguiéndose por la anatomía patológica e inmunología. El tratamiento del SG se basa en las IG IV para prevenir infecciones. La timectomía no siempre mejora las manifestaciones autoinmunes y suele persistir la hipogammaglobulinemia. Destacar que en ocasiones es de difícil manejo terapéutico, ya que se solapan infecciones de repetición y procesos autoinmunes, que a veces requieren tratamiento inmunosupresor.

Conclusiones. Presentamos 2 pacientes con SG para recordar que ante lesiones de LP oral o erupciones liquenoides cutáneas en contexto de timoma, debemos pensar en posible SG.

17. LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE CÉLULAS B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES, TIPO PIERNA: SERIE DE CASOS

J. Aróstegui Aguilar^a, M. Azcona Rodríguez^a, A. Larumbe Irurzun^a, M. Larrea García^a, J. Mitxelena Ezeiza^a, A. Córdoba Iturriagoitia^b y J.I. Yanguas Bayona^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El linfoma cutáneo primario de células B difuso de células grandes, tipo pierna (LCCB-DG) es un linfoma maligno que aparece de forma predominante en las piernas de pacientes de edad avanzada. Dada la relativa poca frecuencia de esta entidad, nos parece interesante presentar una serie de 8 pacientes con diagnóstico de LCCB-DG.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de una cohorte de 6 pacientes diagnosticados de LCCB-DG en el Hospital Universitario de Navarra.

Resultados. Presentamos 8 pacientes con diagnóstico histológico (biopsia-punch) de LCCB-DG, tipo pierna. La cohorte se compone de 3 mujeres y 5 varones, la mayoría con inicio de la enfermedad en edad avanzada (edades comprendidas entre 57 y 100 años). La localización inicial de las lesiones fue en la pierna en 6 pacientes. Un paciente presentó lesiones en mejilla y otro en fosa nasal derecha. El tratamiento difirió según las comorbilidades de cada paciente: radioterapia, inmunoterapia y/o quimioterapia. El pronóstico y evolución de las lesiones fue variable.

Conclusiones. Los datos de nuestra serie son similares a los descritos previamente en la literatura, siendo un tipo de linfoma que aparece frecuentemente en las piernas de pacientes con edad avanzada en forma de placas infiltradas que pueden llegar a abarcar un territorio importante de la extremidad. El manejo consiste en quimioterapia, inmunoterapia y/o radioterapia, con pronóstico variable.

18. EXANTEMA PITIRIASIS ROSADA-LIKE, PRESENTACIÓN DE UN CASO

R. Ballesteros Redondo^a, G.M. Braceras Rincón^a, A. López Pestaña^a, J.M. Lera Imbuluzqueta^a, C. Rodríguez Caruncho^a, S. Vildosola Esturo^a, M.A. Juaristi Abaunz^b y J. Zubizarreta Salvador^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Donostia. España.

Introducción. La pitiriasis rosada (PR) es una dermatosis inflamatoria aguda y autolimitada, caracterizada por la aparición de lesiones papuloescamosas, ovales, en el tronco y las áreas proximales de las extremidades, normalmente precedidas por una lesión descamativa de mayor tamaño llamada "medallón heráldico". Recientemente se ha relacionado con la reactivación de virus latentes, particularmente VHH6 y 7.

Caso clínico. Mujer de 39 años que consulta por aparición hace 5 días de exantema formado por placas ovaladas eritematosas confluentes, algunas con collarite descamativo, pruriginosas, afectando a tronco y extremidades. Clínicamente las lesiones recuerdan a las de la PR. La biopsia muestra focos de paraqueratosis, espongirosis, y en dermis infiltrado linfocitario perivascular superficial. Destaca que 4 días antes del comienzo de la clínica había terminado pauta de terbinafina oral por infección fúngica. Ante esta tesis se plantea diagnóstico de exantema-PR-like por terbinafina. Con corticoide tópico, se objetiva la resolución de las lesiones en 3 semanas.

Discusión. En la literatura se han descrito toxicodermias PR-like, secundarias a diferentes fármacos, entre ellos a la terbinafina. Este antifúngico se estima que produce reacciones cutáneas en el 2% de los pacientes, siendo la PR un efecto secundario muy raro. En los exantemas PR-like secundarios a fármacos destaca la ausencia de placa heráldico, una mayor extensión de las lesiones, un prurito más

intenso y una resolución más rápida tras suspender el fármaco responsable. La histología en estos casos es indistinguible de la de la pitiriasis rosada clásica, aunque pueden observarse eosinófilos en la biopsia.

Conclusiones. Presentamos un caso de exantema PR-like por terbinafina, toxicodermia poco frecuente secundaria a un fármaco muy habitual en nuestra práctica clínica. Destacar que ante una PR que dura más de lo normal y no se resuelve, hay que valorar la causa farmacológica.

19. PLASMA RICO EN PLAQUETAS: UNA NUEVA HERRAMIENTA TERAPÉUTICA EN DEFECTOS CUTÁNEOS DIFÍCILES DE ABORDAR

P. Rosés Gibert^a, L. Carnero González^a, A. Menéndez Parrón^a, R.M. Escribano de la Torre^a, I. Trébol Urrea^a, L. Aspe Unanue^a, E. Anitua^b y R. González Pérez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba.

^bBT(Biotechnology Institute). Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. El plasma rico en plaquetas (PRP) se viene empleando desde hace muchos años en diferentes ámbitos de la medicina, pero su aplicación ha experimentado un importante auge recientemente en el campo de la dermatología. El PRP contiene múltiples moléculas bioactivas implicadas en el proceso de regeneración tisular, como son la migración, proliferación, diferenciación celular y angiogénesis. Por ello se ha establecido su posible efecto beneficioso en múltiples entidades dermatológicas: úlceras cutáneas, quemaduras, alopecia androgenética, radiodermatitis, alopecia frontal fibrosante, o estrías de distensión entre otros. Otro punto favorable importante a tener en cuenta de esta prometedora opción terapéutica es su buen perfil de seguridad. Aun así, la evidencia científica disponible hasta el momento actual es escasa y se requieren más ensayos clínicos para establecer las patologías dermatológicas que se beneficiarían más del tratamiento con PRP y para estandarizar los protocolos de uso.

Casos clínicos. Presentamos nuestra experiencia con PRGF en los defectos cutáneos: heridas traumáticas, quemaduras, radiodermatitis y defectos posquirúrgicos. Resaltaremos el uso en varios casos de úlceras de gran tamaño en cuero cabelludo tras cirugía oncológica de tumores en dicha localización.

Conclusiones. Como conclusión, el PRP parece ser una prometedora opción terapéutica en muchas aplicaciones dermatológicas. Se requieren más estudios y evidencia científica para establecer la pauta de administración más idónea y precisar las expectativas de dicho tratamiento en cada patología.

20. LIVEDO RACEMOSA EN CONTEXTO DE TROMBOCITEMIA ESENCIAL

A. Lapeña Casado^a, J. Monte Serrano^a, E.A. Bularca^a, P. Villagrasa Boli^a, L. Prieto Torres^a, M. Lorda Espés^a, M. Olave Rubio^b, M. García-García^c y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología, ^bHematología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La trombocitemia esencial (TE) es una neoplasia mieloproliferativa caracterizada una trombocitosis absoluta y persistente en ausencia de otras causas subyacentes. Las manifestaciones cutáneas pueden complicar el manejo de la enfermedad por lo que es fundamental su reconocimiento precoz.

Caso clínico. Varón de 54 años con antecedentes de beta-talasemia menor, TE y mielofibrosis secundaria. Fue derivado por una lesión cutánea dolorosa a nivel lumbar izquierda de varias semanas de evolución. Se objetivó una lesión eritematoedematosa mal delimitada que fue cambiando su morfología hasta adquirir un aspecto reticular y

purpúrico, llivedo-like. La biopsia cutánea demostró vasculitis arterial de mediano y pequeño vaso junto con oclusión de su luz por un material eosinófilo CD 61+. Con todo ello, se llegó al diagnóstico de livedo racemosa en contexto de TE ya que la autoinmunidad fue negativa. **Discusión.** La livedo racemosa secundaria a TE es una manifestación inusual de estos trastornos mieloproliferativos que se produce como consecuencia de una oclusión de la microcirculación cutánea. Típicamente, se presenta con un patrón reticular violáceo localizado, asimétrico y sin predominar la afección de extremidades (a diferencia de la livedo reticular familiar o idiopática). A nivel histológico, existe oclusión parcial o completa de la luz de arterias de pequeño y mediano diámetro de dermis y TCS por trombos plaquetarios con positividad para CD 61 (anticuerpo anti-GPIIIa plaquetaria); En nuestro paciente, la morfología de las lesiones iniciales y la localización supuso un reto diagnóstico. Un reconocimiento clínico precoz tiene gran relevancia pronóstica ya que puede evitar eventos tromboembólicos mayores asociados a dicha neoplasias mieloproliferativas.

21. TROMBOSIS SUPERFICIAL DE LAS VENAS PALMARES

G. Braceras Rincón^a, A. Martínez Buil^a, S. Vildósola Esturo^a, A. López Pestaña^a, Í. Aranguren López^a, M. Garayar Cantero^a, N.M. Segues Merino^b y J. Zubizarreta Salvador^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Donostia. España.

La trombosis de la vena digital se manifiesta como uno o varios nódulos azulados milimétricos subcutáneos en la cara palmar de las manos. Presentamos dos varones de 63 y 65 años que consultaban por unos nódulos azulados discretamente dolorosos en la cara palmar de una de sus manos. La ecografía mostraba una lesión hipoeoica en el recorrido de las venas dorsales de la mano. El estudio anatomopatológico demostró la presencia de trombosis vascular. Ante la presencia de una o varias lesiones nodulares azuladas y dolorosas en la cara palmar de las manos debemos sospechar una trombosis de las venas superficiales palmares. Aparece más frecuentemente en mujeres entre 35 y 65 años, tanto en su mano dominante como no dominante. La articulación interfalángica proximal del cuarto dedo es la localización más habitual y clínicamente puede provocar hipersensibilidad, dolor y eritema local o bien ser asintomático. Se han implicado varios factores en su etiología como las peculiaridades en la anatomía de las venas digitales palmares, los microtraumatismos o estados de hipercoagulabilidad. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y la confirmación se realiza mediante la demostración de un trombo intraluminal. La ecografía cutánea puede ayudar en la orientación diagnóstica. El tratamiento es preferentemente conservador, reservando la extirpación quirúrgica para casos de duda diagnóstica o ante la persistencia de síntomas. Como conclusión, la trombosis venosa superficial del sistema vascular palmar es un proceso poco frecuente que debe sospecharse ante la presencia de un nódulo azulado en cara palmar de la mano.

22. LO QUE LA PIEL ESCONDE. SÍNDROMES PARANEÓPLÁSICOS

M. Fernández Parrado^a, J. Arostegui Aguilar^a, B. Bonau Iriarte^a, M. Larrea García^a, I. Hiltun Cabredo^a, C. Fuertes Jiménez^b y J.I. Yanguas Bayona^a

Servicios de Dermatología^a y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Los síndromes paraneoplásicos cutáneos constituyen manifestaciones infrecuentes de los tumores sin estar directamente relacionados con el efecto local del tumor ni de sus metástasis.

Caso clínico. Mujer de 38 años, exfumadora de 15 paquetes/año sin antecedentes personales ni familiares dermatológicos acude por lesiones pruriginosas distribuidas en zonas de pliegues, tronco y parte distal de extremidades de varios meses de evolución. Había realizado tratamiento tópico con mupirocina y diferentes corticoides con escasa mejoría. En la exploración se observan placas anulares eritematosas descamativas en la periferia en axilas, ingles, pliegue interglúteo, pubis y rostro. Algunas con contras amarillas en tronco y máculas marronáceas en resolución en dorso de pies. Sin un claro diagnóstico de sospecha, se realizó una biopsia, un cultivo para hongos, y se inició tratamiento con itraconazol y corticoides orales. Tras tres meses, varias biopsias y diferentes tratamientos con una evolución tórpida de las lesiones se consideró el diagnóstico de un eritema necrolítico migratorio. Se solicitó una nueva biopsia que resultó compatible con el cuadro clínico sospechado y una tomografía computarizada abdominal en la que se describió una masa tumoral en cola de páncreas que resultó ser un glucagonoma. **Discusión.** El eritema necrolítico migratorio es una rara dermatosis que aparece asociada la mayoría de las veces al glucagonoma. Las lesiones, máculas eritematosas de crecimiento centrífugo que cursan en brotes y afectan preferentemente a zonas periorificiales y pliegues, no siempre resultan fáciles de identificar y suelen requerir múltiples biopsias para encontrar alguno de los hallazgos típicos. El mecanismo etiopatogénico no está claro, pero podría relacionarse con la sobreproducción de glucagón y el déficit nutricional de algunos elementos, ya que aparte de la resección tumoral, el aporte de suplementos de cinc o antagonistas del glucagón también mejoran los síntomas cutáneos.

23. PLACA LINFOPLASMOCÍTICA EN NIÑOS DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA

M. Almenara-Blasco^a, A.M. Palma Ruiz^a, A. Navarro Biels^a, L. Bernal Masferrer^a, M.C. Matei^a, L. Ollero Domeneche^b, T. Gracia Cazaña^a e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. IIS Aragón. Zaragoza. España.

Introducción. Las células plasmáticas se encuentran habitualmente en la médula ósea. Su presencia en la piel suele asociarse a neoplasias, enfermedades autoinmunes, amiloidosis o infecciones. Existen procesos linfoplasmocitarios idiopáticos como la placa linfoplasmocitaria pretibial (PLP) en niños que suponen un reto diagnóstico por su escasa prevalencia y por el amplio diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Niña de 14 años, sin antecedentes de interés, que acude derivada a consulta de dermatología por una placa eritematoviolácea en codo de 3 × 0,5 cm de años de evolución. A la dermatoscopia se observan vasos de aspecto serpinginoso con áreas de piel respetadas en torno a ellos. Se tomó una biopsia de la lesión con un punch de 4 mm que mostró un infiltrado de células plasmáticas policlonales, recomendando descartar la enfermedad de Lyme. Una revisión de la bibliografía nos llevó al diagnóstico de PLP de localización atípica.

Discusión y conclusiones. La PLP es una entidad benigna, de curso crónico y etiología desconocida, probablemente reactiva. Se incluye en la categoría de seudolinfomas. Es una dermatosis de la edad pediátrica y hasta el momento se han descrito 11 pacientes. Cursa como pápulas o placas bien delimitadas, rojo-violáceas y asintomáticas, localizadas preferentemente en la parte anterior de la tibia. Histológicamente se observa un infiltrado plasmocitario policlonal dérmico denso bien diferenciado que no suele afectar a los anejos y puede acompañarse de una proliferación de capilares. En nuestro caso la localización de la PLP no fue la típica, se ubicaba en el codo derecho lo que dificultó el diagnóstico. El diagnóstico de PLP siempre debe considerarse ante una placa cutánea eritematoviolácea en niños sin un desencadenante previo

y debe realizarse el diagnóstico diferencial mediante biopsia con otros pseudolinfomas y linfomas.

24. ERITEMA RETICULAR TELANGIECTÁSICO SECUNDARIO A EXPANSOR DE TEJIDO MAMARIO

A. Navarro-Bielsa^a, M. Almenara-Blasco^a, D. Aparicio-López^b, T. Gracia-Cazaña^a, M.C. Casamayor-Franco^b, A. Diago-Irache^a, C. Yus^c e Y. Gilaberte^a

Servicios de ^aDermatología, ^bCirugía General y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

El eritema reticular telangiectásico (ERT) es una dermatosis rara benigna que aparece generalmente en pacientes con dispositivos implantables subcutáneos y se ha relacionado con la creación de un campo eléctrico, térmico o magnético, aunque también hay descritos casos en relación con prótesis mamarias.

Caso clínico. Una mujer de 61 años, tras ser intervenida de una mastectomía simple por carcinoma de mama lobulillar infiltrante y reconstrucción inmediata con expansor, comienza con mala tolerancia al relleno del mismo. A la exploración presentó lesiones maculares eritematosas con telangiectasias superficiales, dolorosas y pruriginosas en región esternal. Se realizó una biopsia y cultivo de la lesión, evidenciando dermatitis superficial leve con linfangiectasias y descartándose origen neoplásico e infeccioso, llegando al diagnóstico de ERT, resuelto con la aplicación de corticoterapia tópica y el vaciado del expansor.

Discusión. El ERT es una entidad rara que clínicamente se presenta como máculas o placas eritematosas que blanquean a la vitropresión, con pequeñas telangiectasias en la superficie. Las lesiones son generalmente asintomáticas y la latencia de aparición de lesiones desde la inserción del implante es muy variable, de días a años. En nuestro caso, descartar un proceso infeccioso o carcinomatoso resultó fundamental. El análisis histopatológico generalmente revela un ligero infiltrado inflamatorio linfohistiocitario en la dermis junto con varios vasos dilatados en la dermis superficial y media, con extravasación ocasional de glóbulos rojos y colección de hemosiderina. El tratamiento generalmente es conservador, aunque la retirada del material suele llevar a la resolución de las lesiones. Presentamos el primer caso de ERT generado por expansor, en el que la existencia de un factor mecánico y la posterior alteración de la microcirculación local podría ser la causa.

25. ALOPECIA LIPEDEMATOSA DEL CUERO CABELLUDO

E.A. Bularca^a, P. Villagrasa Boli^a, A. Lapeña Casado^a, J. Monte Serrano^a, F. Felipe Berlanga^b y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El cuero cabelludo lipedematoso es una condición infrecuente de etiología desconocida caracterizada por engrosamiento focal o difuso del tejido subcutáneo, que adquiere una textura esponjosa y puede asociar alopecia.

Caso clínico. Mujer de 51 años alérgica a cloroquina y derivados, con antecedentes personales de un carcinoma epitelial - mioepitelial de glándula parótida, que es valorada en consultas de dermatología por lesión edematosa en cuero cabelludo de evolución indeterminada. A la exploración física se apreciaba una placa engrosada y edematosa con alopecia asociada en cuero cabelludo frontal y parietal, que presentaba dolor local y cefalea. Se realizó resonancia magnética de cabeza y cuello que evidenció aumento del espesor del tejido adiposo subcutáneo parietooccipital bilateral, alcanzando 15 mm de grosor, sin otras lesiones focales en cuero cabelludo. La anatomía patológica reveló un engrosamiento del tejido adiposo celular subcutáneo. Se realizó el diagnóstico de alopecia lipedematoso (AL).

Discusión. La AL fue descrita por primera vez por Coskey et al. en 1961. Posteriormente se han reportado aproximadamente otros 50 casos en la literatura. A nivel patológico, se caracteriza por una expansión del tejido celular subcutáneo del cuero cabelludo, aunque los factores desencadenantes de la misma y de la alopecia que puede asociar permanecen en gran medida desconocidos. El cuero cabelludo lipedematoso es habitualmente un hallazgo accidental, mientras que la AL frecuentemente causa prurito, dolor o parestesias. El predominio en el sexo femenino es notable en los casos descritos, sugiriendo que también puede estar influida por factores hormonales. No existe un tratamiento efectivo para la AL. Se ha empleado el tratamiento quirúrgico en algunos casos con resultados variables. Hasta la fecha solo se ha descrito un caso tratado con micofenolato de mofetilo con mejoría clínica.

Conclusiones. Presentamos un caso de AL para la que se instauró tratamiento con micofenolato mofetilo, con buena tolerancia, en espera de una evolución favorable.

26. SOLAPAMIENTO DE FASCITIS EOSINOFÍLICA/MORFEA GENERALIZADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Pretel Irazabal^a, I. Urionagüena Onaindia^b, N. González Romero^a, J.A. Yagüe Barci^a, R. Ibarrola Altuna^c y L. Etxegaray Ganboa^c

Servicios de ^aDermatología, ^bReumatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Galdakao. España.

Introducción. La presentación conjunta de morfea generalizada y fascitis eosinofílica (FE) es una entidad infrecuente normalmente asociada a un peor pronóstico y una mayor resistencia al tratamiento. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de esta patología en nuestro servicio.

Material y métodos. Mujer de 51 años con placas induradas marrónáceas en piernas de meses de evolución. No presentaba afectación sistémica ni fenómeno de Raynaud. Analíticamente destacaba una eosinofilia y negatividad de autoanticuerpos. La biopsia cutánea mostró un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo con eosinófilos hasta el pániculo adiposo. Una resonancia magnética (RM) mostró aumento de señal de la fascia, compatible con una FE. Posteriormente presentó múltiples placas de morfea en tronco, extremidades y cuero cabelludo, haciendo el cuadro clínico prácticamente indistinguible a una morfea generalizada. Presentó diversos efectos adversos a los múltiples tratamientos instaurados y nula mejoría.

Resultados. Los hallazgos clínicos, histopatológicos, analíticos y de imagen orientaron al diagnóstico de un síndrome de solapamiento morfea generalizada/FE. La paciente recibió diversos tratamientos (corticoides orales/IV, metotrexato, infliximab, PUVA, azatioprina, micofenolato mofetilo, ciclosporina, inmunoglobulinas, rituximab, tocilizumab, tofacitinib, reslizumab) y trasplante alogénico de médula ósea con el desarrollo de múltiples efectos adversos y mala evolución clínica.

Discusión. La FE es una enfermedad esclerosante con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Cursa con edema e induración de las extremidades y una eosinofilia periférica. Los cambios cutáneos respetan las manos y pies y no suele haber afectación sistémica ni fenómeno de Raynaud. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia cutánea y de fascia muscular. La RM puede ayudar en el diagnóstico. Casi un tercio de los pacientes tiene lesiones de morfea. Estas dos enfermedades comparten características clínicas e histológicas comunes y se piensa que puedan formar parte de un espectro de la misma enfermedad. Su tratamiento supone un reto. Los pacientes con lesiones tipo morfea o con compromiso del tronco, presentan una peor respuesta al tratamiento.

Conclusiones. La FE y la morfea generalizada pueden manifestarse en el mismo paciente y formar parte de un espectro de una misma enfermedad. Suele asociarse a mal pronóstico y ser refractaria a los tratamientos.

27. PUSTULOSIS PALMOPLANTAR TRAS TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB Y VACUNA CONTRA SARS-CoV-2

I. Oteiza Rius^a, Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, J. Antoñanzas Pérez^a, A. Morelló Vicente^a, M. Laiño^b, J. Mitxelena^b, y L. Aguado Gil^a

Servicio de Dermatología. ^aClinica Universidad de Navarra. ^bHospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El adalimumab es un inhibidor del factor de necrosis tumoral alfa (anti-TNF α), usado comúnmente para el tratamiento de enfermedades autoinmunes. En los últimos años, una gran variedad de reacciones cutáneas han sido descritas en relación con el uso de dichos fármacos, incluyendo diferentes reacciones psoriasiformes. Múltiples estudios describen la aparición de estas reacciones en pacientes sin historia personal de psoriasis, sin embargo, los factores de riesgo asociados no están claramente definidos.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 52 años con antecedentes de espondiloartritis HLA B27-, en tratamiento desde hacía 9 meses con adalimumab, que acudió a nuestro departamento por erupción de lesiones pustulosas pruriginosas palmoplantares y malestar general de una semana de evolución. No presentaba antecedentes familiares o personales de psoriasis ni la toma de otros fármacos, salvo la segunda dosis de vacunación contra el Covid-19 hacía una semana. El resto de la exploración física era anodina. Causas secundarias de psoriasis fueron descartadas y se procedió a la toma de biopsia. El adalimumab fue suspendido y se inició una pauta con clobetasol 0,05% tópico.

Conclusiones. En este caso se plantean la vacuna contra el Covid-19 y el adalimumab como posibles desencadenantes de una reacción psoriasiforme. Múltiples estudios hablan del riesgo de la aparición de lesiones cutáneas tras el uso de adalimumab, asimismo, existen casos descritos en relación con la vacuna contra el Covid-19, sin embargo, la fisiopatología de dicha reacción y los factores de riesgo asociados son todavía desconocidos.

28. TUMORACIONES MÚLTIPLES EN CUERO CABELLUDO EN PACIENTE CON ANTECEDENTES FAMILIARES

A.M. Palma Ruiz^a, T. Gracia Cazaña^a, A. Navarro Bielsa^a, M. Almenara Blasco^a, M.C. Gómez Mateo^a, Á. Arellano Álvarez^b, R. González Tarancón^c e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cGenética. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. Las tumoraciones cutáneas múltiples que asientan en cuero cabelludo pueden tener una presentación clínica muy heterogénea y florida cuando adquieren gran tamaño, pudiendo englobarse dentro de síndromes genéticos-familiares complejos, por ello es fundamental realizar una historia clínica detallada e indagar si existen antecedentes familiares. La realización de una historia clínica completa del paciente con antecedentes familiares, el resultado histológico del análisis de las lesiones, junto con el estudio genético cuando sea preciso ayudan a llegar al diagnóstico de certeza.

Caso clínico. Varón de 44 años sin antecedentes personales relevantes, es remitido a dermatología por presentar lesiones tumorales sólidas, de consistencia firme (13-14) de 5 a 8 cm de diámetro, distribuidas en el cuero cabelludo que fueron apareciendo progresivamente y creciendo desde los 10 años, una de ellas ulcerada, supurante y dolorosa en región temporal izquierda, encontrándose en lista de espera quirúrgica en el momento de la consulta. El paciente no había consultado previamente por este motivo ya que cubría sus lesiones con un turbante. El paciente no refería clínica constitucional. Como dato a destacar, su hermana y una tía materna presentaban lesiones similares en cuero cabelludo desde la juventud. Tras la exéresis de todas las lesiones con reconstrucción

posterior mediante colgajos cutáneos, presentó la aparición de dos nuevas lesiones en región temporal izquierda y derecha de 2,5 cm de meses de evolución. El análisis histológico de las piezas fue consistente con nevus quístico triquilemal o nevusorganoide complejo. Se solicitó estudio genético de segregación al paciente y su familiares para determinar el posible componente familiar de la enfermedad.

Discusión. La presencia de tumoraciones sólidas de gran tamaño del cuero cabelludo requiere un amplio diagnóstico diferencial; entre las cuales destacan: quistes triquilemales múltiples, cilindromas múltiples, espiadenomas múltiples tricoepiteliomas múltiples y otros tumores anexiales de diversa extirpe. Existen varios síndromes genéticos en los cuales aparecen múltiples lesiones en cuero cabelludo, cuello y en ocasiones tronco o extremidades, que pueden combinar distintos tipos histológicos. Es preciso realizar el estudio genético de ciertos genes (CYLD1, PTEN, PLCD1, TERT entre otros) para llegar al diagnóstico de certeza, especialmente cuando el paciente relata antecedente de lesiones similares en familiares.

29. USO DE TERAPIA FOTODINÁMICA CON LUZ DE DÍA PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE DARIER REFRACTARIA A NIVEL CENTROFACIAL

A. Morelló Vicente, Á. Estenaga Pérez de Álbeniz, J. Antoñanzas Pérez, I. Oteiza Rius, R. Salido Vallejo y A. España

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

La enfermedad de Darier (ED) es una enfermedad autosómica dominante infrecuente que representa un auténtico reto terapéutico para el dermatólogo. Presentamos el caso de una mujer de 48 años diagnosticada de ED de 28 años de evolución con brotes repetidos de lesiones eritematoexudativas en zonas de pliegues y tronco. Su madre y su hermano estaban afectados de la misma enfermedad. La paciente había realizado diferentes tratamientos (corticoides, antibióticos y retinoides tópicos, acitretino e isotretinoína en ciclos intermitentes) sin correcto control del cuadro. A raíz de la pandemia de Covid-19, con el uso continuado de mascarillas, la paciente desarrolló lesiones centrofaciales refractarias a tratamientos tópicos. En la exploración física se observaron placas eritematosas en macizo centrofacial, mejillas, región cervical y pliegues submamaros. A causa de la falta de control del cuadro se decide tratamiento con terapia fotodinámica (TFD). Debido a la importante extensión facial y para mejorar la tolerabilidad, se decidió realizar terapia fotodinámica con luz de día (TFDld). Tras dos sesiones de TFDld se observó una respuesta completa con excelente tolerancia y sin presentar recurrencias tras 8 meses de seguimiento. La TFDld es un tratamiento ampliamente utilizado para queratosis actínicas que también ha mostrado utilidad en diferentes dermatosis inflamatorias. Existen casos aislados de ED tratada satisfactoriamente con TFD convencional. Sin embargo, el uso de TFDld no ha sido explorado hasta la fecha. Se precisan más estudios que permitan evaluar la seguridad y eficacia de esta técnica para la ED.

30. ENFERMEDAD DE DARIER SEGMENTARIA E HIPOPIGMENTADA. UNA VARIANTE EXCEPCIONAL

M.C. Matei^a, T. Gracia Cazaña^a, A.M. Morales Callaghan^a, N. Martínez Arnau^b e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Se presenta el caso de una mujer de 32 años con múltiples máculas hipopigmentadas en hemitronco derecho, de años de evolución,

con aumento progresivo en el número de lesiones y con empeoramiento de estas en los meses estivales. No refería afectación a otros niveles y tampoco antecedentes familiares de lesiones similares. En la exploración física destacaba la presencia de múltiples máculas hipopigmentadas junto con algunas pápulas eritematosas de 3 mm de tamaño, siguiendo las líneas de Blaschko y respetando la línea media tanto a nivel anterior como posterior del tronco. Se realizó una biopsia de una de las máculas hipopigmentadas, evidenciándose una disqueratosis acantolítica suprabasal junto con un infiltrado linfocitario en la dermis subyacente, siendo los hallazgos consistentes con una enfermedad de Darier. La enfermedad de Darier es una genodermatosis de herencia autosómica dominante que se presenta frecuentemente con pápulas hiperqueratósicas marrónáceas o eritematosas predominantemente en áreas sebóreas. Puede acompañarse de alteraciones palmoplantares, ungueales y mucosas. Existe variantes menos frecuentes de la enfermedad de Darier como la forma hipopigmentada o la segmentaria, entre otras. Respecto a la variante segmentaria, cabe destacar su presentación siguiendo las líneas de Blaschko, diferenciándose dos tipos, el tipo 1 y el tipo 2. Este caso es de especial interés dado que si bien la forma segmentaria es rara, la coexistencia con la variante hipopigmentada es excepcional, habiéndose reportado tres casos en la literatura hasta la fecha.

Pamplona, 28 de octubre de 2022

Comunicaciones orales

1. TERMOGRAFÍA INFRARROJA Y SU APLICABILIDAD “A PIE DE CONSULTA”

A. Menéndez Parrón, R.M. Escribano de la Torre, A. Barrutia Etxebarria, I. Trébol Urrea, L. Carnero González, A. Urtarán Ibarzabal, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya y R. González Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Araba. Araba. España.

Introducción. La termografía infrarroja (TIR) es una técnica de imagen no invasiva para la detección de cambios de temperatura con aplicabilidad en el ser humano, ya que detecta alteraciones superficiales del flujo sanguíneo a nivel cutáneo. Sus características la convierten en idónea para su uso en edad pediátrica, principalmente en el ámbito de las anomalías vasculares.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 12 años valorada por múltiples telangiectasias en tronco y extremidades, máculas eritematosas de aspecto vascular y “bier spots”. Se le realizó estudio genético que confirmó la sospecha clínica de síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (MCMVA) por mutación en gen EPH4B. Además, desde la primera consulta se habían observado dos manchas de gran tamaño, color marrón claro, con bordes irregulares, a nivel escapular y lumbar izquierdo de años de evolución. Su apariencia suscitaba dudas entre lesiones de naturaleza vascular o manchas café con leche (MCL) atípicas. Tras visualizarlas con el termógrafo Flirone® se observó que ambas presentaban una intensa coloración amarillenta, superior a la piel perilesional, del mismo modo que las telangiectasias de mayor tamaño.

Discusión y conclusiones. En el caso presentado el empleo de la TIR resultó clave para la filiación de las lesiones cutáneas de la paciente. Al constatar su mayor temperatura, confirmamos que se trataba de malformaciones vasculares en el contexto de su patología de base. Esta novedosa técnica se posiciona como una opción fácil, inocua, reproducible e indolora para el estudio y seguimiento de anomalías vasculares en la edad pediátrica.

2. ALGO MÁS QUE UNAS MANCHAS ROJAS

M. Meruelo Ruano, I. Arévalo Ortega, N. Martínez Peña, L. Blanch Rius, I. Gainza Apraiz, A. Lobato Izagirre y R.M. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El síndrome de malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas (MC-MAV) es una infrecuente rasopatía de herencia autosómica dominante. Esta entidad, producida por mutaciones en el gen RASA1 o EPHB4, se caracteriza por la presencia de malformaciones capilares cutáneas multifocales que se asocian a malformaciones arteriovenosas de alto flujo en otras localizaciones.

Material y métodos. Exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 6 años, natural de Perú, con bajo coeficiente intelectual como único antecedente de interés. La paciente presentaba en la espalda dos máculas de morfología geométrica y coloración marrón-rojizas acompañadas de un halo blanquecino periférico de tiempo desconocido de evolución, así como otras lesiones similares de menor tamaño en otras localizaciones, compatibles con malformaciones capilares. Se desconocía la presencia de estas lesiones en sus progenitores, pero referían que uno de sus tres hermanos (residente en Colombia) tenía lesiones parecidas. Dada la sospecha de un síndrome de MC-MAV, se solicitó una RMN craneal y espinal que confirmó la presencia de una malformación arteriovenosa parietal derecha. Actualmente la paciente se encuentra pendiente de completar el estudio genético para la confirmación diagnóstica.

Discusión y conclusiones. Se subraya la importancia de sospechar un síndrome de MC-MAV ante el hallazgo de múltiples malformaciones capilares y la presencia de antecedentes familiares. Es importante la realización de una RMN para descartar malformaciones arteriovenosas y evitar potenciales complicaciones graves. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante el estudio genético de los genes RASA1 y EPHB4, aunque no siempre se consigue detectar la mutación responsable.

3. CUANDO UN PACIENTE TE DA SORPRESAS

V. Morillo Montañés^a, N. González Romero^a, I. Vicente Sánchez^a, A. Torrelo Fernández^b, I. Colmenero Blanco^c, M.C. Pinedo Gago^d, M.R. González Hermosa^e y J.L. Díaz Ramón^f

^aServicio de Dermatología. Hospital de Galdácano. Vizcaya.

^bServicio de Dermatología. ^cServicio de Anatomía Patológica.

Hospital Niño Jesús. Madrid. ^dServicio de Reumatología

Pediátrica. Hospital de Cruces. ^eServicio de Dermatología.

Hospital de Cruces. ^fServicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. Presentamos el caso de una lactante de 8 meses que comenzó con un cuadro pápulo-vesiculoso que se localizaba al inicio en cabeza y extremidades inferiores y que progresó hacia lesiones tumorales cutáneas con un diagnóstico deferencial amplio (linfomas, infecciones...) extendiéndose también a huesos y pulmón.

Material y métodos. Tras la realización de numerosos cultivos, pruebas de imagen y biopsias, hemos ido orientando este complejo cuadro. El estudio de la paciente ha sido multidisciplinar pidiendo también la opinión de especialistas de referencia nacional.

Resultados. Hemos aprendido mucho de este caso, que a día de hoy aún no está cerrado por lo que lo expondremos como “caso problema”.

Conclusiones. Cuadros clínicos como el que presentamos hace que se mantenga nuestro entusiasmo por esta profesión y nos confirma todo lo que aún nos queda por aprender.

4. DEL ROSA AL BLANCO. LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE UNA PACIENTE TRATADA CON MOGAMULIZUMAB

A. Aramburu González^a, X. Martín Martitegui^b, J.A. Ratón Nieto^a, B. Navajas Pinedo^a, B. Udondo González del Tánago^a, J.M. Villa González^a y E. Acebo Mariñas^a

Servicio de ^aDermatología y ^bHematología. Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. España.

Introducción. Los tratamientos sistémicos para la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sezary (SS) se asocian a altas tasas de recidiva. Mogamulizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado anti-CCR4 ha sido recientemente aprobado para el tratamiento de pacientes adultos con MF o SS en recaída o refractarios al menos a una terapia sistémica previa.

Caso clínico. Se trata de una mujer de 73 años con SS que tras fracaso de múltiples tratamientos previos inició como 5^a línea mogamulizumab a dosis estándar. Una vez completado el 9^o ciclo de tratamiento, con buena respuesta clínica, desarrolló una anemia hemolítica autoinmune que conllevó la suspensión del tratamiento. Dos meses después comenzó con un rash eritematoso y pruriginoso de predominio en áreas fotoexpuestas que se controló con corticoides tópicos y sistémicos. Se tomó biopsia para descartar recaída de su enfermedad, diagnosticándose de rash asociado a mogamulizumab (RAM). Tras un año sin tratamiento desarrolló extensas áreas amelanóticas que se interpretaron como vitiligo en relación a un fenómeno autoinmune secundario a mogamulizumab.

Conclusiones. Se presenta un caso de SS que mantiene respuesta completa 1 año tras suspender mogamulizumab. El RAM así como diversos procesos autoinmunes han sido referidos en la literatura durante y tras el tratamiento, y se han relacionado con la respuesta clínica. Dado el bajo perfil de riesgo-beneficio y la eficacia clínicamente relevante referida en las diferentes Guías de Práctica Clínica, resulta ser un fármaco prometedor en el tratamiento de la MF/SS, especialmente en pacientes con enfermedad avanzada y compromiso sanguíneo.

5 TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO POSTRASPLANTE (TLPT), PRESENTACIÓN DE UN CASO

N. Martínez Peña, J.S. Rodríguez Blandón, M. Meruelo Ruano, C. Gómez Bringas, A. Sánchez Díez y R. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Los trastornos linfoproliferativos postrasplante (TLPT) son una complicación rara pero potencialmente grave de la inmunosupresión crónica en receptores de trasplante de órgano sólido o de células hematopoyéticas. La mayoría son consecuencia de la proliferación de células B Virus de Epstein-Barr (VEB)-positivas en el contexto de una inmunosupresión prolongada de las células T.

Caso clínico. Se remite a nuestras consultas a una mujer pluripatólogica de 67 años por sospecha de recidiva de un linfoma cutáneo T resecaado 8 años atrás. Estaba recibiendo tratamiento inmunosupresor con tacrólimus y ácido micofenólico como receptora de dos trasplantes renales. A la exploración, presentaba múltiples nódulos violáceos de entre 1 y 2 centímetros, alguno de ellos ulcerado, de distribución esporotricóide en la extremidad inferior derecha. Se realizaron una biopsia con reordenamiento génico del receptor de células T (TCR) y un TAC estadiaje, ambos sin hallazgos significativos. Ante la persistencia de las lesiones, se llevó a cabo una segunda biopsia. Esta mostró un infiltrado dérmico polimorfo con presencia de células VEB-positivas, compatible con un TLPT polimorfo. Se solicitó un PET-TAC en el cual se objetivó un hipermetabolismo de los nódulos cutáneos, apoyando el diagnóstico. Se decidió retirar el tratamiento inmunosupresor, con resolución de las lesiones en varios meses.

Conclusiones. Presentamos un caso de TLPT con afectación exclusivamente cutánea, una entidad infrecuente cuyo diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. El diagnóstico es histológico, aunque pueden resultar de utilidad el PET-TAC y la elevación de la carga viral del VEB y de la lactato deshidrogenasa (LDH).

6. AFECTACIÓN CUTÁNEA POR LINFOMA SISTÉMICO PIODERMA GANGRENOSO-LIKE

I. Arévalo Ortega, N. Martínez Peña, J.S. Rodríguez Blandón, J. González del Tánago, A. Sánchez Díez y R.M. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica rara caracterizado por lesiones ulceradas de bordes violáceos. El diagnóstico del PG es un diagnóstico de exclusión. Entre los diagnósticos diferenciales más frecuentes se encuentran las vasculitis, la vasculopatía oclusiva, infecciones, neoplasias... aunque se han descrito múltiples patologías que imitan las lesiones de PG.

Material y métodos. Exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados. Se presenta el caso de un hombre de 69 años que acudió a la urgencia por una lesión ulcerada escapular de 7 x 5cm, de bordes violáceos sobreelevados de meses de evolución. Con la sospecha diagnóstica de PG versus complicación de quiste epidérmico, cirugía general desbridó la lesión, remitiendo muestra para anatomía patológica. La histología mostró una infiltración dérmica por una lesión linfoproliferativa y en las técnicas de hibridación in situ el reordenamiento para BCL6 fue positivo. Ante la sospecha de afectación sistémica, se solicitó un PET que evidenciaba la presencia de adenopatías hipermetabólicas en axila izquierda. La biopsia por aguja gruesa de una adenopatía mostró una infiltración por linfocitos B con inmunofenotipo compatible con un linfoma B difuso de alto grado tipo célula grande (LBDCG). Se pautó tratamiento con R-CHOP, habiendo recibido 4 ciclos hasta el momento, con una completa resolución de la lesión cutánea y una respuesta metabólica completa en 6 meses.

Discusión y conclusiones. Presentamos un caso de afectación cutánea por un LBDCG con lesiones PG-like, siendo esta un tipo de presentación infrecuente. El LBDCG es la forma más común de linfoma sistémico y afecta con mayor frecuencia a pacientes mayores de 60 años. El diagnóstico diferencial se realiza con el linfoma B primario cutáneo de células grandes «tipo piernas», que se presenta como placas violáceas únicas o múltiples, típicamente en los miembros inferiores en anciano. Ambos presentan marcadores inmunohistoquímicos similares, por lo que el diagnóstico definitivo se basa en la presencia o no de afectación extracutánea en el estudio de extensión. En conclusión, se trata de un paciente con un LBDCG sistémico que debutó con una lesión cutánea ulcerada PG-like. La histología permitió un correcto diagnóstico y tratamiento con la resolución completa de la lesión.

7. LESIONES EN MUCOSAS COMO MANIFESTACIONES AISLADAS DE LÚES, A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

N. Infante Gonzalo, R. Ballesteros Redondo, S. Vildosola Esturo, Í. Aranguren López, J. M. Lera Imbuluzqueta, M. Garayar Cantero, H. Cembrero Saralegui y J. Zubizarreta Salvador

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Donostia. Donostia. España.

Introducción. La sífilis o lúes es una infección de transmisión sexual cuya incidencia se halla en aumento. Puede presentar una gran

variedad de manifestaciones clínicas, lo que dificulta un diagnóstico y tratamiento precoces. En esta ocasión revisaremos su expresión como lesiones aisladas en mucosas.

Caso clínico. Caso 1: varón de 43 años con una lesión ulcerada en lengua de 6 semanas de evolución. Fue diagnosticado de sífilis en 2018 y tratado con éxito. Con la sospecha de reinfección sifilítica, se solicitaron serologías y se administró penicilina. El resultado de las serologías y la respuesta al tratamiento confirmaron dicho diagnóstico. Caso 2: varón de 26 años con lesiones dolorosas en paladar duro de 3 meses de evolución que consistían en placas con contornos redondeados y un centro erosionado. El paciente refería una relación sexual de riesgo seis meses atrás. Las serologías de Ac-TPHA y VDRL fueron positivas. Tras el tratamiento con penicilina, presentó una buena evolución clínica y serológica.

Discusión y conclusiones. Las manifestaciones orales de la sífilis pueden presentar una gran variabilidad clínica. En la sífilis primaria suelen mostrarse como un chancro indoloro, mientras que en la forma secundaria se ha observado una gran diversidad de lesiones tales como placas con o sin ulceraciones, leucoplasia, aftas... Por su parte, la sífilis terciaria suele expresarse como gomas. Por lo tanto, para realizar un adecuado manejo y un tratamiento precoz de esta infección es necesaria una alta sospecha y un diagnóstico diferencial preciso con otras entidades inflamatorias, infecciosas y tumorales.

Para ello, es conveniente la combinación de la anamnesis, la clínica y las serologías.

8. FIEBRE, RASH Y ARTRALGIAS: UN DIAGNÓSTICO INESPERADO

R.M. Escribano de la Torre^a, J. Gimeno Castillo^a, A. Barrutia Etxebarria^a, V. Fatsini Blanch^a, S. Goula Fernández^a, I. García Río^a, A. Sifre Ruiz^b, y R. González Pérez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava (HUA). Álava. España.

Introducción. La meningococemia crónica se define por la tríada clínica de fiebre, rash y artralgias de más de 7 días de duración, la presencia de hemocultivos positivos para *Neisseria meningitidis* y la ausencia de meningitis o shock en el momento del diagnóstico.

Caso clínico. Mujer de 34 años, sin antecedentes epidemiológicos de interés, que consultó por la aparición de unas lesiones cutáneas de una semana de evolución, junto con fiebre y artralgias generalizadas, sin focalidad neurológica. A la exploración física, se observaban lesiones pápulo-nodulares eritematosas en tronco y extremidades, junto con otras lesiones de púrpura palpable en piernas. La analítica sanguínea mostraba reactantes de fase aguda elevados y leucocitosis neutrofílica, con sedimento urinario y radiografía torácica normales. Los hemocultivos fueron positivos para *Neisseria meningitidis*, por lo que se instauró inmediatamente tratamiento con ceftriaxona intravenosa durante 7 días, con buena evolución clínica.

Discusión y conclusiones. La meningococemia crónica suele afectar a varones jóvenes inmunocompetentes, y es debida de forma predominante al serogrupo B. Existe un intervalo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de casi un mes, con un diagnóstico diferencial amplio que abarca infecciones virales banales, leptospirosis, rickettsiosis, lupus eritematoso sistémico o enfermedad de Still. Es una forma invasiva rara de infección por meningococo que se debe incluir en el diagnóstico diferencial de los rash maculopapulosis asociados a fiebre prolongada y artralgias, dado que de la instauración precoz del tratamiento betalactámico depende en buena medida el pronóstico de los pacientes, que en general es bueno y sin secuelas.

9. NÓDULOS VASCULARES ABDOMINALES RECIDIVANTES, UN QUEBRADERO DE CABEZA...

J. Gimeno Castillo^a, A. Menéndez Parrón^a, A. Sáenz Aguirre^a, S. Heras González^a, M.I. Martínez González^a, E. Iglesias Martínez^b y R. González Pérez^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. España

Introducción. El nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo es una neoplasia vascular recientemente descrita, de origen incierto.

Caso clínico. Mujer de 58 años sin antecedentes relevantes, que acudió a nuestro servicio por la presencia de lesiones cutáneas de un año de evolución asintomáticas en hemiabdomen izquierdo. A la exploración se objetivaron pápulas eritematosas, con coloración rojiza, sugestivas de angiomas, confirmando el diagnóstico histológicamente. Posteriormente, acudió de nuevo, ya que, desde la práctica privada, una de las lesiones extirpadas había sido diagnosticada como angiosarcoma (proliferación vascular con canales tapizados de células de núcleos irregulares y grandes en ocasiones con nucléolos prominentes y positividad para CD34 y CD31, con Ki-67 del 30%). Por lo tanto, se tomaron nuevas biopsias para estudio histológico, (una de ellas enviada al Hospital Clínico de Salamanca), evidenciando la presencia de estructuras capilares anastomosadas con contenido hemático, con un revestimiento capilar con núcleos polimorfos, sin atipia, que alternan con formas epitelioides, con nucléolos prominentes y mitosis. Las células endoteliales fueron positivas para CD31 así como bajo Ki-67. Consecuentemente, se diagnosticaron las lesiones de la paciente como nódulos angiomatosos epitelioides. A pesar de la extirpación de las lesiones, han recidivado en varias ocasiones, sin responder asimismo a tratamientos tópicos como timolol (dada su naturaleza vascular).

Discusión. El nódulo angiomatoso epiteliode es una tumoración vascular benigna infrecuente. Se postula que pueda ser una variante de granuloma piógeno. Es fundamental el correcto análisis microscópico de las lesiones para descartar malignidad. Asimismo, aunque se trate de lesiones benignas, su tratamiento puede suponer un reto.

10. UTILIDAD DE LAS NUEVAS TECNOLOGÍAS PARA EL TRATAMIENTO DE UNA FAMILIA CON PAQUIONQUIA CONGÉNITA EN UN MUNDO GLOBALIZADO

M. Pascual Ares, O. Lasa Elgezua, X. Mirena Eizaguirre de Uriarte, I. Allende Markixana, B. Udondo González del Tánago, J.M. Villa González y A. Aramburu González

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. La paquioniquia congénita comprende un grupo de desórdenes de la queratinización de herencia autosómica dominante causados por mutaciones en los genes implicados en la formación de queratina. Se trata de una enfermedad muy rara de la que se estima que pueden existir entre 5000 y 10000 personas afectas en el mundo.

Caso clínico. Varón de 61 años con historia de hiperqueratosis subungueal y plantar en ambos pies desde los 5 años. En los últimos años, la hiperqueratosis plantar y lesiones hiperqueratósicas subungueales le producían dolor casi continuo y le afectaban de manera importante a su calidad de vida. Inició tratamiento con acitretino con buena respuesta y gran alivio sintomático. A raíz de su experiencia, nuestro enfermo conectó por medio de redes sociales con el resto de familiares afectados que viven en poblaciones lejanas. Esto permitió compartir el beneficio del tratamiento y el paciente recopiló, en un árbol genealógico, el grado de afectación de sus familiares con imágenes, tratamientos realizados y respuestas al mismo.

Discusión y conclusiones. La paquioniquia congénita se trata de una entidad muy rara. La recogida de datos de los pacientes afectados nos permite conocer con profundidad las distintas formas de

presentación de la enfermedad y los distintos manejos que se pueden realizar de cara a mejorar la calidad de vida de los enfermos. Las herramientas informáticas actuales permiten la comunicación continua dentro de una misma familia con paquioniquia congénita lo que facilita el diagnóstico y manejo de la enfermedad.

11. PATOLOGÍA UNGUEAL COMO SIGNO GUÍA DE ENFERMEDADES GENÉTICAS

L. Bernal Masferrer, A. Navarro Bielsa, M. Almenara Blasco, M.C. Matei, T. Gracia Cazaña e Y. Gilaberte Calzada

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. IIS Aragón. Zaragoza. España

Introducción. Las alteraciones ungueales pueden presentarse de forma aislada o ser un signo de una enfermedad sistémica o genodermatosis. El estudio de las mismas resulta complejo y en ocasiones supone un reto para el clínico, sin embargo, su examen puede ser clave para el diagnóstico de enfermedades genéticas. Presentamos tres casos clínicos donde los signos ungueales fueron claves para diagnosticar síndromes de mayor complejidad.

Casos clínicos. Caso 1: niña de 1 año que presentó desde el nacimiento aniquia de segunda uña de ambas manos. Se realizó radiografía que evidenció falanges distales cortas de ambos dedos con extremos distales bifidos, siendo diagnosticada de síndrome de Iso Kikuchi. Caso 2: mujer de 53 años que acudió a consulta para ser valorada por alteraciones ungueales desde el nacimiento por las que nunca había consultado. A la exploración, presentaba hipoplasia longitudinal de todas las uñas y ausencia de rótula a la palpación, que posteriormente fue confirmada mediante radiografía. Se le realizó prueba genética con resultado, de heterocigosis de la delección de c651_653 del p.ser219, concordante con el diagnóstico clínico de síndrome de Fong. Caso 3: niña de 2 años que presentó desde el nacimiento aniquia de 2º a 5º dedo del pie izquierdo, así como acortamiento de los mismos. Se realizó radiografía de pie en las cual no se observó núcleo de osificación en las falanges distales de los dedos. Ante la sospecha de Síndrome de Cooks se derivó a la paciente al servicio de genética que confirmó el diagnóstico.

Conclusiones. Aunque los signos ungueales pueden ser inespecíficos, algunos de ellos resultan de gran utilidad para orientar un diagnóstico clínico que de otro modo puede pasar inadvertido. Por ello, su examen minucioso debe ser rutinario en las consultas de dermatología.

12. SÍNDROME DE LEIOMIOMATOSIS HEREDITARIA

M. Almenara-Blasco^a, A. Navarro-Bielsa^a, L. Bernal-Masferrer^a, M.C. Matei^a, L. Ollero-Domenech^b, S. Izquierdo-Álvarez^c, T. Gracia-Cazaña^a y A.M. Morales-Callaghan^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cGenética Médica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. IIS Aragón. España.

Introducción. El síndrome de leiomiomatosis y cáncer renal hereditario (HLRCC) o síndrome de Reed es una patología poco prevalente. Su herencia es autosómica dominante y puede cursar con 3 manifestaciones clínicas principales: leiomiomas cutáneos, leiomiomas uterinos y cáncer renal papilar tipo 2, este último de mal pronóstico.

Caso clínico. Acude a consulta de dermatología una paciente de nacionalidad colombiana de 45 años por lesiones de crecimiento progresivo, con aspecto fibromatoso que forman placas en la espalda. Refiere que a su hermana le han diagnosticado un síndrome de Reed en Colombia y que tiene familiares con lesiones similares. Se realizó una biopsia de las lesiones que fue catalogada como pilo-leiomioma y se envió a la paciente a genética médica para estudio. El estudio genético reveló una mutación en heterocigosis en el exón 10 del gen FH. La concordancia de los estudios, la clínica y la histo-

ria familiar dio el diagnóstico de HLRCC. La paciente se encuentra en seguimiento actualmente por el servicio de urología por el riesgo aumentado de neoplasias renales.

Discusión y conclusiones. El síndrome de leiomiomatosis hereditaria se debe a mutaciones en la línea germinal del gen FH, que produce la proteína fumarato hidratasa, esencial en el ciclo de Krebs, durante la conversión de fumarato en malato. Se desconoce la prevalencia exacta de la enfermedad, ya que es un síndrome raro. El diagnóstico de la enfermedad debe confirmarse mediante estudios genéticos, siendo recomendable realizarlos a los familiares directos del paciente. Es necesario un abordaje multidisciplinar (dermatología, ginecología, urología, etc.) por el riesgo de comorbilidades asociadas.

13. PACIENTE CON HIPERQUERATOSIS FOLICULAR Y ALOPECIA TOTAL

B. Clemente Hernández, I. Muelas Rives, I. Hernández Aragüés, A. Ballano Ruiz, C. Yús Gotor e Y. Gilaberte

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Caso clínico. Una mujer de 30 años acudió a la consulta por la aparición progresiva de lesiones descamativas, muy pruriginosas y generalizadas de dos años de evolución en tronco y cara, así como desarrollo progresivo de alopecia total en cuero cabelludo. La paciente presentaba mejoría parcial de las lesiones descamativas con ciclosporina pero presentaba rápido empeoramiento tras su suspensión. A la exploración física, se observaban placas eritematodescamativas con hiperqueratosis folicular que afectaban a gran parte de la superficie corporal, incluyendo región facial y cuero cabelludo, con alopecia total. La tricoscopia mostraba tapones córneos amarillentos y descamación perifolicular. En palmas y plantas presentaba pápulas hiperqueratósicas. La biopsia cutánea mostró lamelas corneoides situadas en la porción infundibular de los folículos pilosos, con presencia de queratinocitos disqueratósicos y pérdida de la capa granulosa. Ante los hallazgos clínico-histológicos descritos, con la sospecha de un posible síndrome autoinflamatorio, se solicitó estudio genético y se encontró la presencia de una variante de significado incierto del gen NLRP1, asociada al cuadro NAIAD (NLRP1-associated autoinflammation with arthritis and dyskeratosis).

Conclusiones. El síndrome NAIAD de artritis autoinflamatoria y disqueratosis asociadas a NLRP1, descrito por primera vez en 2016, se caracteriza por la afectación articular y cutánea. El papel del inflamomasoma NLRP1 parece clave en la diferenciación de queratinocitos y monocitos. Los hallazgos cutáneos previamente descritos en este síndrome incluyen espículas foliculares, placas descamativas en tronco y extremidades así como pápulas hiperqueratósicas palmares. La histología habitualmente descrita incluye tapones córneos, disqueratosis e hiperplasia epidérmica. Describimos un caso compatible con NAIAD con predominio de la clínica cutánea. Compartimos este caso para tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros descamativos atípicos con afectación predominantemente folicular.

14. IMPACTO EN LA CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY TRATADOS CON LÁSER CO2 ABLATIVO

J. Antoñanzas Pérez, A. Morelló Vicente, I. Oteiza Rius, E.M. Gómez González, R. Salido Vallejo y L. Aguado Gil

Departamento de Dermatología Clínica. Universidad de Navarra. España.

Introducción. La enfermedad de Hailey-Hailey es una entidad ampollosa infrecuente, de herencia autosómica dominante, en la que los pacientes desarrollan brotes de lesiones en pliegues, que limitan de forma severa su calidad de vida.

Material y métodos. Presentamos una serie de 10 pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey incluidos en el proyecto "HaileyCO2". Se evaluó el cambio en la calidad de los pacientes, mediante la toma de fotografías y el registro de las variables incluidas en el formulario Skindex-29, antes y después de cada sesión de láser CO2.

Resultados. En todos los pacientes incluidos en el estudio se objetivó mejoría significativa en los cuestionarios de calidad de vida, así como desaparición de las lesiones en el área tratada.

Discusión. El tratamiento de la enfermedad de Hailey-Hailey es complejo, ya que se han descrito múltiples terapias tanto tópicos como sistémicas con mejoría temporal de los síntomas, pero sin modificar el curso natural de la enfermedad, lo que repercute negativamente en el desarrollo de las labores diarias de los pacientes. El tratamiento con láser CO2 ablativo ha demostrado su utilidad y su uso debe plantearse, al menos como terapia de rescate.

Conclusiones. En nuestra experiencia el láser CO2 ablativo ha demostrado mejorar la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey y es por tanto una opción a tener en cuenta, especialmente, en aquellas formas severas y refractarias.

15. ¿ES ESTO SOLO PSORIASIS?

I. Hiltun Cabredo, M. Fernández Parrado,
I. Ibarrola Hermoso de Mendoza, C. Miguel Miguel,
M. Hervella Garcés, J.I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La apomorfina es un agonista dopaminérgico, derivado de la morfina, que se emplea en el manejo de los estados off de pacientes con enfermedad de Parkinson.

Caso clínico. Se remite a consulta una mujer de 56 años, con historia previa de psoriasis, por lesiones eczematosas recurrentes en el pulpejo del primer dedo de la mano izquierda y en región perioral. Como único antecedente destaca la preparación y administración diaria de una dilución de Apo-Go® (hidrocloruro de apomorfina, metabisulfito sódico) inyectable para su madre, diagnosticada de enfermedad de Parkinson, coincidente con el inicio del cuadro. Se decide realizar pruebas de contacto, incluyendo serie estándar, de cosméticos y alérgenos propios (apomorfina aportada por la propia paciente), resultando las pruebas positivas para apomorfina en el D4. Con el objetivo de confirmar los resultados se realiza también un test de uso propio, siendo intensamente positivo y se repiten las pruebas. Se decide parchear el producto a concentraciones diferentes (1% aq., 0,5% aq., 0,1% aq. y 0,05% aq.) y el metabisulfito sódico de forma separada, siendo el resultado positivo para todas las concentraciones de apomorfina y confirmándose así el diagnóstico de dermatitis de contacto alérgica a hidrocloruro de apomorfina.

Discusión. El hidrocloruro de apomorfina es un alcaloide derivado de la descomposición de la morfina, que debido a su similitud estructural con la dopamina actúa como agonista de los receptores D1 y D2. Los casos descritos de alergia de contacto a esta molécula son escasos, reportándose el primero en 1977 y presentando todos ellos lesiones en manos y cara. Se recomienda parchear esta molécula en dilución acuosa, a concentraciones no inferiores de 1%. En caso de no disponer de la molécula aislada se acepta testar el producto original y por separado el metabisulfito sódico como alternativa.

16. NO ES ORO TODO LO QUE RELUCE

J. Ugedo Alzaga, N. Agesta Sánche, I. Ocerín Guerra, A. Orbea Sopena,
M. Pascual Ares, R. Pérez Blasco y J. Gardeazabal García

Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Consideramos la psoriasis extensa cuando las diferentes escalas de medición de gravedad de psoriasis como el BSA, PASI y DLQI objeti-

van valores mayores de 10. Mujer de 77 años en seguimiento en nuestras consultas desde el año 2007 por psoriasis extensa. Había realizado diferentes tratamientos y desde 2009 estaba en tratamiento con adalimumab y en el 2021 se cambió al adalimumab biosimilar. Dos semanas después, tras un síncope acudió a urgencias donde se detectó hipertransaminasemia. Se suspendió el adalimumab y se realizaron pruebas de imagen y serologías en las que se objetivaron IgM e IgG para virus de la hepatitis E (VHE) positivas. Se realizaron controles periódicos hasta que en enero del 2022 ante la negativización de la carga viral de VHE y normalización del perfil hepático es dada de alta y se reintroduce el tratamiento biológico. La hepatitis E es una inflamación del hígado debida a la infección por VHE. La transmisión es fecal-oral y en nuestro medio es poco frecuente tratándose de casos esporádicos por consumo de carnes poco cocinadas. El periodo de incubación oscila de 2-10 semanas, los síntomas van desde fiebre y leve anorexia hasta hepatitis fulminante sobre todo en gestantes. El diagnóstico se basa en la detección en la sangre de anticuerpos IgM específicos. No existe tratamiento específico. Encontramos pocos casos documentados de pacientes en tratamiento con biológicos y hepatitis E y en alguno de ellos se ha asociado a la cronificación de la hepatitis. Debemos conocer esta causa de hipertransaminasemia para detectarla y tomar las medidas oportunas.

17. PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA Y SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO

E.A. Bularca, P. Villagrasa Boli, A.T. Esteban Escudero,
S.P. Martínez Cisneros, A.L. Morales Moya y M. Ara Martín

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

El síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) no infeccioso es una complicación de la psoriasis pustulosa generalizada y/o eritrodérmica descrita en pocos casos en la literatura, pero cuyo conocimiento es fundamental por la dificultad en su diagnóstico.

Una mujer de 17 años sin antecedentes de interés, ingresó en nuestro servicio por psoriasis pustulosa generalizada de dos meses de evolución tras fiebre y odinofagia. Presentaba leucocitos con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda, por lo que se pautó tratamiento con metilprednisolona, amoxicilina-clavulánico y ciclosporina. Durante el ingreso presentó picos febriles y el décimo día, un episodio de empeoramiento respiratorio con hipoxia y desaturación que requirió traslado a la UCI. Las radiografías de tórax mostraron afectación intersticial alveolar bilateral y derrame pleural, más relevantes en el lado derecho. La ecocardiografía descartó endocarditis e insuficiencia cardiaca. Los hemocultivos, el antígeno de neumococo y *Legionella*, así como las serologías de virus respiratorios fueron negativos. Se inició oxigenoterapia, cotrimoxazol, piperacilina-tazobactam y linezolid, además de metilprednisolona a altas dosis con buena evolución y mejoría clínico-radiológica 4 días después. El SDRA se debe considerar en el diagnóstico diferencial de un paciente con psoriasis pustulosa que desarrolla síntomas respiratorios, junto a la insuficiencia cardiaca, las infecciones respiratorias y la hipersensibilidad a fármacos. Está causado por la liberación de mediadores de la inflamación por parte de los linfocitos Th-1 durante el brote. Se debe instaurar tratamiento precoz con corticosteroides y medidas de soporte respiratorio.

18. DERMATOSCOPIA DEL LENTIGO MALIGNO EXTRAFAICIAL; A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A. Morelló Vicente, J. Antoñanzas Pérez, I. Oteiza Rius,
E.M. Gómez González y N. Rodríguez Garijo

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

El lentigo maligno (LM) extrafacial supone menos del 20% de lentigos malignos. A pesar de la existencia de un gran número de publicaciones del LM a nivel de cara y cuello y sus patrones dermatoscópicos, el número de series a nivel extrafacial es mucho menor.

Presentamos dos pacientes que durante su revisión de lesiones pigmentadas fueron diagnosticados de LM extrafacial. La primera paciente se trata de una mujer de 63 años con una mácula hiperpigmentada heterocrómica con presencia de líneas anguladas en zona preesternal. La segunda paciente es una mujer de 64 años que presentaba una mácula pigmentada heterocrómica con presencia de líneas anguladas y áreas marrones sin estructura en zona pretibial izquierda. Ambas lesiones, bajo sospecha de lentigo maligno tras su exploración dermatoscópica, fueron extirpadas y diagnosticadas histológicamente. La dermatoscopia del LM extrafacial presenta una combinación de características tanto del LM facial como de melanoma de extensión superficial in situ. Se pueden observar tanto líneas anguladas en zig-zag, estructuras romboidales, pigmentación asimétrica perifolicular o áreas azul-grises características del LM como retículo pigmentado atípico o puntos y líneas irregulares propios del melanoma de extensión superficial. El conocimiento de las características dermatoscópicas del LM extrafacial es importante para evitar el infradiagnóstico o el diagnóstico erróneo con un nevus lentiginoso.

19. CUANDO LOS XANTELASMAS VAN MÁS ALLÁ: ENFERMEDAD XANTOGRANULOMATOSA ORBITARIA DEL ADULTO

P. Villagrasa-Bolí, E.A. Bularca, S. Martínez-Cisneros, M. García-García y S. de la Fuente-Meira

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La enfermedad xantogranulomatosa orbitaria del adulto (EXOA) comprende un conjunto de patologías englobadas dentro de la histiocitosis de células no Langerhans, cuyo denominador común es la avidéz de las mismas por la infiltración de tejidos blandos periorbitarios. En él, se incluyen el xantogranuloma orbitario del adulto (XOA), el xantogranuloma necrobiótico (XN), la enfermedad de Erdheim-Chester (EEC) y el asma del adulto asociado a xantogranulomas orbitarios (AAXO). La importancia de las mismas radica en la posibilidad de afectación sistémica y existencia de patologías asociadas.

Caso clínico. Mujer de 76 años con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia cardíaca, glaucoma, anemia y linfopenia, consultó por presentar lesiones cutáneas periorbitarias amarillentas, induradas, de 6 meses de evolución. La biopsia cutánea mostró histiocitos vacuolizados con células gigantes tipo Touton e infiltrado inflamatorio mixto a nivel dérmico. Los exámenes complementarios realizados hasta la fecha no han revelado la presencia de paraproteinemia ni afectación relevante de órganos diana.

Discusión. Ante la inexistencia de patología sistémica no previamente presente puesta de manifiesto en las pruebas complementarias realizadas (análisis de sangre y orina, tomografía por emisión de positrones, gammagrafía, resonancia y ecografía cardíacas, y pruebas de función respiratoria, entre otros) cabría establecer el diagnóstico provisional de XOA, el único que no cursa con afectación de órganos diana o asociación a otras entidades nosológicas. Sin embargo, la presencia de anemia y linfopenia podrían avalar el diagnóstico de XN, tras confirmarse la presencia de hemopatía primaria, actualmente pendiente a expensas de criterios temporales y biopsia de médula ósea.

20. NECROSIS DIGITAL COMO FORMA DE DEBUT DE UNA ESCLEROSIS SISTÉMICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Pretel Irazábal, J.A. Yagüe Barcia, A. Arechalde Pérez, J.L. Artola Igarza y M.P. Manrique Martínez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Galdakao-Usansolo. Vizcaya. España.

Introducción. La esclerosis sistémica (SS) es una conectivopatía caracterizada por una fibrosis cutánea y de órganos internos asociada a vasculopatía y desregulación del sistema inmune. La aparición de úlceras digitales (UD) es frecuente y causa gran morbilidad en los pacientes.

Material y métodos. Mujer de 54 años que acudió a Urgencias por lesiones dolorosas en dedos de manos desde hacía 2 meses. Refería fenómeno de Raynaud. Fumadora. Antecedente de reflujo gastroesofágico. En la exploración se objetivó una coloración violácea y edema en todos los dedos de las manos con necrosis del 2º, 3er y 4º dedos de mano derecha y úlceras en varios pulpejos de mano izquierda con una esclerosis cutánea de piel de manos y antebrazos. Fue ingresada en Medicina Interna. En la analítica se observó ANA con patrón centrómerico, anti RNP++, anti CENP-B+++. La capilaroscopia mostró un patrón de SS. Se descartó afectación cardiopulmonar. La gastroscopia mostró una hernia de hiato y un esófago de Barrett. En una angio-RM de EESS se observó una oclusión de la arteria radial derecha y una estenosis preoclusiva en arteria radial izquierda. Con el diagnóstico de SS recibió tratamiento con prostaglandinas IV y posteriormente bosentan. Fue sometida a un *bypass* radio-radial en brazo derecho a pesar de lo cual requirió la amputación de varias falanges de mano derecha.

Discusión. Las UD son muy comunes en pacientes con SS. Hasta un 70% de los pacientes las desarrollan tras 10 años de seguimiento. Son extremadamente dolorosas y responsables de una gran morbilidad. Pueden afectar varios dedos tanto en manos como pies. Son un marcador de una mayor afectación de órganos internos y una mayor mortalidad, incluso en estadios precoces de la enfermedad. Es esencial un diagnóstico precoz y un correcto tratamiento ya que pueden evolucionar a una osteomielitis, necrosis digital y requerir la amputación de los dedos.

Conclusiones. La SS es una conectivopatía que se manifiesta en la piel con esclerosis, telangiectasias y úlceras cutáneas. Es esencial un diagnóstico y tratamiento precoz de estas ulceraciones para evitar complicaciones como la necrosis digital.

21. LIQUEN PLANO PENFIGOIDE. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Martínez Cisneros^a, A. Esteban Escudero^a, P. Villagrasa Bolí^a, E.A. Bularca^a, M. Ara Martín^a y M. García García^b

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El liquen plano penfigoide (LPP) es una dermatosis poco común caracterizada por la formación de ampollas tensas con hallazgos histopatológicos semejantes al penfigoide ampoloso (PA), sobre piel sana, junto con lesiones tipo liquen plano (LP). Presentamos el caso de un paciente de 68 años con diagnóstico clínico-patológico de LPP.

Caso clínico. Varón de 68 años con antecedente de liquen plano, atendido en consultas por presentar lesiones cutáneas pápulo-vesiculosas, pruriginosas, de meses de evolución localizadas fundamentalmente en extremidades. Dada la sospecha clínica de LPP, se realizaron sendas biopsias para estudio histopatológico e IFD que evidenciaron la presencia de ampolla subepidérmica con inflamación liquenoide, así como depósito de C3 e IgG en membrana basal. Posteriormente, se decidió ampliar el estudio con inmunofluores-

cencia indirecta (IFI) siendo positiva para autoanticuerpos contra el antígeno del penfigoide ampolloso de 180 kDa (BP-180), confirmando el diagnóstico de LPP, que fue resuelto con corticoides tópicos.

Discusión. El LPP es una dermatosis ampollosa autoinmune poco común en la que coexisten lesiones cutáneas de LP y de PA. Su etiopatogenia no está clara, pero se ha asociado a fármacos, infecciones y neoplasias. La clínica consiste en ampollas tensas generalmente en piel no afectada por lesiones típicas de LP, con predominio en extremidades. El LPP debe distinguirse de las vesículas presentes en el LP secundarias a la degeneración hidrópica. Histopatológicamente, destacan ampollas subepidérmicas con depósitos lineales basales de IgG y C3 en piel sana perilesional. El tratamiento de elección en el LPP son los glucocorticoides, pudiendo asociarse con otros inmunosupresores.

22. MANOS DE MECÁNICO Y ANTICUERPOS ANTI PM-SCL

I. Oteiza Rius, J. Antoñanzas Pérez, A. Morelló Vicente, E.M. Gómez González y A. España

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. Las manos de mecánico constituyen uno de los signos más característicos de algunas miopatías inflamatorias. Este hallazgo puede presentarse como una primera manifestación de dichas entidades, por lo que su diagnóstico resulta imprescindible para un adecuado seguimiento y manejo de estos pacientes.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 65 años en estudio por parte de reumatología por dolores articulares de meses de evolución, que acude a nuestro departamento por lesiones psoriasisiformes de unas semanas de evolución y fisuración en pulpejos de los dedos de las manos. Meses más tarde el paciente presenta sintomatología respiratoria, por lo que es valorado por el Departamento de Neumología, quienes diagnostican una neumonía intersticial no específica (NINE) avanzada. Por este motivo, se solicita estudio serológico con positividad de anticuerpos anti Pm-Scl y se realiza estudio anatomopatológico donde se objetivan lesiones compatibles con manos de mecánico. A pesar de presentar cierta mejoría de la clínica cutánea y articular con diferentes tratamientos inmunosupresores, la clínica respiratoria permanece refractaria al tratamiento.

Conclusiones. Las manos de mecánico pueden preceder a patología sistémica grave en algunos pacientes. Aunque este signo ha sido comúnmente descrito en manos, puede afectar a otras localizaciones como codos, rodillas o pies. La correcta identificación de este signo puede implicar un diagnóstico precoz de algunas enfermedades sistémicas; lo cual resulta imprescindible para obtener un mejor pronóstico.

23. PEMETREXED Y PSEUDOCCELULITIS BILATERAL EN EXTREMIDADES INFERIORES

J.S. Rodríguez, M. Meruelo, I. Arévalo, A. Lobato, I. Gainza y R. I. Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Pemetrexed es un inhibidor metabólico análogo del folato, empleado principalmente en neoplasias de células no microcíticas de pulmón y mesotelioma maligno. Se han descrito reacciones adversas cutáneas frecuentes como exantema, prurito, alopecia... y otras más raras como la pseudocelulitis, patología inflamatoria que puede suponer un reto diagnóstico.

Material y métodos. Descripción de un caso y revisión de la literatura. Descripción del caso. Paciente oncológica en tratamiento radical con radioterapia y cisplatino-pemetrexed por adenocarcinoma de

pulmón recidivado. Consulta por fiebre y eritema con edema doloroso, simétrico y bilateral en extremidades inferiores que no mejora a pesar de corticoide tópico y doble antibioterapia oral. Se ingresa con diagnóstico de celulitis ampliando espectro antibiótico. En analítica sanguínea elevación progresiva de reactantes de fase aguda sin aislamiento microbiológico en hemocultivos ni signos de trombosis venosa en ecografía. Ante ausencia de respuesta clínica se interconsulta a dermatología por sospecha de pseudocelulitis por pemetrexed. Se toma biopsia que informan como dermatitis espongiótica. Se inicia corticoide sistémico con evolución satisfactoria, dándose de alta con pauta descendente.

Discusión y conclusiones. Ante pacientes tratados con pemetrexed que presenten lesiones sugestivas de celulitis, sobre todo aquellas simétricas y bilaterales, se debe plantear la posibilidad de una reacción inflamatoria como la pseudocelulitis. Si bien, el diagnóstico diferencial puede ser difícil, sobre todo al inicio del cuadro, un diagnóstico precoz evita el uso prolongado de antibióticos y disminuye la estancia hospitalaria. Los corticoides sistémicos son el pilar fundamental tanto en el tratamiento como en la prevención.

24. VASCULOPATÍA PERIFÉRICA ASOCIADA AL USO DE METILFENIDATO EN EL TRATAMIENTO DE UNA NIÑA CON TRASTORNO DE DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD

C. Miguel Miguel, M. Fernández Galar, I. Ibarrola Hermoso de Mendoza, M. Fernández-Parrado, I. Hiltun-Cabredo y J.I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El metilfenidato y las anfetaminas son estimulantes del sistema nervioso central que se utilizan como primera elección en el tratamiento farmacológico del trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH). A pesar de ser considerados seguros, se han descrito efectos adversos con expresión clínica cutánea, como vasculopatías periféricas.

Material y métodos. Se describe el caso de una paciente de 11 años, en tratamiento durante 4 años con metilfenidato por TDAH, valorada en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Navarra por presentar coloración violácea oscura de ambos pies en los últimos meses, que sus padres habían asociado inicialmente al uso de calzado estrecho, y que empeoraba con la exposición al frío.

Resultados. Las lesiones remitieron tras la suspensión del metilfenidato durante las vacaciones escolares. Actualmente, se ha reintroducido el fármaco junto con medidas de evitación de frío (calcetines, evitar duchas frías...) sin que hayan aparecido nuevas lesiones. Se realiza una revisión de los casos descritos de pacientes en tratamiento crónico con metilfenidato/anfetaminas que han presentado manifestaciones cutáneas tipo vasculopatía o vasculitis, con clínica de cianosis acra, eritema o fenómeno de Raynaud.

Discusión y conclusiones. La alta prevalencia de TDAH en población pediátrica implica que hasta un 4,8% de los niños puedan estar expuestos a este tipo de fármacos. Es importante conocer la probable asociación entre los mismos y patología vascular, y la morfología de las lesiones cutáneas que pueden producir. Se consideran necesarios estudios controlados con mayor tamaño muestral.

25. LESIONES EN EXTREMIDADES EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO

A.T. Esteban Escudero^a, S.P. Martínez Cisneros^a, E.A. Bularca^a, P. Villagrasa Boli^a, M. García García^b y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Presentamos el caso de un paciente con enfermedad de Crohn (EC) con lesiones ulcerosas en extremidades inferiores. La biopsia arrojó granulomas, llegando al diagnóstico de enfermedad de Crohn metastásica (EMC).

Caso clínico. Paciente con diagnóstico de EC 6 meses antes, en tratamiento con infliximab y en inicio con buen control de la actividad intestinal, consulta por lesiones en piernas de semanas de evolución, sin afectación de estado general, costrosas, ulcerativas, con crecimiento centrífugo. Se tomó biopsia que mostró granulomas epitelioides no caseificantes, llegando al diagnóstico de EMC. El tratamiento con curas locales semanales, corticoides y cambio de infliximab a ustekinumab, logró la resolución de las lesiones.

Discusión. La ECM es una infrecuente manifestación específica a distancia de la EC. La patogenia es desconocida suponiéndose un mecanismo inmune tipo vasculitis o trasposición de antígenos intestinales. Se presenta en niños o adultos como pápulas, placas, nódulos o úlceras en zona genital, grandes pliegues o superficies de extensión, planteando un amplio diagnóstico diferencial clínico. También desde el punto de vista histológico, donde muestra granulomas no necrotizantes, perivasculares junto a infiltrado. El diagnóstico precisa biopsia, y el paciente suele tener diagnóstico previo de EC, aunque a veces puede preceder la enfermedad cutánea, y no existe relación con la actividad intestinal. No hay consenso sobre el tratamiento, con resultados aislados a corticoides tópicos, orales, metronidazol, inmunosupresores clásicos y fármacos anti-TNF (factor de necrosis tumoral) y anti IL-23, que también sirven para el control de la actividad intestinal.

Conclusiones. En un paciente con EC y lesiones persistentes en el tegumento cutáneo, especialmente en zonas intertriginosas, debemos incluir la ECM en el diagnóstico diferencial y realizar una biopsia. Si se confirma, puede realizarse tratamiento con corticoides, metronidazol y anti-TNF e IL-23.

26. MUCORMICOSIS CUTÁNEA PRIMARIA PEDIÁTRICA

M.C. Matei^a, T. Gracia Cazaña^a, M. Bustillo Alonso^b, S. Castejón Ramírez^b, M.C. Yus Gotor^c e I. Bernad Alonso^a

Servicio de ^aDermatología, ^bPediatría y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Niño de 9 años diagnosticado de leucemia aguda mieloblástica y en tratamiento quimioterápico, ingresa por un cuadro de neutropenia febril. Durante su ingreso, aparecen varias placas violáceas en extremidades superiores y cara anterior de hemitórax izquierdo, que fueron empeorando y adquiriendo un centro necrótico junto con mayor infiltración cutánea al tacto y eritema perilesional, por lo que se recibe interconsulta a Dermatología. Realizamos biopsia de la placa del brazo derecho, observándose en la histología un infarto cutáneo a nivel dermoepidérmico y subcutáneo como consecuencia de hongos angiotropos. En la visión directa se observa abundantes hifas anchas, con ramificaciones en ángulo recto y en el cultivo se aísla *Rhizopus oryzae*, un hongo mucoral. Se descarta afectación de planos profundos y se realiza un estudio de extensión que es negativo. Cirugía plástica realiza un desbridamiento quirúrgico de las lesiones y se inicia tratamiento con anfotericina B intravenosa (10 mg/kg/día). El paciente evoluciona favorablemente, por lo que, tras casi un mes de ingreso, es dado de alta con posaconazol oral (300 mg/día). La mucormicosis es una infección fúngica oportunista que se asocia a estados de inmunosupresión siendo, en la edad pediátrica, la prematuridad y las enfermedades hematológicas las causas más frecuentes. Se adquiere por una solución de continuidad por lo que las lesiones suelen ser únicas. Sin embargo, se han descrito menos de diez casos con afectación multifocal, como en nuestro caso. La presentación clínica puede ser muy variable, por lo que es necesario un alto índice de sospecha. La observación directa con KOH es la técnica diagnóstica más rápida mientras que el cultivo es la definitiva. El tratamiento con mayores tasas de supervivencia es

la combinación de desbridamiento quirúrgico y la anfotericina B liposomal. En definitiva, la mucormicosis es una infección de curso agudo que puede ser mortal, por lo que un rápido reconocimiento y tratamiento son fundamentales.

27. DERMATOSIS DISCOIDE FACIAL, UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

I. Ibarrola Hermoso de Mendoza, I. Hiltun Cabredo, C. Miguel Miguel, E. Querol Cisneros y J.I. Yanguas Bayona

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España

Introducción. La dermatosis discoide facial (DDF) es una entidad recientemente descrita, que comparte similitudes clínicas e histológicas con otras patologías eritemato-descamativas faciales.

Material y métodos. Presentamos una serie de 3 casos con diagnóstico de DDF.

La primera paciente, valorada en el servicio desde el año 2010 por afectación facial, a quien se le realizaron dos biopsias con diagnóstico inicial de lupus eritematoso cutáneo. No respondió a tratamiento tópico ni sistémico a múltiples fármacos (corticoesteroides, antipalúdicos, metotrexato, micofenolato mofetilo). Posteriormente, con diagnóstico de DDF al revisar la biopsia, presentó mejoría espectacular con la combinación de calcipotriol y betametasona. Tras este se han diagnosticado otros dos casos, un varón y una mujer, con lesiones faciales discoideas, que no mejoraron con varios tratamientos consecutivos, y tras unas biopsias compatibles con DDF consiguieron remitir también con calcipotriol y betametasona.

Discusión. La dermatosis discoide facial (DDF) es una entidad que fue descrita por primera vez en 2010 y cursa con aparición de pápulas y placas eritematodescamativas y redondeadas que se limitan a la región facial. La persistencia de las lesiones a pesar de tratamientos tópico y sistémico, y su similitud con otras patologías (dermatitis seborreica, psoriasis, tiña facial o lupus eritematoso cutáneo), hacen de esta entidad un auténtico reto tanto diagnóstico como terapéutico en la práctica clínica.

Conclusiones. Presentamos 3 casos de DDF, entidad que puede resultar de difícil diagnóstico y manejo si no se conoce, dada su reciente descripción y su forma de presentación.

28. VASCULITIS ASOCIADA A ADENOCARCINOMA DE PULMÓN

E.M. Gómez González^a, J. Antoñanzas Pérez^a, A. Morelló Vicente^a, I. Oteiza Rius^a, L. Álvarez Gigli^b, A. España Alonso^a y M.P. Gil Sánchez^a

Departamento de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. Las vasculitis cutáneas constituyen un grupo heterogéneo caracterizado por daño inflamatorio en los vasos de pequeño o mediano calibre de la dermis y tejido subcutáneo. Pese a que su etiología es comúnmente idiopática, en ocasiones puede subyacer una infección, reacción a fármacos, enfermedades autoinmunes o neoplasias.

Caso clínico. Se presentan dos pacientes con vasculitis leucocitoclástica asociada a adenocarcinoma de pulmón. El primer caso es un varón de 87 años, con exantema maculopapuloso purpúrico asintomático, de días de evolución, en el contexto de un cuadro de desorientación temporoespacial. Se realiza biopsia de lesiones cutáneas, con diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica. Es valorado por Neurología, diagnosticándose de metástasis cerebral secundaria a adenocarcinoma de pulmón. El segundo caso es un varón de 57 años, diagnosticado de adenocarcinoma de pulmón con progresión cerebral, que presenta exantema maculopapuloso purpúrico de 3 días de evolución tras la administración de pemetrexed. Se realiza

biopsia de lesiones cutáneas con diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica IgA. Tras la resolución del exantema, se continúa con los ciclos de pemetrexed sin reaparición de lesiones cutáneas.

Conclusiones. Las vasculitis cutáneas paraneoplásicas se asocian principalmente con tumores hematológicos, siendo las neoplasias pulmonares el tumor de órgano sólido más frecuentemente relacionado. Suelen manifestarse como púrpura palpable, urticaria, exantema macular o úlceras en extremidades, pudiendo asociar clínica sistémica. Microscópicamente, estas vasculitis son indistinguibles de aquellas no asociadas a malignidad, por lo que, en pacientes con cuadros recidivantes o clínica sistémica acompañante, es necesario descartar una neoplasia.

29. SÍNDROME DE VEXAS DESDE OTRO PUNTO DE VISTA

R. Pérez Blasco, M.R. González Hermosa, E.M. Fernández Lomana Idiondo, J.L. Díaz Ramón, S. Álvarez Sánchez, M. Mendieta Eckert, A. Orbea Sopena y J. Ugedo Alzaga

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Vizcaya. España.

Introducción. El síndrome de VEXAS (vacuolas, enzima E, ligado al cromosoma X, autoinflamatorio, mutación somática) es una enfermedad poco frecuente que fue descrita por primera vez en 2020. Debe de sospecharse en varones mayores de 50 años con enfermedades graves (reumatológicas, hematológicas o autoinmunes) refractarias a tratamiento médico.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 74 años con antecedentes de panarteritis nodosa y colitis ulcerosa con anemia macrocítica de larga evolución diagnosticado en febrero de 2022 de síndrome de Vexas. Ingresa en planta de Medicina Interna en abril de 2022 por cuadro febril acompañado de lesiones cutáneas vesículo-ampollosas en extremidades y de alteración visual. Se objetiva infección herpética retiniana clínicamente que se confirma con PCR positiva en humor vítreo. Las muestras de exudado de una lesión vesicular labial y de una lesión ampollosa en muslo también resultan positivas para VHS-1. El paciente es tratado con antibioterapia de amplio espectro, a pesar de lo cual evoluciona desfavorablemente. Se sospecha reactivación de su enfermedad de base en contexto infeccioso pero a pesar de tratamiento con pulsos de corticoides, inmunoglobulinas y anakinra se produce un fallo multiorgánico.

Discusión y conclusiones. Presentamos la evolución tórpida de una infección por virus herpes simple en un paciente con diagnóstico de síndrome de Vexas. La expresión reducida de UBA1 (ubiquitin-like modifier-activating enzyme1) incrementa la replicación DNA viral

del VHS-1, lo que puede explicar la concomitancia de ambas patologías en nuestro paciente y la mala respuesta a pesar de tratamiento dirigido correcto sin una inmunosupresión subyacente tan marcada.

30. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE Y LIQUEN PLANO PIGMENTOSO, DOS ENTIDADES RELACIONADAS

L. Mitxelena Elosegí^a, G.M. Braceras Rincón^a, M. Arantzazu López Pestaña^a, N. Ormaechea Pérez^a, J.M. Lera Imbuluzqueta^a, M. Garayar Cantero^a, N. Miren Segües Merino^b y J. Zubizarreta Salvador^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Caso 1. Mujer de 50 años con antecedente de dermatiomiositis amioipática y alopecia frontal fibrosante (AFF) de 9 años de evolución que durante su seguimiento presentó hiperpigmentación reticulada en zona malar y mandibular. En la dermatoscopia se apreciaba una hiperpigmentación moteada perifolicular. El estudio anatomopatológico mostró una dermatitis liquenoide con focal daño de interfase, sin aumento de mucina y con estudio de inmunofluorescencia directa negativo.

Caso 2. Mujer de 47 años con antecedente de AFF de 6^a de evolución consultó por hiperpigmentación marrón-gris reticulada facial de reciente instauración. Se le practicó una biopsia que mostró un infiltrado linfocitario en dermis superficial y periinfundibular, con degeneración hidrópica de la basal e incontinencia pigmentaria. Se revisa la literatura de posibles asociaciones a la AFF y desde el año 2013 son diversos los estudios que han observado una presentación concomitante entre la AFF y el liquen plano pigmentoso (LPPigm). El LPPigm se caracteriza por maculas asintomáticas e hiperpigmentadas-gris pizarra que pueden confluir siguiendo un patrón reticular/perifolicular o difuso. Se localizan en zonas fotoexpuestas y flexulares, especialmente en mujeres de fototipos altos. Los casos descritos hasta el momento sugieren que el LPPigm preceda a la AFF. La eficacia de los tratamientos empleados como son corticoides, inmunomoduladores, despigmentantes tópicos es escasa. Tras la revisión de la literatura, aportamos dos casos más de asociación entre estas dos entidades, con diferencia de que se han manifestado en mujeres de fototipos más bajos y en donde la AFF es la que ha precedido al LPPigm.

Esta relación con el LPPigm y su histopatología similar al liquen plano, refuerzan la teoría de que la AFF se trate de un subtipo de liquen plano pilar. Además, el hecho de que normalmente el LPPigm preceda a la AFF, podría ayudar a un diagnóstico y tratamiento precoz de la alopecia, crucial para evitar su progresión.