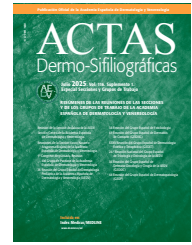




ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERES 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

Logroño, 12 y 13 de abril de 2024

COMUNICACIONES ORALES

1. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL Y ADALIMUMAB

I. Rivera Fuertes^a, I. Abadías Granado^a, P. Sánchez Salas^a, C.M. Bernal Mañas^b, L. Requena Caballero^c y A. García Herrera^d

^aServicio de Dermatología. Hospital de Barbastro. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Jorge. Huesca, ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. España.

Introducción. La dermatitis granulomatosa intersticial suele asociarse a enfermedad sistémica, en la que destaca la artritis reumatoide, pero se han reportado casos asociados a infecciones, tumores y fármacos.

Material y método. Paciente de 63 años, remitido por lesiones en forma de placas eritematosas de gran tamaño en los costados de 3 meses de evolución, asintomáticas, que no terminaban de mejorar con crema de metilprednisolona. El paciente lo relacionaba con época de estrés y ansiedad. Adicionalmente 5 meses antes había comenzado tratamiento con adalimumab para tratamiento de su psoriasis. Se instauró tratamiento con pomada de tacrólimus y se realizó una biopsia cutánea, que resultó compatible con dermatitis granulomatosa intersticial. En sangre presentó una elevación de transaminasas leve, así como de la proteína-C-reactiva.

Resultados. Se suspendió el tratamiento con adalimumab y de forma paulatina las lesiones desaparecieron.

Discusión. En la morfología de las lesiones se han descrito pápulas, placas y nódulos eritematosos, aunque lo más característico y a su vez menos frecuente es el signo de la cuerda, en forma de bandas a nivel de los costados, como presentó este paciente. El tratamiento más empleado son los corticoides, tópicos, intralesionales

y sistémicos dependiendo de la extensión. Suele ser persistente y sufrir exacerbaciones, y su pronóstico depende de la enfermedad de base, pero en el caso inducido por un fármaco, responde a la retirada del mismo. Presentamos un caso con lesiones e histología típicas, cuya asociación a fármacos anti-TNF como adalimumab ya ha sido reportada en la literatura.

2. ALOPECIA GRANULOMATOSA ASOCIADA A MOGAMULIZUMAB

R. Ballesteros Redondo^a, A. López Pestaña^a, M.A. Arregui Murua^a, G. Bracerías Rincón^a, N. Infante Gonzalo^a, I. Zeberio Etxetxipia^b, M.J. Silva Carmona^c y N. Ormaetxea Pérez^a

Servicios de ^aDermatología, ^bHematología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. El mogamulizumab es un anticuerpo monoclonal dirigido al receptor de quimiocina CC tipo 4, indicado para el tratamiento de pacientes adultos con micosis fungoide (MF) o síndrome de Sezary (SS). Se ha descrito rash asociado a mogamulizumab (MAR) durante el uso de este fármaco.

Caso clínico. Mujer de 81 años, diagnosticada de SS, que comienza con placas eritematosas, infiltradas y pruriginosas en zona cervical, espalda y occipital, donde deja áreas de alopecia, 6 meses después del inicio de mogamulizumab. Se realizan biopsias que muestran granulomas en cuero cabelludo, dermatitis de interfase en zona cervical y dermatitis espongiótica en espalda, observando con inmunohistoquímica adecuada relación CD4:CD8, sin pérdida de marcadores y reordenamiento de los genes del receptor de célula T negativo. Se diagnostica de manifestaciones cutáneas secundarias al tratamiento. Se decide espaciar el intervalo de administración de mogamulizumab e iniciar metotrexato, junto con corticoide oral y tópico y antihistamínicos con respuesta parcial.

Discusión. Respecto a la patogenia de MAR, se postula que la disminución de células T-reguladoras (expresan receptor CCR4) provocaría un efecto proinflamatorio activo en la piel. Los pacien-

tes con MAR muestran 4 presentaciones clínicas predominantes: placas foliculotropas de cuero cabelludo similares a la MF con alopecia; pápulas y/o placas tipo dermatitis psoriasiforme o liquenoide; dermatitis fotoacentuada; y dermatitis morbilliforme o eritrodérmica. El prurito es constante y la cabeza y cuello es la región anatómica más afectada. Distinguir MAR de la progresión de MF o SS cutánea es crucial. Para ello se requiere de estudio histopatológico junto con inmunohistoquímica y secuenciación de receptor de células T. La histopatología de MAR muestra 3 patrones: dermatitis espongiótica, dermatitis de interfase y dermatitis granulomatosa, con normalización de las proporciones de células T CD4:CD8, y preservación de marcadores. No es necesario suspender mogamulizumab y las lesiones cutáneas pueden tratarse con antihistamínicos, corticoide tópico o sistémico, fototerapia o metotrexato, entre otros.

Conclusión. Diferenciar MAR de una recidiva de MF o SS cutánea es difícil. La biopsia es fundamental para el diagnóstico de MAR. Destacar que la presencia de MAR no es una contraindicación absoluta para continuar con el tratamiento.

3. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL O GRANULOMA ANULAR DE PATRÓN INTERSTICIAL

M.C. Antonetti Roso^a, S. García González^a, A.T. Esteban Escudero^a, S. Martínez Cisneros^a, J. González Fernández^a, P. Soto Revuelta^a, K.N. Sabas Ortega^a, L. Corbalán Escortell^a, C. Cabañuz Rocatalada^b, P. Villagrasa Boli^a y M. Ara Martín^a

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

Introducción. Ante un patrón granulomatoso intersticial en la histopatología, se puede plantear una dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) o un granuloma anular de patrón intersticial (GAPI). Presentamos un caso que supone un reto clínico-patológico.

Caso clínico. Paciente femenino de 73 años, que presenta lesiones cutáneas en abdomen de dos semanas de evolución, asintomáticas. Refiere artralgias asociadas. A la exploración física se evidencian placas eritemato-violáceas que confluyen en flancos, costados y muslos, de forma simétrica y bilateral, con ligera induración a la palpación. Se realiza biopsia cutánea, ante la sospecha de morfea versus micosis fungoide, que reporta un infiltrado histiocitario intersticial focal en dermis media rodeando los haces de colágeno, sin aumento de mucina intersticial, que plantean una DGI versus GAPI, sugiriendo correlacionar clínicamente. Se realiza autoinmunidad, proteinograma, perfil tiroideo, hepático y renal, resultando dentro de la normalidad. En tratamiento actual con tacrólimus y clobetasol. Pendiente de otras pruebas complementarias.

Discusión/Conclusiones. Las dos dermatosis planteadas pueden presentar un espectro clínico similar que va desde pápulas o placas eritematosas o eritemato-violáceas hasta formas anulares, asintomáticas, que suelen afectar tronco y muslos. A nivel histopatológico sus sutiles diferencias pueden dificultar el diagnóstico definitivo, como en nuestro caso. Sin embargo, considerando que la DGI se asocia a pacientes con artritis, y su relación descrita con neoplasias malignas subyacentes, se decide orientar y manejar este caso como una DGI. En conclusión, uno de los retos en nuestra práctica clínica se presenta cuando los hallazgos anatomopatológicos no son definitorios, haciendo menester la correlación clínica integral, tanto de las lesiones cutáneas como de otros síntomas y signos, y comorbilidades del paciente, tomando en cuenta las implicaciones pronósticas y terapéuticas que conllevan los diagnósticos planteados. Y por último, reconocer la importancia de las dos entidades expuestas, como diagnóstico diferencial de patologías tan dispares como la morfea y la micosis fungoide.

4. ROFLUMILAST ORAL FUERA DE INDICACIÓN EN DERMATOLOGÍA: REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA Y PRESENTACIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA

A. Barrutia Etxebarria, A. Menéndez Parrón, J. Gimeno Castillo, S. Heras Gonzalez, I. Trebol Urra, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya y R. González Perez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. España.

Introducción. Apremilast es un inhibidor oral de la enzima fosfodiesterasa-4 (PDE4), de efecto inmunomodulador, aprobado por la Agencia Española de Medicamentos y productos Sanitarios (AEMS) en psoriasis, artritis psoriásica y en la Enfermedad de Behcet. Roflumilast es otro inhibidor de la PDE4, aprobado por la AEMS en enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Debido a su perfil de seguridad, posología y reducido coste, se ha utilizado roflumilast de forma oral fuera de indicación en dermatosis inflamatorias.

Material y métodos. Hemos realizado una recogida de datos de los 9 pacientes tratados con roflumilast oral 500 mg al día fuera de indicación en nuestro servicio.

Resultados. Reunimos un total de 9 pacientes tratados con roflumilast oral fuera de indicación, con una media de edad de 57 años, 4 pacientes con eccemas y 5 pacientes con psoriasis. Un 11% obtuvo mejoría total y un 66% mejoría parcial de las lesiones cutáneas. Un 77% de los pacientes tuvieron que suspender el tratamiento debido a efectos adversos. Un paciente mantiene el tratamiento en la actualidad sin presentar efectos adversos.

Discusión y conclusiones. En nuestra serie, el roflumilast oral resultó ser parcialmente efectivo en el 66% de los pacientes. Sin embargo, la gran mayoría de estos tuvo que suspender el tratamiento debido a efectos adversos. Son necesarios nuevos estudios con una mayor muestra de pacientes para valorar la efectividad y seguridad de este fármaco en dermatología.

5. TOXICIDAD CUTÁNEA INDUCIDA POR METOTREXATO A DOSIS BAJAS

A. Carrera Gabilondo, A. Morelló Vicente, I. Oteiza Rius, E.M. Gómez González, D. Marcos Muñagorri, L. Aguado Gil y J. Antoñanzas Pérez

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. El metotrexato (MTX) es un fármaco utilizado comúnmente en dermatología que puede desencadenar toxicidad cutánea incluso a dosis bajas, siendo un fenómeno potencialmente grave.

Material y método. Presentamos tres casos de toxicidad cutánea asociada al MTX. Se describen los tratamientos previos, las características clínicas de las lesiones, hallazgos histológicos y la evolución de los pacientes tras la suspensión del MTX.

Resultados. Los tres pacientes presentaban factores concomitantes que podrían favorecer la toxicidad cutánea inducida por MTX: En el caso 1, la paciente recibía dexametopropeno y recientemente agregó furosemida. En el segundo caso, la paciente aumentó la dosis de MTX debido a un mal control de su patología. En el caso 3, los efectos tóxicos en la piel aparecieron tras introducir trimetoprim sulfametoxazol. Tras la suspensión del MTX todos mostraron mejoría clínica, con resolución completa de las lesiones.

Discusión. La toxicidad cutánea por MTX puede ser el resultado de múltiples factores, incluyendo la dosis y la interacción con otros fármacos. La renovación celular aumentada en la piel y la médula ósea pueden contribuir a la toxicidad. Más allá de la toxicidad dosis-dependiente, se ha sugerido la implicación de polimorfismos genéticos y la acumulación intracelular de derivados de poliglutamato de MTX.

Conclusiones. Los signos de toxicidad cutánea inducidos por dosis bajas de MTX son infrecuentes y, por lo tanto, infradiagnosticados. Es importante reconocerlos porque pueden actuar como marcadores

res de toxicidad sistémica aguda y grave que pueden ser mortales. Aunque el mecanismo exacto es desconocido, pueden estar implicados algunos mecanismos más allá de la toxicidad dependiente de la dosis.

6. COMPLEJO MANEJO TERAPÉUTICO DE UNA PACIENTE CON MÚLTIPLES COMORBILIDADES (PIODERMA GANGRENOSO, COLITIS ULCEROSA, HIDRADENITIS SUPURATIVA Y CÁNCER DE MAMA)

P. Rodríguez-Jiménez^a, M. Fernández-Parrado^a, I. Ibarrola Hermoso de Mendoza^a, C. Miguel-Miguel^a, M. Azcona-Rodríguez^a, J.I. Yanguas-Bayona^a, M. Hervella-Garcés^a, C. Rodríguez-Gutiérrez^b y J.J. Illarramendi-Mañas^c

Servicios de ^aDermatología, ^bAparato Digestivo y ^cOncología Médica. Hospital Universitario de Navarra. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica poco común, que se asocia en más de la mitad de los casos con una enfermedad sistémica subyacente. La enfermedad inflamatoria intestinal, los trastornos hematológicos y la artritis representan las comorbilidades más frecuentes. Sin embargo, la vinculación de pioderma gangrenoso con hidradenitis supurativa ha sido descrita menos frecuentemente en la literatura.

Material y método. Se presenta el caso de una paciente con pioderma gangrenoso asociado a colitis ulcerosa e hidradenitis supurativa en tratamiento con ustekinumab tras un cáncer de mama intercurrente.

Resultados. Se trata de una mujer de 55 años con colitis ulcerosa y pioderma gangrenoso asociados a hidradenitis de varios años de evolución que inició tratamiento con anti-TNF y tras la aparición de un carcinoma infiltrante de mama tuvo que suspenderlo. Durante la administración de quimioterápicos, comienza con lesiones compatibles con pioderma gangrenoso de difícil control a pesar de corticoterapia oral y tratamiento tópico. Tras finalizar el tratamiento oncológico y encontrarse en remisión completa de la enfermedad, se decide inicio de ustekinumab que ha permitido el control integral de las comorbilidades de esta paciente hasta el momento actual.

Discusión y conclusión. Presentamos este caso de manejo terapéutico complejo, con varias patologías asociadas y un cáncer activo intercurrente. Ustekinumab ha demostrado ser una buena alternativa en situaciones similares a las de nuestra paciente.

7. SLOW MOHS: NUESTRA EXPERIENCIA DURANTE UN PERÍODO DE 5 AÑOS

A. Menéndez Parrón^a, R.M. Escribano de La Torre^a, J. López Martínez^a, S. Goula Fernández^a, L. Carnero González^a, M.V. Alarcón Amaya^b y J.R. González Pérez^a

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

Introducción. La cirugía micrográfica de Mohs constituye una técnica de extirpación secuencial de tumores cutáneos que permite el análisis histológico del 100% de sus márgenes asegurando bordes libres con una mayor preservación de tejido sano. Existen variantes de la misma, como el Slow Mohs, donde se procesa en cortes con parafina para poder realizar un estudio histopatológico e inmunohistoquímico en diferido. En estos casos, el defecto se cubre con un apósito y el paciente retorna a su domicilio, repitiendo el procedimiento posteriormente y resecaando exclusivamente aquel segmento afectado.

Material y método. Presentamos un estudio observacional retrospectivo que analiza los procedimientos de "Slow Mohs" realizados en nuestro hospital entre el 1 de enero de 2019 y el 31 de enero de

2024. Las piezas extirpadas fueron procesadas en parafina con el protocolo inmunohistoquímico adecuado para su diagnóstico previo, siendo evaluadas por dermatopatólogos en el plazo de 1 semana por estadio. Las variables recogidas fueron: la edad del paciente, el sexo, procedencia, la naturaleza del tumor, su localización, número de estadios realizados, método de cierre del defecto, complicaciones, seguimiento y recidiva.

Resultados. Se incluyeron 28 pacientes, en su mayoría mujeres (n = 18, 64%) con edad media de 62,9 años (rango 22-93) procedentes de Álava (n = 12, 42,8%), La Rioja (n = 9, 32,1%) y Guipúzcoa (n = 7, 25%). Se intervinieron 30 tumores cutáneos: dermatofibrosarcoma protuberans (n = 14, 46,7%), lentigo maligno (n = 12, 40%), leiomioma (n = 1, 3%) y carcinoma ductal ecrino (n = 1, 3%). La media y mediana de estadios precisados para obtener márgenes quirúrgicos negativos fueron respectivamente de 1.8 y 1.5 intervenciones. La mediana de seguimiento de los 12 pacientes residentes en Álava es de 21 meses. Solo se constató recidiva tumoral en la paciente con leiomioma (3%).

Discusión y conclusiones. Exponemos nuestra experiencia en la técnica Slow Mohs. La principal desventaja reside en la necesidad de intervenir al paciente en varias sesiones, lo que puede resultar tedioso especialmente para aquellos con márgenes positivos. Sin embargo, los resultados obtenidos en materia de radicalidad terapéutica son positivos y consideramos que avalan el empleo de la misma. Las principales limitaciones encontradas responden al carácter retrospectivo y las dificultades para recoger el seguimiento dado que muchos pacientes son originarios de otras áreas de salud.

8. MODIFICACIÓN BILOBULADA DEL COLGAJO CERVICOFACIAL PARA RECONSTRUCCIÓN DE GRANDES DEFECTOS QUIRÚRGICOS EN MEJILLA: A PROPÓSITO DE UN CASO

E.M. Gómez González, A. Morelló Vicente, I. Oteiza Rius, D. Marcos Muñagorri, A. Carrera Gabilondo y R. Salido Vallejo

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

Introducción. Los grandes defectos quirúrgicos en la mejilla representan un reto reconstructivo por su importancia en la dinámica y estética facial. Existen diferentes posibilidades reconstructivas que deberán individualizarse según las características del defecto y paciente. Presentamos el caso de un paciente reconstruido mediante un colgajo cervicofacial (CF) modificado.

Material y métodos. Varón de 71 años que presenta un carcinoma basocelular morfeiforme recidivante en mejilla izquierda. Tras conseguir márgenes quirúrgicos libres mediante cirugía de Mohs, se realizó un colgajo CF modificado con diseño bilobulado para reconstrucción del defecto resultante, con buen resultado cosmético y funcional, y sin complicaciones postquirúrgicas. Tras 5 años de seguimiento, el paciente no ha presentado recurrencia tumoral.

Discusión. El colgajo CF es una opción quirúrgica excelente para defectos grandes en la mejilla. Su modificación bilobulada incorporando un lóbulo de rotación de piel preauricular y otro lóbulo de transposición retroauricular, proporciona una ventaja notable por su naturaleza no expuesta, su rica vascularización y por posibilitar la ocultación de cicatrices. En este paciente, la disección del colgajo se realizó a nivel subcutáneo. Este abordaje proporciona suficiente suministro sanguíneo a través del plexo subdérmico, evitando la incorporación del sistema musculoaponeurótico superficial al colgajo y la disección subplatismal y, con ello, el riesgo de dañar otras estructuras subanatómicas.

Conclusiones. La modificación bilobulada del colgajo CF permite recubrir grandes defectos quirúrgicos a nivel de mejilla, evitando prolongar la disección hasta plano subclavicular y pectoral, siendo viable su disección supraplatismal.

9. COMBINACIÓN DE COLGAJOS PARA LA RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS QUIRÚRGICOS COMPLEJOS DE POLO SUPERIOR DE PABELLÓN AURICULAR

I. Oteiza Rius, A. Morelló Vicente, E.M. Gómez González, D. Marcos Muñagorri, A. Carrera Gabilondo, J. Antoñanzas Pérez y R. Salido Vallejo

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. La reconstrucción de defectos de pabellón auricular puede representar un auténtico reto para el cirujano dermatológico debido a la morfología tan especial que presenta esta estructura anatómica. En ocasiones, estos defectos pueden ser complejos y asociarse con afectación de otras subunidades anatómicas, lo que dificulta aún más el cierre quirúrgico de los mismos.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 90 años derivado a nuestro centro por persistencia de un carcinoma basocelular micronodular en raíz de hélix derecho intervenido en otro centro. Tras la obtención de márgenes quirúrgicos libres tras cirugía de Mohs en parafina, se obtuvo un defecto de espesor total que afectaba a la raíz del hélix derecho, la parte caudal del pabellón auricular y parte de la región temporal. Se diseñó un colgajo combinado para el cierre del defecto que consistió en un colgajo de avance preauricular así como dos extirpaciones en V-bloque para conformar un nuevo hélix y realizar la inserción del mismo en región temporal. Tras 4 meses de la intervención quirúrgica, el paciente presentó unos buenos resultados funcionales y cosméticos, sin evidencia de recidiva tumoral.

Discusión y conclusiones. Los colgajos combinados son una opción excelente para la reconstrucción de defectos quirúrgicos complejos obtenidos tras cirugía dermatológica oncológica. Esta combinación de colgajos nos permite adecuarlos mejor al estándar de realizar una reconstrucción por subunidades anatómicas, lo que garantizará unos resultados óptimos en relación a otras opciones reconstructivas como colgajos simples o injertos. La elección de la combinación de colgajos será siempre individualizada en función de las características del paciente, del tumor intervenido y de las subunidades anatómicas que conformen el defecto quirúrgico.

10. CIRUGÍA DE ALA NASAL EN DEFECTOS DE ESPESOR COMPLETO

M. Azcona Rodríguez, J. Sarriugarte Aldecoa Otalora, I. Hiltun Cabredo, Á. Estenaga Pérez de Albeniz, R. Santesteban Muruzabal, B. Bonaut Iriarte y J.I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. España.

Introducción. La pirámide nasal es la localización más frecuente del cáncer cutáneo no melanoma. La mayor parte de los tumores en esta localización se diagnostican de manera temprana, permitiendo su reconstrucción con cirugías más sencillas. Por su anatomía especial y su localización centrofacial es una zona de difícil reconstrucción y alto impacto cosmético. La subunidad del ala nasal tiene su dificultad añadida por su peculiaridad de poder presentar defectos de espesor completo y tener un borde libre, zona especialmente difícil de reconstruir.

Material y método. Se describen una serie de casos de reconstrucción compleja atendidos en nuestro hospital.

Resultados. Describimos las diferentes técnicas quirúrgicas empleadas en la reconstrucción de defectos de espesor completo del ala nasal y las preferencias de su uso según los casos estudiados.

Discusión y conclusiones. Los defectos de espesor completo en ala nasal suponen un reto quirúrgico. Una vez conseguido el objetivo oncológico es importante conservar y mantener una función nasal adecuada así como un resultado óptimo desde el punto de vista cosmético. Existen diferentes técnicas para conseguir dicho objetivo.

11. RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTO EN ALA NASAL CON COLGAJO MIOCUTÁNEO EN ISLA "TIBURÓN", SERIE DE CASOS

I. Ibarrola Hermoso de Mendoza, M. Fernández Parrado, C. Miguel Miguel, P. Rodríguez Jiménez, R. Santesteban Muruzabal, M. Azcona Rodríguez y J.I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. España.

Introducción. El ala nasal y la región perialar son zonas donde frecuentemente asientan neoplasias cutáneas y la reconstrucción de estos defectos supone un reto para el dermatólogo por la complejidad para mantener la simetría y las unidades cosméticas y funcionales.

Material y métodos. Presentamos una serie de casos de nuestro servicio de dermatología en los que se ha reconstruido un defecto en ala nasal con el colgajo "en tiburón" tras cirugía oncológica. La técnica consiste en medir la distancia entre el surco original hasta el borde medial del defecto, diseñando un colgajo de pedículo subcutáneo cuya parte superoanterior va a tener esta anchura. El brazo largo aprovechará la piel adyacente de la mejilla. Se realiza una rotación de 90° del brazo superior recreando el surco alar.

Discusión. El colgajo en tiburón se describió en 2006 y consiste en un colgajo miocutáneo en isla que mediante rotación forma un cono que recrea el surco alar. Aunque hay diversas plastias para reconstruir esa zona, éste puede ser una buena opción en casos donde esté afectado el surco alar, es un colgajo muy seguro y de fácil ejecución en un tiempo. Sin embargo, tiene sus inconvenientes: no es útil si hay afectación de cartilago, no se indica en defectos muy grandes porque puede dejar cicatrices inestéticas y existe un cierto riesgo de necrosis de la porción distal.

Conclusiones. Presentamos varios casos de reconstrucción de ala nasal con un colgajo relativamente nuevo, del que no existe mucha bibliografía, que puede servir de utilidad conocer y aplicar en ciertas circunstancias, junto con sus pros y contras.

12. VALORACIÓN DEL TRATAMIENTO CON LÁSER VASCULAR PERCUTÁNEO EN MALFORMACIONES VENOSAS: UN ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE ONCE AÑOS

J. Ugedo Alzaga, J.L. Díaz Ramón, R.I. Cherro Samper, X. Atxutegi Ayesta, I. Allende Markixana y M.R. González-Hermosa

Hospital Universitario de Cruces (Barakaldo). España.

Introducción. Las malformaciones venosas son una categoría de trastornos vasculares que involucran anomalías en el sistema de venas. Estas malformaciones se caracterizan por la presencia de venas anormalmente dilatadas, retorcidas o agrandadas que pueden ocurrir en diversas partes del cuerpo, incluyendo la piel, los tejidos subcutáneos y órganos internos. Estas condiciones pueden variar en gravedad y pueden presentarse desde el nacimiento o desarrollarse con el tiempo. Las malformaciones venosas pueden causar una serie de síntomas, desde problemas estéticos hasta complicaciones médicas que pueden requerir evaluación y tratamiento multidisciplinar.

Materiales y métodos. Presentamos una serie retrospectiva de 33 casos atendidos desde 2013 a 2024 de pacientes con malformaciones venosas de los cuales 22 fueron tratados exclusivamente con láser vascular (Nd-YaG 1064 nm,) o láser vascular secuencial (PDL 585 nm + Nd-YaG 1064 nm), ambos usados de forma percutánea o en combinación con cirugía posterior. Los resultados son evaluados mediante observadores ciegos evaluando la media de los resultados mediante una escala del 0-10 y una encuesta de satisfacción valorando del 0-10 recogida de forma retrospectiva a los pacientes.

Discusión. El tratamiento con láser vascular percutáneo es una opción altamente accesible, efectiva y segura para abordar las malformaciones venosas localizadas, especialmente aquellas que

afectan la piel y mucosa oral. Es importante destacar que el tratamiento con láser vascular no suele proporcionar resultados inmediatos, y a menudo se necesitan varias sesiones para lograr resultados satisfactorios y en los casos en los que haya un tejido fibrovascular redundante se puede eliminar mediante cirugía de forma más cómoda y segura para el cirujano. Otra de las principales ventajas del tratamiento es que es no invasivo, y generalmente se realizan de forma ambulatoria y presenta efectos secundarios que son temporales, leves y transitorios. Con esta revisión retrospectiva queremos presentar y evaluar los resultados obtenidos con los pacientes atendido en nuestro centro mediante esta técnica.

13. CARCINOMAS CUTÁNEOS SOBRE LESIONES DE HIDRADENITIS SUPURATIVA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

J.M. Villa-González^a, V. Velasco Benito^b, R. Pérez Blasco^a, E. Acebo Mariñas^a, O. Lasa Elgezua^a, P. Andrés Ibarrola^a y M. Mendieta Eckert^a

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

Introducción. La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica. Aunque es infrecuente, una posible complicación de la HS es el desarrollo de carcinomas cutáneos. En este trabajo se estudian los casos de carcinomas cutáneos sobre HS de nuestro hospital.

Material y métodos. Se revisan los pacientes de nuestro hospital con HS con estudio histológico desde 1985 hasta 2023, seleccionando aquellos con carcinomas cutáneos sobre las lesiones de HS.

Resultados. De los 580 casos, 3 (0,52%) desarrollaron un carcinoma epidermoide (CE), y 1 (0,17%) un carcinoma basocelular (CBC). Respecto a los pacientes con CE, dos padecían HS glútea y una HS vulvar. La histología mostró en todos CE bien diferenciados multifocales, negativos para VPH por PCR. Ninguno presentaba extensión regional o a distancia del tumor, y todos fueron intervenidos quirúrgicamente. Respecto al CBC, se trataba de una lesión sobre HS en la zona inguinal, que se trató mediante cirugía. La paciente con CE vulvar, uno de los pacientes con CE glúteo, y la paciente con CBC, permanecen libres de enfermedad 2,5; 6 y 19 meses tras la cirugía, respectivamente. El otro paciente con CE glúteo falleció por complicaciones infecciosas derivadas de la HS.

Discusión y conclusiones. El CE es una complicación infrecuente de la HS; sin embargo, su detección precoz es fundamental ya que habitualmente es multifocal y se extiende a través de las fistulas y trayectos sinusoidales, adquiriendo un comportamiento agresivo. Si bien el tratamiento de elección es realizar una resección amplia, se ha descrito una recurrencia del 23-30% y una mortalidad de hasta el 50% o incluso mayor en caso de recidiva local. En lo que respecta al CBC, no se han descrito previamente casos sobre HS, en áreas no expuestas al sol. En conclusión, los carcinomas cutáneos sobre HS pueden pasar desapercibidos y en el caso del CE puede resultar agresivo; por ello es necesario examinar a los pacientes periódicamente para detectarlos de forma precoz.

14. ÚLCERA ESCROTAL EN PACIENTE JOVEN

P. Andrés Ibarrola^a, X. Atxutegi Ayesta^a, M. Pascual Ares^a, X.M. Eizaguirre Uriarte^a, B. Udondo González del Tanago^a, J. Sanz Casero^b, I. Orbegozo Arrizabalaga^c y J.A. Ratón Nieto^a

Servicios de ^aDermatología, ^bUrología y ^cDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces (Barakaldo). España.

Caso clínico. Varón de 21 años que presentaba fiebre y una úlcera escrotal de 2 días de evolución. Como antecedente destacaba úni-

camente el diagnóstico de faringoamigdalitis aguda 10 días antes. A la exploración presentaba una úlcera negruzca de 10x20 mm en la piel escrotal derecha, dolorosa a la palpación, de borde eritematoso. La analítica realizada mostró elevación de PCR, leucocitosis y neutrofilia. Las serologías de ITS resultaron negativas.

Evolución. El paciente fue ingresado a cargo de Urología para realizar el desbridamiento del tejido necrótico, ante la sospecha de una posible gangrena de Fournier. Sin embargo, tanto los hemocultivos como el cultivo de la úlcera fueron negativos. Se realizó toma para estudio anatómopatológico, objetivándose necrosis tisular con vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre. El paciente presentó una evolución satisfactoria y fue dado de alta con tratamiento corticoideo y antibiótico, y con curas diarias. A los 4 meses, la úlcera había remitido y no presentó recidivas.

Discusión. El cuadro clínico, así como los resultados de las pruebas complementarias, orientaron al diagnóstico de una vasculitis gangrenosa juvenil del escroto. Se trata de una entidad infrecuente sobre la que hay publicados menos de 30 casos, la mayoría en el área mediterránea. Se caracteriza por afectar a varones jóvenes, con antecedente de una infección faringoamigdal, asociada a la aparición de úlceras necróticas a nivel escrotal. Presenta un curso autolimitado, sin recidivas posteriores. Se desconoce su etiología y se postula una posible relación con el pioderma gangrenoso o con la úlcera de Lipschütz. Se han descrito casos con respuesta favorable al tratamiento con corticoides y/o antibióticos, si bien también existen casos con resolución espontánea sin tratamiento.

Conclusión. La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es una entidad infrecuente, pero su conocimiento es relevante para realizar un correcto diagnóstico diferencial de las úlceras a nivel genital.

15. CARBUN-KO: EL TRAMPANTOJO DE LA MADRUGADA

S. García González^a, M.C. Antonetti Roso^a, S.P. Martínez Cisneros^a, A.T. Esteban Escudero^a, F.J. Felipe Berlanga^b, V. Lezcano Biosca^a y M. Ara Martín^a

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

Introducción. Sábado, 4:30 am. Suena el busca. Avisan a Dermatología por la entrada en Urgencias de un paciente con lesiones cutáneas sospechosas de carbunco.

Caso clínico. Varón de 48 años que acudió a Urgencias por aparición de lesiones cutáneas acneiformes desde hacía tres días, que en las últimas 24 horas habían evolucionado a formación de nódulos subcutáneos y abscesos con drenaje de abundante material purulento, junto con inyección conjuntival concomitante. Asimismo, fiebre de hasta 38° con malestar general. Asociaba sensación nauseosa y deposiciones blandas. Trabajador en medio rural como agricultor y en una granja de ganado ovino. Negaba defunciones recientes en el ganado. Tras la toma de biopsia y frotis para microbiología y anatomía patológica, se decidió ingreso en Servicio de Enfermedades Infecciosas bajo la sospecha de posible carbunco cutáneo, con tratamiento empírico con ciprofloxacino y clindamicina. Durante el mismo, se aísla en hemocultivos bacilo grampositivo, informando desde Microbiología de la posible compatibilidad con *Bacillus anthracis*. Ante la nula mejoría con antibioterapia, y persistencia de cuadro diarreico con rectorragia ocasional, se instauró tratamiento corticoideo, con rápida mejoría del cuadro.

Discusión. A la espera de la biopsia, la clínica, el ambiente epidemiológico y los primeros hemocultivos obtenidos parecían orientar hacia la posibilidad, aunque rara, de un posible caso de carbunco, enfermedad de declaración obligatoria, causado por el *B. anthracis*, empleado en algunas ocasiones en la guerra biológica. Pero, ¿estábamos realmente ante un carbunco? ¿Se salvaría esta vez el HCU de una emergencia sanitaria? Este caso pretende poner en alza la importancia de la historia clínica y la existencia de cuadros cutáneos relativamente frecuentes manifestados bajo formas no tan

frecuentes, de apariencia llamativa, que pueden llevar a confusión en el diagnóstico.

16. 99 CASOS DE TIÑA CAPITIS POR TRICHOPYTON TONSURANS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DONOSTIA EN LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS

N. Valero Montalvo^a, M. Marquina Iñarrairaegui^a, R. Ballesteros Redondo^a, G.M. Bracerás Rincón^a, M. Lera Imbuluzquet^a, M. Alkorta Gurrutxaga^b, I. Jiménez Galar^b y N. Ormaechea Pérez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bMicrobiología. Hospital Universitario Donostia. España.

Introducción. La tiña del cuero cabelludo es una enfermedad muy contagiosa producida por dermatofitos del género *Microsporum* y *Trichopyton*. Afecta mayormente a niños de entre 6 meses y 12 años, con ligero predominio en el sexo masculino.

Material y métodos. Se contactó con el Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Donostia que recogió los casos positivos en *Trichopyton tonsurans* desde el año 2021 al 2023.

Resultados. Se obtuvieron 99 cultivos positivos para *Trichopyton tonsurans* compatibles con tiña capitis/tiña corporis secundaria a tiña capitis. De los afectos, 83 fueron hombres y 16 mujeres y la edad media de los pacientes fue de 12 años. 65 tuvieron afectación de cuero cabelludo, 6 de cara, 7 de barba, 13 de cuerpo y en 8 no se especifica. En 8 casos se trató de una forma inflamatoria y se requirió tratamiento antibiótico además de antifúngico.

Discusión. Desde el año 2021, se ha observado un aumento de casos de Tiña Capitis. Los afectados se tratan mayormente de varones jóvenes que se realizan cortes de pelo con degradado o rasurado en región occipital y/o temporal. Clásicamente, los agentes etiológicos más frecuentes fueron los hongos zoofílicos. Sin embargo, desde el año 2021, se ha visto un aumento de incidencia de *Trichopyton tonsurans* (hongo antropofílico). Las manifestaciones clínicas incluyen lesiones eritematodescamativas en regiones occipital y/o temporales clínicamente muy similares a la psoriasis o a la dermatitis seborreica. Por dicho motivo la mayoría de pacientes reciben un tratamiento inadecuado, y sufren, además, un retraso en el diagnóstico con la morbilidad que ello conlleva. La tiña del cuero cabelludo debe ser tratada de forma sistémica, siendo la terbinafina el antifúngico de elección en el caso del *Trichopyton tonsurans*. **Conclusión.** Desde el año 2021, ha habido un aumento de la incidencia de Tiña Capitis secundaria a infección por *Trichopyton tonsurans*, probablemente relacionado con cortes de pelo con degradado. Por ello, se deberían notificar los casos y establecer medidas preventivas para evitar nuevos brotes.

17. AMPOLLAS Y PRURITO: ¿PÉNFIGO O PENFIGOIDE?

R.M. Escribano de la Torre^a, A. Barrutia Extebarria^a, J. López Martínez^a, V. Fatsini Blanch^a, A. Urtaran Ibarzabal^a, I. Arrue Michelena^a, I. Etxebarria Fernández^b y R. González Pérez^a

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

Introducción. El pénfigo herpetiforme (PH) es un tipo raro de dermatosis ampollosa autoinmune caracterizado por unos hallazgos histopatológicos e inmunológicos compatibles con pénfigo en un contexto clínico distintivo que simula una dermatosis ampollosa subepidérmica.

Caso clínico. Mujer de 30 años que consultó por unas lesiones pruriginosas en tronco y extremidades de 2-3 años de evolución. Inicialmente se observaban unas placas eritematosas de bordes circunferenciales y descamativos diseminadas por la superficie corporal. Al cabo de 6 semanas acudió de nuevo por un brote de lesiones

vesículo-ampollosas tensas en antebrazo, por lo que se realizó una biopsia que mostraba una espongiosis eosinofílica y neutrofílica con formación de ampolla intraepidérmica. La serología reveló unos anticuerpos antidesmogleína 1 positivos. Los hallazgos fueron clínicos, serológicos e histopatológicamente compatibles con un pénfigo herpetiforme. Se pautó dapsona 100 mg/día en monoterapia, con una mejoría sintomática rápida, efectiva y mantenida en el tiempo hasta el momento actual.

Discusión. El PH es una entidad que puede manifestarse como ampollas tensas sin erosiones de morfología y distribución herpetiforme o placas eritematosas urticariales o anulares muy pruriginosas. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con la dermatitis herpetiforme, la dermatosis ampollosa IgA lineal y el pénfigoide ampolloso. A diferencia de estas, se caracteriza por la presencia de una ampolla intradérmica que muestra una IFD con el depósito intercelular de IgG y en la serología se identifican autoanticuerpos contra las desmogleínas, las desmocolinas o ambas. Tiene un curso benigno, habitualmente con respuesta a corticoides sistémicos o dapsona.

Conclusiones. El PH debe considerarse en el estudio de lesiones que simulen clínicamente una dermatosis ampollosa subepidérmica, principalmente dermatitis herpetiforme, pero cuyas características histopatológicas e inmunológicas demuestren una ampolla intraepidérmica.

PÓSTERES

e-Póster Reunión SVNAR

1. CLARAMENTE SON LESIONES BUENAS EN PIERNAS

N. Infante Gonzalo^a, M.A. Arregui Murua^a, M.Y. Silva Carmona^b, R. Ballesteros Redondo^a, N. Valero Montalvo^a, S. de Burgos González^b, A. Ezkurra Altuna^b y N. Ormaechea Pérez^a

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

Introducción. El acantoma de células claras es un tumor epidérmico benigno, idiopático, habitualmente único y localizado en piernas de personas de edad media-avanzada. Suele presentarse como una pápula rojiza bien delimitada de 5-20 mm de diámetro, asintomática, de crecimiento lento, con un collar de descamativo periférico y una superficie descamativa con punteado vascular. Dermatoscópicamente pueden observarse estructuras vasculares dispuestas “en collar de perlas”. Su histología es diagnóstica, mostrando un área bien delimitada de hiperplasia psoriasiforme donde los queratinocitos presentan citoplasma pálido por depósitos de glucógeno que tiñen con ácido peryódico de Schiff (PAS+).

Caso clínico. Varón de 56 años que presentaba lesiones en piernas con extensión a muslos durante cuatro años de evolución. A la exploración física se observaban múltiples pápulas eritematosas de 5-20 mm, con puntos eritematosos vasculares al dermatoscopia de distribución lineal en collar de perlas. Se tomó una muestra para estudio anatomopatológico, resultando compatible con acantoma de células claras. Se realizó crioterapia de la lesión mayor sin obtener cambios. Dado que el único síntoma consistía en prurito ocasional, se indicó consultar ante molestias para valorar cirugía o crioterapia.

Conclusiones. El acantoma de células claras múltiples es una patología infrecuente que debe sospecharse ante la aparición paulatina de pápulas eritematosas en piernas con dermatoscopia característica. Suelen tratarse de casos esporádicos, cuyo curso es benigno.

no con aparición progresiva de lesiones sin que se haya descrito transformación maligna. El diagnóstico de certeza es histológico. La crioterapia puede intentarse como tratamiento debido a su bajo coste y fácil ejecución.

2. DIAGNÓSTICO BAJO EL OCASO: UN CASO DE XANTOGRANULOMA JUVENIL MÚLTIPLE

I. Arévalo Ortega¹, N. Martínez Peña¹, I. Gainza Apraiz¹, M. Meruelo Ruano^b, J.L. Artola Igarza¹ y R. Izu Belloso^a

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitario de Basurto.

^bServicio de Dermatología. Hospital de Mendaro. España.

Introducción. El xantogranuloma juvenil (XGJ) constituye la forma más común de histiocitosis de células no Langerhans (HCNL). Se manifiesta principalmente en la edad pediátrica (64% antes de los 7 meses) con una prevalencia estimada de 1 por millón de niños. La clínica consiste en pápulas o nódulos eritemato-amarillentos únicos o múltiples (de 2-3 a más de 100) ubicados predominantemente en cabeza y cuello con patrón dermatoscópico típico en “sol poniente”. El compromiso extracutáneo, aunque infrecuente, suele afectar principalmente a nivel ocular, en casos de XGJ múltiples.

Metodología. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Caso clínico. Una lactante de 8 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, es remitida por aparición de múltiples pápulas firmes, de superficie lisa y color anaranjado en región facial, cuero cabelludo y tronco superior, de dos meses de evolución. El estudio histológico de una de las pápulas mostró una celularidad grande con citoplasma amplio eosinófilo y ocasionalmente microvacuolar, con inmunohistoquímica positiva para CD68, y células multinucleadas tipo Touton, confirmado el diagnóstico de sospecha de XGJ múltiples. Presentaba además una mancha café con leche (MCCL) aislada en abdomen. La exploración oftalmológica y neurológica fueron anodinas. En la analítica sanguínea presentó una elevación transitoria de la fosfatasa alcalina y anemia ferropénica, sin otros hallazgos significativos. Dada la extensión del cuadro cutáneo, se solicitaron una ecografía abdominal y radiografías simples de cráneo y tórax para descartar afectación sistémica sin hallazgos relevantes.

Discusión y conclusiones. Presentamos el caso de una lactante con XGJ múltiples, sin compromiso extracutáneo detectado hasta la fecha. Dado el carácter generalmente benigno y autorresolutivo del XGJ, se tomó una actitud expectante. Las lesiones cutáneas múltiples pueden asociar compromiso sistémico, siendo más frecuente el ocular, que se afecta en el 0,24% de los casos. La presencia de 2 o más XGJ cutáneos, la aparición temprana (< 2 años) y la forma micronodular cutánea se han sugerido como factores de riesgo para esta afectación. El XGJ sistémico es muy infrecuente y suele presentarse con múltiples nódulos cutáneos y/o subcutáneos con compromiso de 2 o más vísceras. En presencia de múltiples XGJ se recomienda realizar un examen físico meticuloso y pruebas complementarias dirigidas en función de los hallazgos clínicos. La latencia del compromiso sistémico puede ser de meses a años, por lo que un estudio negativo basal no excluye la posible afectación posterior y se recomienda repetir el estudio diagnóstico durante el seguimiento.

3. HAMARTOMA NEUROCRÍSTICO Y MELANOMA EN EL SENO DE UN NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE

N. Martínez Peña, I. Arévalo Ortega, A. Lobato Izaguirre, L. Aguirrezabal Marcotegui, G. Cancho Galán, A. Sánchez Díez y R. Izu Belloso

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Los nevus melanocíticos congénitos (NMC) son proliferaciones benignas de células melanocíticas que están presentes al nacimiento. Se clasifican en función de su tamaño, siendo los NMC gigantes (NMCG) (> 40 cm) infrecuentes (1/20.000 nacimientos). A menudo se asocian con múltiples nevus satélite y pueden desarrollar lesiones nodulares benignas o malignas en su interior.

Caso clínico. Varón de 57 años que presentaba un NMCG en muslo y zona lumbosacra izquierda con más de 100 nevus satélite por el cual nunca había realizado seguimiento. Fue remitido a nuestras consultas por diagnóstico de melanoma maligno (MM) tras la exéresis de un nódulo paratesticular izquierdo de 3,2 cm. Se trataba de una lesión de más de 15 años de evolución que había presentado cambios en su consistencia. A la exploración física destacaban dos lesiones nodulares glúteas sobre el NMCG, que fueron biopsiadas. Se objetivaron varios tejidos de aspecto maduro: adiposo (S100), neural (S100 y GFAP) y melanocítico (S100, HMB45 y Melan-A), junto con células sustentaculares CD34 positivas; realizándose el diagnóstico de hamartomas neurocrísticos cutáneos (HNC). Se realizó un estudio de extensión mediante PET-TAC, RMN cerebral y biopsia selectiva del ganglio centinela (BSGC) resultando todos negativos.

Discusión y conclusiones. Los hamartomas neurocrísticos cutáneos (HNC) son tumores benignos infrecuentes. El término clásico “neurocristopatía” hace referencia al grupo de patologías que se producen como consecuencia de alteraciones en la migración, crecimiento y/o diferenciación de las células de la cresta neural. Tanto los NMC como los HNC representan una displasia neurocrística, pudiendo aparecer los HNC proliferativos en el seno de los NMC. Es importante conocer esta entidad debido a su comportamiento biológico, ya que se ha descrito la malignización del componente melanocítico.

4. ACTINOMICOSIS DEL DORSO DE LA MANO: LO RARO DE LO RARO

M. Meruelo Ruano^a, L. Fernández Domper^a, J.M. Rodríguez González^b, J. Rodríguez Blandón^c, M. Zaldúa Arrese^c, J.M. Oleaga Morante^c y R.M. Izu Belloso^c

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica.

Hospital de Mendaro. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. España.

Introducción. La actinomicosis es una rara infección bacteriana caracterizada por la formación de abscesos supurativos, inflamación granulomatosa y fístulas. El agente causal más común es *Actinomyces israelii*, un actinomiceto grampositivo, anaerobio o microaerófilo y no acidorresistente. Se han descrito 5 formas de actinomicosis, siendo la primaria cutánea la más infrecuente y representando todo un desafío diagnóstico.

Material y métodos. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Caso clínico. Varón de 77 años que consulta por una placa violácea no indurada de 4 cm con zonas costrosas en superficie en dorso de mano derecha de 3 meses de evolución. En una primera biopsia tan solo se observaron cambios epiteliales sugestivos de hiperplasia pseudoepiteliomatosa. El cultivo microbiológico fue negativo. Se realizó una segunda biopsia en la que se evidenció la presencia de un área abscesificada con agregados basófilos de flora microbiana de patrón filamentos, sugestivo de actinomicosis. Se realizaron cultivos guiados con aislamiento de *Actinomyces israelii*. La resonancia magnética evidenció la presencia de afectación del tejido celular subcutáneo sin extensión a planos profundos, por lo que se decidió tratamiento con ceftriaxona intravenosa 2 meses y posteriormente amoxicilina oral 12 meses.

Discusión y conclusiones. *Actinomyces israelii* forma parte de la flora normal de la cavidad bucal por lo que la actinomicosis primaria cutánea es rara debido al hábitat exclusivamente endógeno del microorganismo. El diagnóstico diferencial incluye otras in-

fecciones por bacterias (micetoma actinomicótico por Nocardia), micobacterias, tiñas profundas e incluso neoplasias malignas. En nuestro caso, los análisis microbiológicos e histológicos permitieron el diagnóstico y tras un tratamiento antibiótico prolongado el paciente presenta resolución de la lesión en 6 meses. Por lo tanto, es importante considerar la actinomicosis como un diagnóstico diferencial en pacientes con placas o lesiones nodulares supurativas.

5. MELANOMA CUTÁNEO Y COROIDEO: LA INUSUAL ASOCIACIÓN DE DOS TUMORES PRIMARIOS EN DOS PACIENTES

M. Pascual Ares, N. Agesta Sánchez, S. Álvarez Sánchez, B. Navajas Pinedo, J. Ugedo Alzaga, R. Pérez Blasco e I. Ocerin Guerra

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. España.

Antecedentes. El melanoma es una neoplasia maligna derivada de los melanocitos. Principalmente, son de origen cutáneo; sin embargo, estos tumores también pueden afectar a mucosas como la oral o conjuntiva, al tracto uveal o a las meninges. Los melanomas oculares representan aproximadamente el 5% de todos los melanomas de los cuales el 95% afectan a la úvea. Su localización más frecuente es la coroides que representa hasta un 80% del total, seguida del cuerpo ciliar e iris. Estos melanomas oculares difieren tanto nivel etiopatogénico como tratamiento. Recientemente, se ha descubierto la relación de la mutación BAP1 con síndromes de predisposición a tumores que incluyen melanomas cutáneos y uveales.

Métodos. Presentamos dos casos clínicos. El primero se trata de un varón de 70 años con antecedentes de melanoma cutáneo con Breslow 1,3 en la espalda, intervenido en enero de 2014. Siguió controles periódicos hasta 2018 sin complicaciones. Acudió en mayo de 2021 a urgencias de oftalmología donde se le diagnosticó un melanoma coroideo primario y se decidió tratamiento con braquiterapia episcleral con buena evolución. El segundo caso se trata de otro varón de 74 años al que se le extirpó un melanoma in situ en el codo y, un año más tarde, fue diagnosticado de un melanoma coroideo en ojo izquierdo tratado de forma satisfactoria con braquiterapia. El estudio germinal de BAP1 en ambos pacientes fue negativo.

Conclusiones. El melanoma cutáneo y el melanoma uveal son dos tumores que difieren tanto en etiopatogenia como en manejo y pronóstico. El melanoma uveal es una patología poco frecuente con una incidencia de entre 5 y 7 casos por millón de personas. El riesgo a lo largo de la vida de padecer un melanoma cutáneo primario adicional es de 2,9%, algo superior al 1% de riesgo de la población general. La presentación de dos melanomas primarios, siendo uno cutáneo y, posteriormente, otro de origen uveal en el mismo paciente es algo extremadamente infrecuente.

6. NUEVOS DIAGNÓSTICOS DE LA SARNA

B. Lada Colunga, L. Blanch Rius, C. Gómez Bringa, A. de Mariscal Polo, J. González del Tánago y R. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. España.

Introducción. La escabiosis es una infestación cutánea causada por el ácaro *Sarcoptes scabiei* variedad hominis. Actualmente en nuestro país existen varias hipótesis que apoyan el aumento tanto de casos de esta enfermedad, así como de presentaciones atípicas y fracasos terapéuticos.

Material y métodos. Exposición de casos clínicos y revisión de la literatura.

Resultados. La clave diagnóstica de la sarna está bien definida por un signo específico como es el surco acarino. Sin embargo, no siem-

pre es posible visualizarlo, tanto por el bajo número de surcos, como por el enmascaramiento de estos, secundario a la excoiación. Actualmente están surgiendo nuevas técnicas diagnósticas con una alta especificidad. El principal inconveniente que presentan es el elevado precio y, por tanto, la falta de accesibilidad. Proponemos como alternativa diagnóstica la lámpara de luz de Wood, método inocuo, rápido y barato. El uso de la luz de Wood como medida complementaria en el paciente con sospecha de escabiosis podría reportar una mayor eficiencia en la exploración física y por tanto un diagnóstico más certero.

Discusión y conclusiones. El contexto epidemiológico actual de la sarna nos advierte de la necesidad de impulsar mejoras en la cobertura de esta enfermedad, desde su diagnóstico hasta su tratamiento. La lámpara de luz de Wood podría suponer un cambio en el paradigma diagnóstico, especialmente en aquellos casos en los que existan dudas o en formas paucisintomáticas.

7. SARCOIDOSIS CUTÁNEA: PRESENTACIÓN HISTOLÓGICA ATÍPICA

J.S. Rodríguez Blandón, B. Lada Colunga, L. Fernández Domper, S. Pérez Barrios, M. Juliá Manresa y R. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. España.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica que puede afectar cualquier órgano, incluida la piel, donde su presentación clínica puede ser variable, sin embargo, su histología suele ser constante y característicamente sin necrosis. No obstante, se pueden encontrar hallazgos histológicos atípicos que dificultan el diagnóstico.

Caso clínico. Mujer de 44 años con antecedentes de hipertensión arterial y obesidad, consulta por lesiones cutáneas crónicas y asintomáticas en el polo cefálico y hombro izquierdo. La paciente había sido tratada previamente con corticoides tópicos sin mejoría. A la exploración física se observan pápulo-placas eritematosas, infiltradas al tacto, algunas erosionadas. La biopsia cutánea revela granulomas necrotizantes. En la radiografía de tórax, se observan adenopatías hiliares cuya histología muestra granulomas no caseificantes. Los demás estudios descartan patología infecciosa y tumoral. Basado en estos hallazgos, se estableció el diagnóstico de sarcoidosis cutánea con compromiso sistémico. Por deseo gestacional de la paciente se mantiene tratamiento local.

Conclusiones. Una de las principales características histológicas de los granulomas sarcoides es la ausencia de necrosis; sin embargo, hay casos donde se puede encontrar necrosis u otros hallazgos atípicos, siendo obligatorio descartar otras patologías, especialmente las infecciosas. El abordaje multidisciplinario con dermatólogos, neumólogos y otros especialistas es fundamental para optimizar los resultados clínicos en pacientes con sarcoidosis.

8. ¿QUÉ PODEMOS ENCONTRAR BAJO UNA ONICODISTROFIA?: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Marcos Muñagorri, A. Morelló, I. Oteiza, E. Gómez, A. Carrera y M.P. Gil

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. La onicodistrofia es una alteración del aparato ungueal producida por diversas causas. Entre las más frecuentes se encuentran las infecciones fúngicas, traumatismos, enfermedades sistémicas y trastornos nutricionales. Los tumores ungueales producen onicodistrofia con menor frecuencia, siendo los más prevalentes el carcinoma escamoso y el melanoma, y en menor medida los tumores benignos como el onicomatricoma y el fibromixoma acral superficial.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 69 años con lesión ungueal de años de evolución sin antecedente de traumatismo previo en la zona. A la exploración muestra una distrofia ungueal con discromía, abombamiento de la lámina y hundimiento longitudinal central. Tras el levantamiento de la lámina ungueal, se observa una tumoración blanquecina de consistencia fibrosa y bien delimitada que abarca la matriz ungueal y parte del lecho. El análisis histopatológico revela depósitos de mucina asociados a fibroblastos estrellados a nivel del tejido conectivo subyacente. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para vimentina y negatividad para EMA, SOX10, S100, CD68 y CD34. Dichos hallazgos son compatibles con un fibromixoma acral superficial.

Discusión y conclusiones. El fibromixoma acral es una neoplasia benigna de tejidos blandos poco común que suele afectar a los dedos de las manos y los pies, así como al aparato ungueal. Generalmente, es asintomático o levemente doloroso, de crecimiento lento. Histológicamente se caracteriza por células fusiformes sobre un estroma fibroso o mixoide. Las células tumorales suelen ser positivas para CD34, aunque se han descrito casos con marcadores negativos. Es importante conocer los diferentes tumores ungueales capaces de producir una onicodistrofia para así realizar un adecuado manejo y tratamiento.

9. LESIONES CUTÁNEAS CON INFILTRADO CD123 EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

A.T. Esteban Escudero^a, S.P. Martínez Cisneros^a, M.C. Antonetti Roso^a, S. García González^a, J. González Fernández^a, P. Soto Revuelta^a, M. García García^b, C. Cabañuz Rocatalada^b, S. García Fuertes^b, L. Prieto Torres^a y M. Ara Martín^a

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

Introducción. Presentamos el caso de una paciente de 87 años, con antecedente de leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) que tras biopsia de lesiones cutáneas fue diagnosticada de dermatosis de células dendríticas plasmocitoides (CDP).

Material y métodos. Descripción de un caso clínico. Revisión de la literatura.

Caso clínico. Mujer de 87 años con diagnóstico de LMMC estable con tratamiento quimioterápico. Acude por lesiones pruriginosas en tronco, anulares de borde eritematoso. La biopsia mostró un infiltrado linfohistiocitario perivascular con epidermotropismo y numerosos elementos CD123 positivos, siendo los hallazgos compatibles con una dermatosis de CDP en el contexto de LMMC. Se instauró tratamiento con corticoides tópicos y las lesiones desaparecieron completamente. No fue posible extraer ADN para realizar estudio molecular.

Discusión. La LMMC es una neoplasia mielóide que cursa con monocitosis y predispone con frecuencia a lesiones cutáneas. Estas pueden ser, o bien reactivas, como las dermatosis neutrofílicas, o bien específicas si en ellas aparecen las células tumorales. Lo segundo puede confirmarse de manera definitiva si las células del infiltrado cutáneo presentan las mismas mutaciones que las células neoplásicas, realizando estudio molecular. Dentro de las dermatosis específicas, se han descrito varios grupos según las células implicadas: células mielomonocíticas, blásticas, o CDP. Los tumores o dermatosis de CDP suelen presentar erupciones con pápulas eritematosas pruriginosas, y suelen resolverse por sí mismas o con tratamiento corticoideo, aunque se ha sugerido que presagian progresión de la patología hematológica. Estas células se identifican por ser CD123+, aunque pueden ser necesarias otras tinciones.

Conclusiones. Ante un paciente con erupción cutánea con infiltrado CD123+ debemos descartar neoplasia hematológica subyacente, pensando en dermatosis de CDP, que puede asociarse a síndromes mielodisplásicos como la LMMC.

10. CELULITIS POR FUSARIUM EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOBLÁSTICA AGUDA

P. Soto Revuelta^a, J. González Fernández^a, S. Martínez Cisneros^a, A.T. Esteban Escudero^a, S. García González^a, M.C. Antonetti Roso^b, M. García García^a, S. de La Fuente Meira^a y M. Ara Martín^a

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

Introducción. *Fusarium* es un género de hongos de distribución universal que pueden producir una gran variedad de infecciones principalmente en individuos inmunodeprimidos. Se presenta el caso de una infección cutánea por *Fusarium solani* en una paciente con antecedentes de leucemia mieloblástica aguda (LMA).

Caso clínico. Mujer de 71 años diagnosticada de LMA en tratamiento con azacitidina que ingresa por sospecha de celulitis bacteriana de la extremidad inferior izquierda con mala respuesta a tratamiento empírico con levofloxacino y cloxacilina. Se realizó analítica (leucocitos: 1,4 mil/mm³, neutrófilos: 0%) y se inició tratamiento con meropenem y daptomicina. A la exploración presentaba en fange proximal del primer dedo del pie izquierdo lesión costrosa de gran tamaño, dejando una úlcera tras la desbridación. Se tomaron muestras para cultivo y se comenzaron curas con iruxol y ácido fusídico. Dada la profundidad de la úlcera, se realizó una radiografía que descartó osteomielitis. En el cultivo se aisló *Fusarium solani* por lo que se inició tratamiento con anfotericina B liposomal intravenosa. Se realizó una biopsia donde se observaron numerosas hifas tabicadas ramificadas a 45°. Además, se solicitó una TAC de tórax que mostró afectación alveolar y derrame pleural bilateral. Tras dos semanas de tratamiento con mala evolución fue valorada por traumatología que realizó desbridamiento quirúrgico. Tras una lenta mejoría la paciente continuó tratamiento domiciliario con voriconazol y levofloxacino hasta resolución completa.

Discusión. Las infecciones por *Fusarium* tienen un espectro amplio de presentación que depende en gran medida del estado inmunitario del paciente. Para hacer el diagnóstico definitivo es imprescindible la identificación mediante cultivo, ya que clínica e histológicamente la fusariosis y la aspergilosis son prácticamente indistinguibles. Dada la rápida progresión de la infección, con este caso destacamos la importancia de iniciar el tratamiento de forma precoz, siendo la anfotericina B liposomal el antifúngico de elección.

11. ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN

I. Ibarrola Hermoso de Mendoza, A. Larumbe Irurzun, M. Fernández Parrado, C. Miguel Miguel, P. Rodríguez Jiménez y J.I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. España.

Introducción. La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una dermatosis infrecuente que pertenece al grupo de las dermatosis perforantes primarias. Se han descrito tres formas, y en una parte importante de los casos se asocia a diversos síndromes como el de Down.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 23 años con síndrome de Down, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo con levotiroxina y alopecia areata en placas. Presenta desde hace más de 5 años unas placas marrones con centro atrófico marrón claro con pápulas más oscuras en la periferia localizadas en brazos y piernas. El 11/9/23 se realizó una biopsia, confirmando el diagnóstico de EPS. En un primer momento se estableció tratamiento con corticoide tópico y actualmente lleva asociado calcipotriol, con buen control de la sintomatología.

Discusión. La EPS es una entidad que se presenta como pápulas centradas por un tapón de queratina y se disponen en placas anulares o serpiginosas con centro atrófico. Típicamente aparecen en cara, cuello y miembros superiores. En su patogenia se postula un aumento

de producción de fibras elásticas alteradas, que desencadenan una reacción inflamatoria y la consiguiente eliminación transepitelial de estas fibras, junto con células epiteliales degeneradas. Es una condición benigna generalmente asintomática y entre las terapias que se han demostrado útiles se encuentra la crioterapia, los corticoides tópicos e intralesionales, los agentes queratolíticos y el láser de CO₂. **Conclusiones.** Presentamos un nuevo caso de EPS en un varón con síndrome de Down con buena respuesta a tratamiento tópico.

Vitoria, 9 de octubre de 2024

1. TERAPIA FOTODINÁMICA COMBINADA PARA EL TRATAMIENTO DE QUERATOSIS ACTÍNICAS EN PACIENTES TRASPLANTADOS DE ÓRGANO SÓLIDO: ESTUDIO PROSPECTIVO, ALEATORIZADO, INTRA-SUJETO Y COMPARATIVO CON TERAPIA FOTODINÁMICA CON LUZ DE DÍA

I. Oteiza Rius, A. Morelló Vicente, E.M. Gómez González, D. Marcos Muñagorri, A. Carrera Gabilondo, L. Aguado Gil y R. Salido Vallejo

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. Este estudio tiene como objetivo comparar la efectividad y seguridad de la TFDId frente a la terapia combinada (TFDcomb) para el tratamiento de QA en PTOS.

Material y métodos. Estudio aleatorizado e intra-sujeto, realizado en la Clínica Universidad de Navarra durante 2023. Se incluyeron PTOS que presentaran 2 áreas de 25cm² de la cara o cuero cabelludo con al menos 4 QA en cada una. Un lado recibió una sesión de TFDId y otra de TFDcomb con ácido 5-aminolevulínico, y ambas fueron repetidas a los 15 días. La variable principal del estudio fue la reducción en el número de QA basales a los 3 meses de tratamiento. También se evaluaron los porcentajes de respuesta completa (RC) y parcial (RP), así como variables de tolerabilidad como la escala de reacción cutánea local (LSR) a las 48h de tratamiento, y la escala analógica del dolor (VAS) durante la iluminación con lámpara.

Resultados. Se reclutaron un total 13 pacientes con 169 QAs. A las 12 semanas de tratamiento el área tratada con TFDcomb mostró una mayor disminución de QA basales en comparación con el área tratada con TFDId (79,55% vs. 65,43%, $p < 0,05$). Además, las tasas de RC (15,38% vs. 7,69%, $p > 0,05$) y RP (61,53% vs. 38,46%, $p > 0,05$) fueron más altas en las áreas tratadas con TFDcomb. También se observó una mayor respuesta cutánea local en estas áreas en comparación con las tratadas con TFDId (LSR: 4,63 vs. 3,9, $p > 0,05$). En cuanto al dolor, los pacientes tratados con TFDcomb experimentaron un aumento leve durante la iluminación con lámpara en comparación con TFDId (VAS: 2,53 vs. 0,23, $p > 0,05$).

Conclusiones. Nuestros resultados sugieren una mayor efectividad de la terapia fotodinámica combinada en comparación con la TFDId para el tratamiento de QAs en PTOS.

2. NECROSIS POR HEPARINA: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Vázquez Calo^a, V. Morillo Montañés^a, J.A. Yagüe Barcia^a, I. Vicente Sánchez^a, E. Moreno Artero^a y L. Etxegaray Gamboa^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Galdakao-Usansolo. España.

Introducción. La necrosis por heparina es una necrosis por infarto de la piel sobre el punto de administración, aunque puede ocurrir a distancia. Está basado en la producción de anticuerpos que solo son capaces de inducir la agregación plaquetaria en presencia de

heparina, lo cual, sugiere que el anticuerpo estaría dirigido contra complejos heparina-plaqueta, liberando factores de agregación que determinarían la formación de trombos de plaquetas y serían los responsables de la plaquetopenia y posteriormente de la necrosis por la trombosis vascular.

Caso clínico. Paciente de 77 años que durante el ingreso por rechazo de trasplante renal recibe tratamiento con enoxaparina subcutánea y a los dos días, aparición de placas necrosadas profundas dolorosas. El diagnóstico diferencial que se planteó fue: necrosis por heparina/pioderma gangrenoso /calcifilaxia/ infección bacteriana/fúngica. Realizamos dos pruebas complementarias (analítica sanguínea y biopsia AP) que reforzaron nuestra sospecha diagnóstica principal.

Discusión. Ante la sospecha del cuadro la actitud ha de ser la suspensión inmediata del fármaco, para evitar fenómenos trombóticos fatales, debiéndose desaconsejar en el futuro. Tras esto, sustituirla por la warfarina, agentes fibrinolíticos o el dextrano intravenoso. Por último, podría ser necesario llevar a cabo curas de las lesiones con desbridamiento de las áreas necrosadas.

3. REACCIÓN PARADÓJICA TIPO MORFEA TRAS INICIO DE DUPILUMAB EN PACIENTE CON PRURIGO NODULAR

J. González Fernández^a, P. Soto Revuelta^a, M.C. Antonetti Roso^a, S. García González^a, S.P. Martínez Cisneros^a, K.N. Sabas Ortega^a, L. Corbalán Escortell^a, M. García García^b, S. de la Fuente Meira^a y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. España.

Introducción. La morfea es un trastorno multifactorial del tejido conectivo que se caracteriza por la esclerosis de la piel y a veces de planos profundos.

Material y método. Caso clínico

Resultados. Paciente varón de 68 años con antecedentes de hemangioma epitelioides en cúbico proximal derecho, inició tratamiento con dupilumab con pauta habitual por prurigo nodular. A los 6 meses presentó en codo derecho sobre la cicatriz quirúrgica del tumor una placa indurada de coloración marrónácea que rodeaba el antebrazo. Al mes, nuevas lesiones similares en tronco. Se tomó una biopsia con cambios de esclerosis. Se suspendió dupilumab y se inició metotrexato y prednisona oral junto con clobetasol tópico.

Discusión. El dupilumab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra la subunidad del receptor α de la interleucina 4 (IL-4R α) que bloquea la señalización tanto de la IL-4 como de la IL-13. La inhibición de IL-4 podría aumentar la producción de una de sus variantes IL-4 δ 2 que se ha visto implicada en trastornos escleróticos. El diagnóstico diferencial se realizó con una fascitis eosinofílica, pero debido a la ausencia de afectación del tejido celular subcutáneo y hemograma sin alteraciones se estableció el diagnóstico de morfea. Elegimos como tratamiento el metotrexato y el corticoide oral por su efectividad tanto para el prurigo nodular como para la morfea localizada.

Conclusiones. Presentamos un caso de morfea localizada tras inicio de tratamiento con dupilumab para prurigo nodular. EL bloqueo de la IL-4/13 podría alterar mecanismos de cicatrización, favoreciendo el depósito de colágeno y aumentando el tejido cicatricial.

4. LESIONES VERRUCOSAS EN MUCOSA ORAL: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A TRAVÉS DE 2 CASOS

A. Orbea Sopeña, N. González Romero, M. Pretel Irazabal y A. Arechalde Pérez

Hospital Universitario Galdakao-Usansolo. España.

Introducción. Las lesiones verrucosas en la mucosa oral representan un grupo heterogéneo de proliferaciones anormales que pueden surgir en diversas localizaciones de la cavidad oral.

Material y métodos. Presentamos dos casos clínicos de lesiones verrucosas en mucosa oral a través de los cuales queremos plantear el amplio diagnóstico diferencial que puede surgir a raíz de este tipo de lesiones.

Discusión. Las proliferaciones verrucosas de mucosa oral tienen apariencia típicamente blanca y de superficie irregular, a menudo con textura verrucosa. Estas lesiones pueden estar causadas por múltiples factores, incluyendo infecciones víricas, irritación crónica o genodermatosis. Dentro de este contexto es importante destacar la leucoplasia verrucosa proliferativa, con un patrón multifocal y progresivo y un riesgo elevado de transformación maligna.

Conclusiones. Exponemos el amplio diagnóstico diferencial que suponen las lesiones verrucosas de mucosa oral.

5. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA DE MALIGNIDAD HEMATOLÓGICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

P. Arratibel Goenaga^a, M.A. Arregui Murua^a, M.A. Juaristi Abaunz^b, H. Cembrero Saralegui^a, R. Ballesteros Redondo^a, N. Infante Gonzalo^a, N. Valero Montalvo^a y N. Ormaechea Pérez^a

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

Introducción. La dermatosis eosinofílica de malignidad hematológica es una enfermedad recurrente-remitente con fisiopatología poco conocida y presentación pleomórfica que se ha descrito bajo varias terminologías. Es un fenómeno paraneoplásico asociado fundamentalmente a neoplasia maligna hematológica, sobre todo a leucemia linfática crónica (LLC).

Caso clínico. Varón de 72 años en tratamiento por leucemia mieloide aguda (LMA) que fue derivado por lesiones cutáneas en frente y espalda levemente pruriginosas. Tres años antes, previo al diagnóstico de LMA, presentó lesiones similares que llevaron al diagnóstico de la enfermedad de base y que se resolvieron con su tratamiento. A la exploración presentaba lesiones papulosas de 4-7 mm en frente, región intercilial y paranasal bilateral; discretamente infiltradas. En la biopsia se observó una dermatitis de tipo mixto, espongiforme crónica, perivascular y perianexial superficial y profunda con eosinófilos además de agregados compactos de células T sin atipia ni pérdida de marcadores CD30 negativos. Compatible con dermatosis eosinofílica que llevó posteriormente al diagnóstico de progresión de la LMA.

Discusión. La dermatosis eosinofílica asociada a malignidad hematológica es una entidad crónica recidivante que puede presentarse simulando diversas condiciones dermatológicas. Se trata de un fenómeno paraneoplásico por lo que siempre debemos sospechar una neoplasia hematológica subyacente; fundamentalmente la LLC aunque también puede asociarse a otras neoplasias hematológicas. A menudo la clínica cutánea precede a la progresión de la enfermedad hematológica. Existen abundantes eosinófilos en el infiltrado además de un claro predominio de linfocitos T CD23 y CD5 negativos. Las lesiones suelen resolverse en un periodo corto, con tratamiento con corticoides tópicos u orales y de la enfermedad de base. A nuestro conocimiento, este es el primer caso descrito asociado a la LMA.

6. LINFOMAS T CUTÁNEOS. UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

S.P. Martínez Cisneros^a, S. García González^a, M.C. Antonetti Roso^a, J. González Fernández^a, P. Soto Revuelta^a, K.N. Sabas Ortega^a, L. Corbalán Escortell^a, L. Prieto Torres^a, M. Ara Martín^a, L.I. Sancho Val^b y M. García García^c

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

Introducción. Los linfomas T cutáneos engloban una serie de entidades, algunas muy infrecuentes, con una amplia expresividad clínica e histológica. La micosis fungoide (MF) es el subtipo más frecuente con variantes clínico-patológicas diversas.

Caso clínico. Presentamos un varón de 42 años con lesiones asintomáticas en forma de placas psoriasiformes de meses de evolución. Tras varias biopsias se diagnosticó de MF CD4/CD8 (doble) negativa citotóxica. Tanto la analítica sanguínea como el estudio de extensión fueron normales. Se inició tratamiento con metotrexato y fototerapia UVB-banda estrecha con buena respuesta inicial. Durante su evolución, presentó un tumor transformado CD8+, CD20+, de gran tamaño que respondió en primera instancia a radioterapia y gemcitabina. Al desestimar en este momento el trasplante, se iniciaron diversas líneas de tratamiento sistémico con progresión de la enfermedad. En uno de los tumores se encontró la fusión PICALM-JAK2 descrita en el linfoma cutáneo primario de células T CD8+ citotóxico epidermotropo agresivo (LCCTEA-CD8+). Finalmente, el paciente presentó clínica neurológica secundaria a infiltración linfomatosa en líquido cefalorraquídeo por lo que se decidió quimioterapia sistémica con posterior alotrasplante sufriendo EICH con clínica digestiva grave y recaída pese al tratamiento con ruxolitinib y finalmente falleció.

Discusión. Los linfomas T cutáneos en muchas ocasiones suponen un reto diagnóstico y terapéutico. En nuestro caso las diferentes biopsias han evidenciado diferentes cambios clínicos y en el inmunofenotipo del linfoma que añaden complejidad al mismo y nos hacen plantearnos el diagnóstico diferencial entre MF, LCCTEA-CD8+ y linfoma T primario cutáneo, NOS.

7. LA PIEL COMO CLAVE DIAGNÓSTICA DE UNA DEFICIENCIA NUTRICIONAL

M.C. Antonetti Roso^a, S. García González^a, S. Martínez Cisneros^a, J. González Fernández^a, P. Soto Revuelta^a, K.N. Sabas Ortega^a, L. Corbalán Escortell^a, J. Asensio Gómez^a, J. Soro Miranda^a, F. Felipe Berlanga^b, J. Sánchez Bernal^a y M. Ara Martín^a

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

Introducción. Las deficiencias nutricionales pueden afectar diversos órganos, entre ellos la piel, cuyas manifestaciones pueden aportar pistas para su diagnóstico. Presentamos el caso de un paciente con lesiones cutáneas en el contexto de déficit de vitamina A.

Caso clínico. Paciente varón de 66 años, con lesiones cutáneas en extremidad inferior izquierda de meses de evolución. Refiere concomitante disminución de agudeza visual nocturna. Como antecedente relevante presenta un hábito alcohólico de 6-7 cervezas diarias. A la exploración física presenta placas eritemato-parduzcas con tapones queratósicos predominantemente localizadas en zona extensora de muslo izquierdo. Se realiza biopsia cutánea con sospecha clínica de frinoderma versus infección por micobacterias, y se remite para estudio anatomopatológico y microbiológico, y se solicita valores de vitamina A. Tras resultados de la biopsia, y valores disminuidos de vitamina A, se confirma el diagnóstico de frinoderma, iniciando tratamiento con auxina. Actualmente en seguimiento multidisciplinar.

Discusión/ conclusiones. El frinoderma es un tipo de hiperqueratosis folicular, evidenciable clínica e histopatológicamente como tapones queratósicos foliculares, causado principalmente por el déficit de vitamina A, aunque también se ha asociado con déficit de vitamina B, C, E y ácidos grasos esenciales. Si bien es una patología infrecuente en países desarrollados, se puede presentar en pacientes con malabsorción de grasas secundario a enfermedad inflamatoria intestinal, celiaquía y cirugía bariátrica. Entre otros factores de riesgo se encuentra la disminución o ausencia de ingesta de grasa animal en la dieta, trastornos alimentarios, y alcoholismo, como en el caso de nuestro paciente. En conclusión, ante un paciente con algún factor

de riesgo previamente descrito, y lesiones cutáneas con hiperqueratosis folicular, debe tenerse en cuenta el frinoderma y descartarse la presencia de una deficiencia nutricional subyacente.

8. ACLARAMIENTO CUTÁNEO EN UNA PACIENTE CON XERODERMA PIGMENTOSO EN TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

R. Pérez Basco, J.M. Villa González, J. Ugedo Alzaga, X.M. Eizaguirre de Uriarte, J.L. Díaz Ramón e I. Ocerin Guerra

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. España.

Introducción. El xeroderma pigmentoso (XP) es una genodermatosis autosómica recesiva de penetrancia completa donde se afectan los genes que regulan la reparación del ADN. Ello condiciona una gran sensibilidad cutánea a la radiación ultravioleta; ocasionando un daño cutáneo precoz, intenso y difuso con mayor riesgo de cáncer cutáneo no melanoma y melanoma.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 51 años con XP variante XPV diagnosticada a los 34 años con una mutación heterocigota compuesta en el gen POLH (c.764 + 1G > A y c.1445C > A p.Ser482*). Durante el seguimiento desarrolló 11 melanomas, la mayoría in situ y de carácter superficial. Desde la infancia, refería fotosensibilidad con aparición progresiva de máculas pigmentadas. Consultó en agosto del 2022 por un nódulo subcutáneo preauricular. Se extirpó confirmando en el estudio histológico el diagnóstico de metástasis dérmica y del tejido conectivo de melanoma con genotipo BRAF wild-type. El estudio de extensión no mostró otras lesiones a distancia. Con el resultado de melanoma estadio IV, el Servicio de Oncología Médica inició inmunoterapia con nivolumab (6 mg/kg), administrándose un total de 12 ciclos. Pudimos observar un aclaramiento significativo y generalizado de su piel con desaparición progresiva de las efélides y léntigos de las zonas fotoexpuestas. Este efecto se ha mantenido después de la suspensión del nivolumab, y durante el seguimiento no han aparecido nuevas lesiones tumorales.

Discusión. La causa más frecuente de muerte en pacientes con XP son el melanoma y el carcinoma escamoso. En la actualidad la inmunoterapia ha demostrado ser eficaz en estos tumores avanzados y en concreto en el melanoma metastásico. Parece ser más eficaz en tumores con elevada carga mutacional.

Conclusión. Presentamos un caso de XP con una respuesta anti-tumoral completa, ausencia de nuevas lesiones durante el seguimiento y aclaramiento progresivo de la piel con los beneficios psicosociales que ello conlleva.

9. SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER O TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (HHT): MÁS ALLÁ DE LA GENÉTICA

P. Soto Revuelta^a, J. González Fernández^a, S. Martínez Cisneros^a, A.T. Esteban Escudero^a, S. García González^a, M.C. Antonetti Roso^a, K. Sabas Ortega^a, L. Corbalán Escortell^a, M. García García^b y M. Ara Martín^a

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

Introducción. El síndrome de Rendu-Osler-Weber, también conocido como telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que se caracteriza por malformaciones vasculares en la piel, mucosas y órganos internos, generalmente asociada a mutaciones en el gen endoglin (ENG) o en el gen ACVRL1 (ALK1).

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 67 años, en seguimiento en consultas de dermatología por lesiones telangiectásicas en ambas piernas de dos años de evolución. Se realizó una biopsia que mostró una dilatación capilar acompañada de extravasación hemá-

tica, y se completó el estudio con serologías, pruebas de autoinmunidad, crioglobulinas y crioaglutininas. Como único antecedente de interés, refería episodios recurrentes de epistaxis. Durante el seguimiento, presentó varios ingresos hospitalarios debido a crisis de anemia ferropénica grave, que precisó de transfusiones sanguíneas. En uno de estos ingresos, se realizó una cápsula endoscópica que mostró malformaciones arteriovenosas a nivel gastrointestinal. Dada nuestra sospecha diagnóstica de una THH, se solicitó un test genético, que resultó negativo para los genes más frecuentes.

Discusión. El síndrome de Rendu-Osler-Weber es una enfermedad con un amplio espectro clínico que puede suponer un reto diagnóstico. El diagnóstico inicial se basa en el cumplimiento de los criterios de Curaçao, que pueden ser suficientes para establecer el diagnóstico. El diagnóstico puede confirmarse mediante un test genético, pero este no resulta positivo en la totalidad de los casos. Por lo tanto, una genética negativa no descarta la enfermedad, y debe valorarse la posibilidad de tratarse de mutaciones desconocidas en la actualidad.

10. METAHEMOGLOBINEMIA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON DAPSONA

I. Irizar Aguirre, P. Andrés Ibarrola, R. Pérez Basco, M.N. Agesta Sánchez, B. Udondo González del Tánago y M.R. González Hermosa

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

Introducción. La dapsona es una sulfona con actividad antimicrobiana y antiinflamatoria. En dermatología se utiliza como antibiótico en el tratamiento de la lepra o la leishmaniosis cutánea, siendo también eficaz en múltiples dermatosis inflamatorias como la dermatitis herpetiforme o la dermatosis IgA lineal, entre otras. Sin embargo, su uso puede estar asociado a efectos adversos, que incluyen desde reacciones de hipersensibilidad cutánea hasta diversos grados de hemólisis y metaheмоglobinemia; especialmente en individuos con deficiencia de la glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G6PD).

Casos clínicos. Mujer de 22 años diagnosticada de dermatosis ampollosa IgA lineal. Inició tratamiento con dapsona oral previa determinación de G6PD normal; sin embargo, se observaron datos de hemólisis y un descenso en la hemoglobina con aumento de la metaheмоglobina. Ante la sospecha de anemia hemolítica oxidativa secundaria a dapsona, se suspendió el tratamiento y se logró la resolución de la anemia y una mejoría clínica que permitieron la reintroducción de la dapsona a dosis bajas. Mujer de 43 años en tratamiento con dapsona por hidrosadenitis supurativa, que requiere ingreso en la UCI por disnea y desaturación de O₂. En la gasometría arterial solicitada se observó un aumento de la metaheмоglobina. Recibió tratamiento con sueroterapia, oxigenoterapia de alto flujo, ácido ascórbico e infusión de azul de metileno. Se suspendió la dapsona, con respuesta clínica favorable.

Discusión y conclusiones. Se describen dos casos de metaheмоglobinemia secundaria a tratamiento con dapsona en pacientes sin deficiencia de G6PD. En estos pacientes es importante realizar una anamnesis detallada para poder solicitar las pruebas complementarias necesarias y comenzar con el tratamiento de forma temprana.

11. DIAGNÓSTICO PERIANAL INFRECIENTE A RECORDAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

X. Atxutegi Ayesta^a, J. Ugedo Alzaga^a, J.A. Ratón Nieto^a, S. Álvarez Sánchez^a, V. Velasco Benito^b y M. Mendieta Eckert^a

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

Introducción. Presentamos un varón de 3 años que consultó en Urgencias por lesiones perianales en número creciente de 2 semanas

de evolución. Los padres referían aplicación local de pomada reparadora debido a dolor abdominal y anal previo. No otros antecedentes personales ni familiares de interés. El paciente no acudía a la guardería. Sus progenitores y sus hermanos no tenían verrugas vulgares. En la exploración, tenía 6 pápulas marrónáceas milimétricas en zona perianal, por lo que ante posibles verrugas perianales se tomaron muestras para PCR vírica, que resultaron negativas, y biopsia para estudio histológico que confirmó el diagnóstico. Se indicó suspender la pomada reparadora y en la cita de control se observó resolución completa de las lesiones.

Discusión. La paraqueratosis granular es una dermatosis infrecuente caracterizada por la alteración en la maduración de los queratinocitos. Es muy infrecuente en población pediátrica donde suele aparecer en el área del pañal. Su etiopatogenia es desconocida, aunque se podría relacionar con la aplicación de productos químicos e irritantes físicos. Se presenta con pápulo-placas eritematomarrónáceas, de superficie papilomatosa/verrucosa, bien delimitadas y frecuentemente asintomáticas. La histología muestra paraqueratosis compacta con persistencia de gránulos de queratohialina. Las lesiones tienden a desaparecer tras la suspensión del irritante, siendo controvertida la aplicación de tratamientos adicionales como corticoides, inhibidores de la calcineurina o derivados de la vitamina D.

Conclusión. Presentamos un caso de paraqueratosis granular perianal secundario al óxido de zinc en un paciente pediátrico. Consideramos interesante su conocimiento en esta población infantil por las implicaciones que puedan conllevar.

12. UNA DERMATOSIS VULVAR INFRECIENTE

N. Valero Montalvo^a, A. López Pestaña^a, L.M. Argueta Ruano^b, C. Rodríguez Caruncho^a, L. Mitxelena Elósegui^a, R. Ballesteros Redondo^a, N. Infante Gonzalo^a y N. Ormaechea Pérez^a

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

Introducción. La dermatitis del pañal (DP) engloba reacciones inflamatorias agudas que ocurren como resultado de dermatitis de contacto irritativas secundarias a la exposición a heces, orina o ambas. Existen diferentes patrones clínicos: granuloma gluteale infantum/adultorum (GGI/GGA), DP erosiva de Jacquet y pápulas y nódulos pseudoverrucosos perianales (PPPN) que se engloban dentro del término de dermatosis papulonodulares erosivas.

Caso clínico. Mujer de 71 años diabética, dislipémica, con incontinencia urinaria y disminución de la movilidad. Desde junio 2018, en tratamiento con dapaglifozina. Vista desde 2015 por liquen escleroatrófico (LEA) y por candidiasis de repetición desde 2020. Derivada en 2024 por empeoramiento del LEA y aparición de placas dolorosas infiltradas en labios mayores. Se realiza cultivo vulvovaginal positivo para *Candida albicans* y glabrata y biopsia con hallazgo de hiperplasia pseudoepiteliomatosa, intensa inflamación aguda abscesificante en dermis y reacción miofibroblástica con proliferación vascular, llegando al diagnóstico de GGA. Actualmente, resolución de las lesiones tras suspensión de dapaglifozina, cambios frecuentes de pañal, óvulos de nistatina y clotrimazol tópico.

Discusión. Las dermatosis papulonodulares erosivas son cuadros poco frecuentes. El GGA se manifiesta como placas y nódulos rojo-purpúricos, firmes y ovales en pubis, nalgas, escroto y área medial del muslo. Sin embargo, la PPPN se caracteriza por numerosas pápulas y nódulos eritematosos marrónáceos de superficie plana localizados en región perianal y la DP de Jacquet por úlceras con bordes sobreelevados. El origen es multifactorial: la oclusión, los esteroides halogenados tópicos, la infección por *Candida* y la incontinencia urinaria y fecal contribuyen a la dermatitis. Además, la diabetes mellitus, junto con el uso de la dapaglifozina predispone a infecciones bacterianas y fúngicas. El tratamiento consiste en evi-

tar factores desencadenantes, realizar higiene minuciosa, cambios frecuentes de pañal y no usar pañales reutilizables.

Conclusión. Es fundamental el reconocimiento precoz con el fin de minimizar estudios y tratamientos innecesarios.

13. UNA EXTRAÑA LESIÓN EN CUERO CABELLUDO

A. García García^a, E. Acebo Mariñas^a, I. Allende Markixana^a, M. Pascual Ares^a, O. Lasa Elgezua^a y G. Iglesias Hidalgo^b

Servicio de ^aDermatología y ^bRadiodiagnóstico. Hospital Universitario de Cruces. España.

Introducción. Los aneurismas de la arteria temporal superficial (ATS) representan una patología infrecuente con pocos casos descritos. Se clasifican en falsos o pseudoaneurismas, secundarios a traumatismos (90%), y aneurismas verdaderos o espontáneos originados por aterosclerosis (10%).

Casos clínicos. Mujer de 58 años hipertensa que consultó por lesión dolorosa frontotemporal izquierda de 8 meses de evolución con crecimiento progresivo. A la exploración se observó un nódulo blando, depresible y pulsátil. Se realizó eco-doppler y angio-resonancia, diagnosticándose de aneurisma verdadero de la ATS con posterior exéresis y confirmación histopatológica. Varón de 87 años cardiópata y con polimialgia reumática en seguimiento desde hace años por quiste triquilemal parietotemporal derecho. Tras un traumatismo con hematoma en dicha región comenzó con molestias y crecimiento de la tumoración. A la exploración, presentaba un nódulo blando, fluctuante y no pulsátil. Se realizó eco-doppler y angio-TAC detectando un pseudoaneurisma de la ATS sobre quiste, optándose por manejo expectante.

Discusión. La enfermedad aneurismática de la ATS suele manifestarse como una masa blanda y pulsátil en cuero cabelludo. Esta pulsatilidad puede desaparecer si existe trombo o bajo flujo. El diagnóstico es clínico apoyado en estudios radiológicos como Eco-Doppler, angio-RM o angio-TAC, mientras que el tratamiento varía desde manejo expectante hasta cirugía según el caso.

Conclusión. Presentamos dos casos de enfermedad aneurismática de la ATS que, aunque infrecuente, es importante conocerla e incluirla en el diagnóstico diferencial de lesiones del cuero cabelludo a fin de evitar complicaciones como hemorragias o fístulas arteriovenosas.

14. ERUPCIÓN LIQUENOIDE FOTOINDUCIDA Y ALOPECIA AREATA ASOCIADAS A HIPOGAMMAGLOBULINEMIA Y TIMOMA: MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DEL SÍNDROME DE GOOD

D. Marcos Muñagorri^a, I. Oteiza Rius^a, M.E. Gómez González^a, A. Carrera Gabilondo^a, P. Fernández Peñas^b y J. Antoñanzas Pérez^a

Departamento de Dermatología. ^aClínica Universidad de Navarra. España. ^bWestmead Hospital. Australia.

Introducción. El síndrome de Good (SG) es una inmunodeficiencia primaria combinada, caracterizada por hipogammaglobulinemia y depleción de linfocitos, en el contexto de un timoma, lo que predispone a infecciones y autoinmunidad. Aunque el liquen plano oral es la principal manifestación dermatológica del SG, la afectación cutánea es anecdótica.

Caso clínico. Varón de 55 años con infecciones respiratorias de repetición y reciente diagnóstico de timoma, valorado por presentar alopecia universal y lesiones cutáneas pruriginosas desde hace 2 meses. En la exploración destacaba la presencia de placas eritemato-descamadas en áreas fotoexpuestas, pelos peládicos en cuero cabelludo, y estrías de Wickham en mucosa oral. Se realizó una biopsia cutánea con cuerpos coloides y un infiltrado linfocítico en banda como hallazgos principales. Los estudios de inmunofluorescencia fueron negativos y no se detectaron autoanticuerpos en sangre periférica. Con la sospecha de alopecia areata y dermatitis liquenoide en el contexto de SG, el paciente fue sometido a timectomía con persistencia de

las lesiones cutáneas. Finalmente, se instauró tratamiento con corticoides orales, inmunoglobulinas intravenosas y metotrexato, que resultó en la desaparición de las mismas.

Discusión. Hasta la mitad de los pacientes con SG pueden presentar enfermedades autoinmunes. Se considera que el timoma puede favorecer que los linfocitos T autorreactivos evadan el proceso de maduración normal, alcanzando la circulación y generando autoinmunidad. Además, dicho ambiente autoinmune podría persistir a pesar de la timectomía, requiriendo tratamiento inmunosupresor, lo que aumenta el riesgo de infecciones y morbilidad.

Conclusiones. La coexistencia de múltiples enfermedades autoinmunes junto con infecciones de repetición debe hacer sospechar alteraciones tímicas, dado que un diagnóstico precoz junto con un tratamiento y seguimiento adecuado son claves en estos pacientes.

15. SÍNDROME DE GARDNER-DIAMOND

J.S. Rodríguez Blandón, B. Lada Colunga, M. Meruelo Ruano, I. Gainza Apraiz, A. Sánchez Diez y R. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. España.

Introducción. El síndrome de Gardner-Diamond (SGD), también conocido como púrpura psicógena o síndrome de autosensibilización a eritrocitos, es una rara condición dermatológica caracterizada por equimosis dolorosas espontáneas. Afecta principalmente a mujeres caucásicas jóvenes y está asociado con el estrés psicológico. Su fisiopatología no se comprende completamente; se ha planteado que podría estar relacionado con una vasculopatía autoinmune causada por la autosensibilización a la fosfatidilserina, un componente de la membrana de los eritrocitos. Otra teoría sugiere que el aumento de glucocorticoides y catecolaminas altera los mecanismos hemostáticos, como la fibrinólisis. El diagnóstico se realiza por exclusión de otras causas, como coagulopatías y trastornos autoinmunes.

Caso clínico. Se describe el caso de una mujer de 18 años con antecedentes de obesidad y migraña con aura, presenta manchas equimóticas espontáneas en las flexuras cubitales, manos y rodillas coincidentes con periodos de estrés emocional. Se realizaron análisis de sangre, estudios de coagulación, biopsia de piel y valoración por Hematología, sin hallazgos que sugirieran una alteración hematológica o inmunológica. La biopsia reveló extravasación de hematíes sin signos de vasculitis u otras patologías sistémicas. El test de sensibilización intradérmica con eritrocitos lavados fue positivo. El diagnóstico de SGD se estableció tras la exclusión de otras causas y la identificación de una clara relación entre el estrés psicológico y la aparición de las lesiones.

Conclusiones. El SGD es un reto diagnóstico debido a su baja frecuencia e inespecificidad clínica. No existe una prueba de laboratorio específica, aunque un test positivo de sensibilización con eritrocitos autólogos puede ayudar en el diagnóstico. Factores como el estrés emocional parecen desencadenar los episodios de equimosis. Dado que no existe un tratamiento específico para el SGD, el manejo debe centrarse en el alivio de los síntomas y en la atención a los factores psicológicos que puedan estar contribuyendo al cuadro clínico.

16. PRESENTACIONES CLÍNICAS INUSUALES DEL MELANOMA MALIGNO: CINCO CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO ÁLAVA

J. López Martínez^a, A. Barrutia Etxebarria^a, R.M. Escribano de la Torre^a, J. Gimeno Castillo^a, V. Fatsini Blanch^a, I. Etxebarria Fernández^b, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a y R. González Pérez^a

Servicios de ^aDermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. España.

El melanoma maligno (MM) supone en ocasiones un reto diagnóstico tanto clínico como dermatoscópico, dadas sus diversas manifestaciones clínico-patológicas. La mayoría de MM se incluyen en cuatro

variantes clásicas: el melanoma de extensión superficial, el nodular, el lentigo maligno melanoma y el melanoma lentiginoso acral. Las variantes poco comunes del MM representan menos del 2% de todos los melanomas, asociando peor pronóstico. El diagnóstico erróneo de estas variantes clínicas atípicas conlleva un retraso diagnóstico terapéutico con notables implicaciones pronósticas. Presentamos cinco casos de MM en el que clínicamente simulaban otro tipo de lesiones cutáneas, planteándose diagnósticos diferenciales con entidades como el nevus intradérmico, el angioma, el liquen escleroatrófico extragenital y el granuloma aséptico facial infantil, entre otras. El análisis histológico con técnicas de inmunohistoquímica fue clave para confirmar el diagnóstico en los cinco casos. En la presente serie de casos se busca reflejar manifestaciones o variantes atípicas de melanoma, para poder reconocer y sospechar con acierto este diagnóstico. Adicionalmente, queremos resaltar la importancia en estos casos de un análisis histológico, utilizando no solo técnicas convencionales sino marcadores específicos inmunohistoquímicos, que puedan facilitar el correcto diagnóstico precoz de estas lesiones atípicas.

17. PENFIGOIDE GESTACIONAL TRATADO CON DUPILUMAB: A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Rodríguez-Jiménez^a, I. Ibarrola-Hermoso de Mendoza^a, C. Miguel-Miguel^a, M. López de Dicastillo-Cía^a, M. Larrea-García^a, A. España-Alonso^b y J.I. Yanguas-Bayona^a

Servicio de Dermatología. ^aHospital Universitario de Navarra. ^bClinica Universitaria de Navarra. España.

Introducción. El penfigoide gestacional (PG) es una dermatosis ampollosa poco frecuente, se estima un caso por cada 2.000-50.000 embarazos. Generalmente se desarrolla en la fase final de la gestación, pero puede presentarse en cualquier etapa, incluido el postparto. Asimismo, la recidiva en los siguientes embarazos es altamente probable, habitualmente con un inicio más temprano y peor evolución.

Material y método. Se presenta el caso de una paciente con penfigoide gestacional recidivante tratado con dupilumab satisfactoriamente.

Resultados. Se trata de una mujer de 37 años gestante de 15 semanas, con antecedente de PG en el embarazo anterior que requirió tratamiento con corticosteroides sistémicos e inmunoglobulinas intravenosas en el postparto presentando efectos adversos a la infusión. Es remitida por placas urticariales pruriginosas y ampollas tensas en región periumbilical y región proximal de extremidades inferiores desde la semana 6 de embarazo. Dado su historial y anterior estudio histopatológico confirmatorio de PG, confirmamos la recidiva con un título elevado de anticuerpos contra BP180 de 1,74 (referencia < 1). Se instauró tratamiento con corticoides sistémicos y tópicos sin mejoría, por lo que se decidió iniciar dupilumab en la semana 31 de gestación. Tras 4 semanas de tratamiento mostró una mejoría clínica y analítica de la enfermedad que mantuvo hasta su suspensión 8 semanas después del parto. La enfermedad y el tratamiento con dupilumab transcurrieron sin incidencias para la madre y el recién nacido, encontrándose ambos asintomáticos en la actualidad.

Discusión y conclusión. Presentamos este caso de PG recidivante de complejo manejo terapéutico. Dentro del tratamiento convencional se incluyen los corticosteroides tópicos y sistémicos, antihistamínicos e inmunoglobulinas intravenosas. No obstante, dupilumab ha demostrado ser una alternativa terapéutica eficaz y segura.

18. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE SÍNDROME DE OREJA ROJA

C.A. Garrido Báez^a, I. Oteiza Rius^a, E.M. Gómez González^a, A. Carrera Gabilondo^a, D. Marcos Muñagorri^a, I. Jorques Belda^a, P. Irimia Sieira^b y A. España Alonso^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bNeurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El síndrome de oreja roja (SOR) se caracteriza por brotes de ardor y eritema en el pabellón auricular, que duran de minutos a varias horas, desencadenados por el calor, el ejercicio o el tacto. Se han postulado como causas trastornos de columna cervical, neuralgia del trigémino, migrañas y eritromelalgia (eritromelalgia auricular). Presentamos dos casos de SOR.

Casos clínicos. Un varón de 59 años y un varón de 16 años que consultaban por inflamación en pabellón auricular derecho, el primero, e izquierdo el segundo con sensación de ardor y picor, con brotes periódicos de duración variable. Se inducen con traumatismos o calor, mejorando cuando se exponen al frío. A la exploración física se evidencia inflamación de hélix. Ante la posible sospecha de un SOR, el primer paciente realizó tratamiento con gabapentina, verapamilo y amitriptilina con el que presentó 3 meses sin brotes y posteriormente nueva recaída, por lo que cambió a parches de Lidocaína. En el caso del segundo paciente, se pautó gabapentina, persistiendo los brotes, por lo que se sustituyó por parches de lidocaína. En ambos casos, no se encontraron alteraciones en la resonancia magnética cerebral y cervical.

Conclusión. La fisiopatología de SOR es ambigua y el diagnóstico es por exclusión. Es importante descartar patologías subyacentes del sistema nervioso y clínica de eritromelalgia en otras zonas corporales. No existe tratamiento definitivo, aunque se han encontrado mejorías con tratamientos tópicos (parches de lidocaína) y orales (amitriptilina, verapamilo, gabapentina). Una comprensión definitiva de la patología guiará las opciones de tratamiento adicionales.

19. SARCOIDOSIS CUTÁNEA: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Sánchez Benítez^a, N. Martínez Peña^a, A. Lobato Izaguirre^a, C. Valenti Ponsa^b, M. Meruelo Ruano^a y R. Izu Belloso^a

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

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseosos en órganos y tejidos como piel, pulmones, ganglios linfáticos, ojos, articulaciones, cerebro, riñones y el corazón. No obstante, hasta un tercio de los pacientes con sarcoidosis sistémica desarrollan lesiones cutáneas que pueden constituir la única manifestación clínica de la enfermedad. Es por ello que resulta importante conocer sus diferentes formas de presentación en la piel.

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

Resultados. Mujer de 51 años con antecedente de nevus displásico que es derivada a consultas de dermatología por aparición de lesiones pápulo-eritemato-anaranjadas en ambas rodillas, lesión nodular subcutánea firme a la palpación de aproximadamente 2 cm en cara cubital de antebrazo izquierdo y lesiones nodulares en resolución en zona distal de muslo derecho y tobillo izquierdo, con hiperpigmentación leve en superficie. Al estudio anatomopatológico de ambas lesiones encontramos reacciones granulomatosas en dermis superficial e hipodermis compatible con sarcoidosis.

Discusión. Si bien las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis son multiformes; cabe destacar que su presentación más frecuente es en forma de pápulas o placas de color pardo rojizo o violáceo. Su distribución preferente es de forma simétrica y alrededor de nariz, región periocular y perioral seguidas de cuello cabelludo, parte superior de tronco y extremidades; con especial predilección por zonas de cicatriz y tatuajes. Asimismo, su principal lesión cutánea inespecífica es el eritema nodoso.

Conclusión. A pesar del carácter sistémico de la sarcoidosis, un tercio de los pacientes con esta afectación debutarán y cursarán únicamente con lesiones cutáneas; por lo que es de vital importancia

familiarizarse con su patrón de debut clásico, así como con algunas de sus múltiples variantes.

20. PENFIGOIDE AMPOLLOSO: EXPERIENCIA PROPIA CON DUPILUMAB

A. Barrutia Etxebarria, R.M. Escribano de La Torre, J. López Martínez, A. Berrueta Navascues, S. Heras González, I. Arrue Mitxelena, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya y R. González Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. España.

Introducción. El penfigoide ampolloso (PA) es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente presentándose principalmente en personas de edad avanzada. Hasta el momento, las principales opciones de tratamiento han sido los corticosteroides y los inmunosupresores, pudiendo provocar efectos secundarios, máxime teniendo en cuenta la edad de los pacientes. En los últimos años se han publicado casos tratados con alternativas terapéuticas potencialmente eficaces y con menor riesgo asociado, entre ellas dupilumab.

Material y métodos. Hemos realizado una recogida retrospectiva de datos de 6 pacientes con penfigoide ampolloso tratados con dupilumab. Antes de iniciar el tratamiento con dupilumab, todos los pacientes habían realizado tratamiento con pulsos de metilprednisolona, 4 de ellos también con inmunosupresores clásicos (metotrexato, azatioprina) y uno de ellos recibió previamente omalizumab. Todos los pacientes recibieron dosis de 300 mg cada dos semanas tras una dosis inicial de 600 mg.

Resultados. En 4 de los 6 pacientes de los pacientes, dupilumab fue una terapia sistémica única y se logró el control de la enfermedad. En un paciente se tuvo que asociar metotrexato 12,5 mg a la semana y en otro una nueva tanda de pulsos de metilprednisolona. Ningún paciente presentó efectos adversos.

Discusión y conclusiones. Cada vez hay más estudios que indican que el PA es una enfermedad caracterizada por un predominio de respuestas del tipo Th2, lo que resulta en una sobreproducción de citocinas como la IL-4, IL-5 e IL-13. Dupilumab es un anticuerpo monoclonal desarrollado recientemente que inhibe la señalización de las citocinas IL-4 e IL-13, y su aplicación en enfermedades ampollas autoinmunes fue planteada en 2019. Actualmente, la Academia Europea de Dermatología y Venereología incluye el dupilumab como tratamiento opcional para el PA refractario. En nuestra corta experiencia, el dupilumab ha resultado un tratamiento eficaz y seguro en el tratamiento del penfigoide ampolloso.

21. UN ERROR CASI MORTAL

B. Lada Colunga, J.S. Rodríguez Blandón, I. Gainza Apraiz, L. Domper Fernández, A. Sánchez Díez y R. Izu Belloso

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. España.

Introducción. El metotrexato (MTX) es un fármaco ampliamente utilizado en Dermatología. Aunque presenta buen perfil de seguridad, están descritos efectos adversos graves, a destacar la aplasia medular que resulta potencialmente mortal.

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

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 90 años institucionalizada y pluripatológica en cuyo tratamiento destacaba la toma de MTX e hidroxyclorequina por artritis de larga data. Se encontraba ingresada con sospecha de varicela y mucositis, sin hallazgos relevantes en las pruebas solicitadas. A nuestra valoración, presentaba erosiones y costras necróticas en mucosa oral y pápulas purpúricas y seudovesiculadas en tronco. Analíticamente se objetivó una pancitopenia grave aguda. Finalmente, no fueron las prue-

bas complementarias sino una detallada anamnesis la que permitió llegar al diagnóstico definitivo.

Discusión y conclusiones. La anamnesis junto con la exploración física, conforman la historia clínica, principal herramienta diagnóstica en medicina y concretamente en dermatología. El MTX ejerce su toxicidad sobre las células cutáneas y hematopoyéticas, pudiendo generar, aunque de manera infrecuente, úlceras mucocutáneas y toxicidad medular. Una de las causas más frecuentes es la sobre-dosificación del fármaco, por lo que resulta fundamental asegurarse que se cumple la pauta de tratamiento. Además, debemos tener una alta sospecha clínica en pacientes en tratamiento con MTX que comiencen con lesiones mucocutáneas, con el objetivo de descartar lo más precozmente posible afectación medular y evitar complicaciones.

22. LIQUEN PLANO FAMILIAR CON DIFERENTES PATRONES DE DISTRIBUCIÓN EN UNA FAMILIA PROCEDENTE DE PAKISTÁN

I. Muelas Rives^a, M. Álvarez Salafranca^a, L. Bernal Masferrer^a, Z. Álvarez Bobillo^a, J.J. García Alfonso^a, A. Diago Irache^a, N. Martínez Arnau^b, L. Ferrando Lamana^b e Y. Gilaberte Calzada^a

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

Introducción. El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria cutánea idiopática que afecta al 0.5-1% de la población adulta. El liquen plano actínico (LPA) es una variante clínica infrecuente que afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes de fototipos altos procedentes de Oriente Medio e India. Se han descrito cuatro variantes morfológicas de LPA; la más frecuente, en forma de placas anulares, seguida de las formas pigmentadas o tipo melasma, discrómicas, y de pápulas o placas liquenoides típicas. Las lesiones aparecen típicamente en zonas fotoexpuestas, predominando en la región facial y dorso de manos, pueden ser asintomáticas y no suelen presentar fenómeno de Koebner.

Caso clínico. Una paciente de 42 años de edad, procedente de Pakistán y sin antecedentes personales de interés, consultó por la aparición de lesiones cutáneas de dos meses de evolución que afectaban principalmente a la región facial y miembros superiores. Mencionó haber presentado un episodio similar hacía diez años y que su madre y uno de sus hermanos también presentaban brotes de lesiones similares. A la exploración física se observaban pápulas eritemato-violáceas, poligonales, de 2 a 4 mm de tamaño, confluentes y con una marcada fotodistribución, predominando en mejillas, frente, antebrazos y dorso de manos. El estudio histológico de nuestra paciente mostró una dermatitis de interfase liquenoide con leve espongiosis epidérmica y degeneración vacuolar focal. Asimismo, advertimos que su hija menor, de 9 años de edad, presentaba lesiones cutáneas pruriginosas similares, pero sin la marcada fotodistribución, afectando fundamentalmente a la espalda. Ante los hallazgos clínico-histológicos descritos, así como la historia familiar, establecimos el diagnóstico de liquen plano familiar. La tipificación del HLA no mostró positividad para HLA-B7, HLA-DR1 ni HLA-DR4. En el caso de la madre, se inició tratamiento con pimecrolimus 1% en crema, con buena respuesta, persistiendo una marcada hiperpigmentación postinflamatoria. Respecto a su hija, teniendo en cuenta la extensión y patrón de distribución de las lesiones, se propuso fototerapia con ultravioleta B de banda estrecha.

Discusión y conclusiones. El LP familiar es una entidad infrecuente, con una incidencia que oscila entre el 1% y el 11% de todos los pacientes afectados por LP. Estos casos tienden a debutar a edades más tempranas y a manifestarse con cuadros atípicos, que a menudo son crónicos y severos. Clásicamente se ha reportado una asociación entre el LP familiar y ciertos tipos de HLA, como HLA-

B7, HLA-DR1 y HLA-DR4. Los casos de liquen plano actínico familiar han sido reportados con muy poca frecuencia en la literatura. En este caso, presentamos a una familia de origen pakistaní con varios miembros afectados de LP con diferentes patrones de distribución, incluyendo un patrón fotodistribuido.

23. MICOSIS PROFUNDA EN PACIENTE AFRICANA

N. Martínez Peña^a, I. Sánchez Benítez^b, L. Domper Fernández^a, A. Lobato Izaguirre^a, G. Cancho Galan^a y R. Izu Belloso^a

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

Introducción. La cromomicosis o cromoblastomicosis es una micosis crónica y granulomatosa de la piel y el tejido subcutáneo causada por la inoculación traumática de hongos dematiáceos productores de pigmento de la familia Herpotrichiellaceae. Su curso es habitualmente indolente, lo cual puede retrasar su diagnóstico. Es endémica en regiones tropicales y subtropicales, donde es considerada una enfermedad tropical desatendida.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 74 años natural de Guinea Ecuatorial que consultó por una lesión de un año de evolución en la mejilla izquierda. A la exploración física, presentaba una lesión nodular blanda de aspecto granulomatoso de 3 por 3 cm que no se encontraba adherida a planos profundos. Se tomó una biopsia punch de la lesión en la cual se objetivó una inflamación granulomatosa con estructuras sugestivas de cromomicosis. Se realizó una exéresis quirúrgica de la lesión completa. La histología de la pieza mostró una inflamación granulomatosa abscesificante con presencia de estructuras fúngicas esferulares con paredes pigmentadas (muriformes), confirmando el diagnóstico de cromomicosis. La PCR panfúngica identificó *Peniophora* spp. El tratamiento quirúrgico de la lesión resultó eficaz, sin signos de recidiva clínica en posteriores controles.

Discusión y conclusiones. Presentamos un caso cromomicosis, una entidad infrecuente a considerar en el diagnóstico diferencial de las lesiones crónicas cutáneas, especialmente en pacientes provenientes de zonas endémicas. El diagnóstico se confirma mediante la detección de células muriformes en la biopsia o preparación de KOH. Es importante realizar un tratamiento precoz para evitar complicaciones crónicas.

24. LA SEMANA 29 Y EL ELEMENTO 30: PREMATURIDAD E HIPOCINQUEMIA

N. Infante Gonzalo^a, C. Rodríguez Caruncho^a, M. Estévez Domingo^b, I. Aranguren López^a, I. Hiltun Cabred^a, N. Valero Montalvo^a, P. Arratibel Goenaga^a y N. Ormaechea Pérez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bPediatría. Hospital Universitario Donostia. España.

Introducción. El cinc (Zn) es un oligoelemento esencial cuya deficiencia cursa con lesiones psoriasiformes o erosivas en función de su gravedad, predominantemente periorificiales. La hipocinquemia infantil plantea diagnóstico diferencial entre acrodermatitis enteropática, deficiencia lactogénica de Zn e hipocinquemia adquirida. **Caso clínico.** Varón nacido a las 29 semanas inicialmente alimentado con lactancia mixta incluyendo biberones de banco de leche, pasando a lactancia materna exclusiva (LME) a la semana de vida. A los 2 meses de edad corregida consultó por lesiones eritemato-descamativas periorificiales y escrotales de un mes de evolución, sin respuesta a tratamientos diversos. Se solicitó analítica que confirmó hipocinquemia y se inició suplementación oral 1mg Zn/kg/d con resolución de las lesiones. La leche materna mostró contenido de Zn discretamente inferior a la normalidad, así que se analizó el gen materno SLC30A2 resultando normal. Tras iniciar alimentación

complementaria se suspendió la suplementación, sin recurrencia. Finalmente se diagnosticó hipocinquemia adquirida secundaria a prematuridad.

Discusión. El caso fue orientado como hipocinquemia adquirida debido al inicio de lesiones psoriasiformes en las primeras semanas de vida en un prematuro extremo alimentado con LME, con resolución tras iniciar suplementación de Zn y suspenderla posteriormente. Esta entidad se ha descrito en lactantes muy prematuros pues los depósitos de Zn se adquieren en las 10 últimas semanas de gestación. Se descartó acrodermatitis enteropática porque estas lesiones aparecen tras el destete, presentan carácter erosivo y requieren suplementación permanente. El diagnóstico y tratamiento tempranos de la hipocinquemia infantil son fundamentales por su repercusión en morbilidad y mortalidad.

25. ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN EL MANEJO DE INFECCIONES CUTÁNEAS POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS

B. Clemente Hernández^a, M. Claudia Matei^a, I. Barandika Urrutia^a, A. Ederra Galé^a, M. Álvarez Salafranca^a, T. Gracia Cazaña^a, R. Martínez Álvarez^b, L. Ferrando Lamana^c e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología, ^bEnfermedades Infecciosas, Medicina Interna y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. España.

Las micobacterias no tuberculosas (MNT) son un grupo diverso de bacterias que están distribuidas de forma ubicua en el medio ambiente, incluyendo agua, suelo y polvo. Las infecciones cutáneas por MNT suelen presentarse tras traumatismos, cirugías o contacto con agua contaminada, y pueden manifestarse como abscesos, nódulos o úlceras crónicas. Su prevalencia ha aumentado en los últimos años y representan un desafío significativo debido a su resistencia a los antibióticos convencionales. La terapia fotodinámica (TFD) ha surgido como una opción prometedora para tratar infecciones por MNT, debido a su capacidad para eliminar patógenos sin inducir resistencia bacteriana. Presentamos tres casos de infección cutánea por micobacterias no tuberculosas (MNT): *Mycobacterium abscessus*, *Mycobacterium goodii* y *Mycobacterium chelonae*. Todas ellas fueron pacientes de sexo femenino con edades comprendidas entre los 36 y 81 años, sin antecedentes personales de inmunosupresión. La localización de las lesiones fue el tercer dedo de mano derecha, cuero cabelludo y extremidad inferior izquierda, respectivamente. El diagnóstico en todos los casos se realizó mediante biopsia para estudio anatomopatológico y estudio microbiológico con PCR. El tratamiento en uno de los casos fue la combinación de antibioterapia y terapia fotodinámica con metil-aminolevulinato (TFD-MAL) desde el diagnóstico, mientras que en los dos casos restantes la terapia fotodinámica se realizó tras persistencia de infección cutánea tras completar pauta antibiótica dirigida, con combinación de TFD-MAL y azul de metileno. La duración del tratamiento desde el inicio mínima es de 12 semanas y máxima de 16 semanas, obteniendo una respuesta clínica, histológica y microbiológica de las lesiones completa, sin observarse recurrencias durante el seguimiento de las tres pacientes. La TFD es conocida por su potente actividad antimicrobiana frente a bacterias, virus, hongos y protozoos, así como por su aplicación en el tratamiento de infecciones cutáneas que no responden a las terapias convencionales. Se utiliza un agente fotosensibilizador, como el metil-aminolevulinato (MAL) o el azul de metileno, que es activado por una fuente de luz específica, generando especies reactivas de oxígeno que inducen la muerte celular de los microorganismos, sin dañar el tejido circundante. Nuestros casos sugieren que la TFD ofrece un enfoque alternativo seguro y eficaz para tratar infecciones por micobacterias atípicas, especialmente en casos de resistencia a los antibióticos tradicionales o como coadyuvante a la antibioterapia sistémica. Puede ser especialmente beneficioso

en pacientes con múltiples comorbilidades, polimedicados o que presentan infecciones concomitantes, ofreciendo una alternativa terapéutica en el manejo de micobacterias atípicas, especialmente en aquellas de rápido crecimiento.

26. CARCINOMA MIOEPITELIAL CUTÁNEO PRIMARIO: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

E.M. Gómez González^a, I. Oteiza Rius^a, D. Marcos Muñagorri^a, A. Carrera Gabilondo^a, L. Fernández Ariat^b, M. Azcona Rodríguez^c y R. Salido Vallejo^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. ^cDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. España.

Introducción. El carcinoma mioepitelial cutáneo primario (CMCP) es un tumor cutáneo extraordinariamente infrecuente que puede presentar recidiva local y extensión a otros órganos hasta en un 50% de los casos, en función de sus factores de riesgo histológicos.

Caso clínico. Mujer de 27 años, sin antecedentes significativos, remitida a nuestro departamento para cirugía de Mohs por persistencia de lesión glabellar intervenida previamente, con criterios histológicos de malignidad. La biopsia inicial mostraba una lesión dérmica infiltrativa compuesta por cordones gruesos de células con atipia moderada envueltas en un estroma fibroso. Inmunohistoquímicamente, mostraba positividad para citoqueratinas, EMA y S100, y negatividad para CD34, adipofilina, D2-40, CEA y GCDFP1, compatible con CMCP. El estudio de extensión no mostró enfermedad a distancia. Se realizó extirpación completa mediante cirugía de Mohs en parafina con negativización de los márgenes en 4 estadios, y cierre mediante colgajo de rotación. Tras 18 meses de seguimiento, la paciente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión. El CMCP es un tumor infrecuente, con 27 casos previos descritos. A nivel clínico, se localiza principalmente en cabeza y cuello, y extremidades, simulando otras lesiones cutáneas, tanto benignas como malignas. Histológicamente, se manifiesta como una lesión dérmica de morfología heterogénea y expresión inmunofenotípica variable, dificultando su diagnóstico. La atipia citológica define la malignidad, presentando el 48% metástasis y el 30% recurrencia local pese a extirpación completa.

Conclusiones. El CMCP es un tumor inusual a valorar ante lesiones recidivantes en extremidades y cabeza y cuello, precisando un seguimiento estrecho por el elevado riesgo de recurrencia.

27. LESIÓN LUMBAR CONGÉNITA GIGANTE EN UNA MUJER ADULTA: ABORDAJE CLÍNICO Y GENÉTICO

Z. Álvarez Bobillo^a, L. Bernal Masferrer^a, I.E. Muelas Rives^a, J.J. García Alfonso^a, R. González-Tarancón^b, M.C. Gómez Mateo^c, T. Gracia Cazaña^a e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología, ^bGenética Médica y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) constituye uno de los síndromes neurocutáneos más importantes en Dermatología. La NF-1 en mosaico es secundaria a una mutación poscigótica del gen de la NF-1 y da lugar a la coexistencia de 2 poblaciones celulares, la normal y la mutada en un mismo individuo. El fenotipo depende del momento y de las líneas celulares afectadas por la mutación en mosaico. Presentamos un caso de NF-1 en mosaico en patrón en parche sin separación de línea media.

Caso clínico. Mujer de 35 años que acude por una lesión única en región lumbar presente desde el nacimiento. A la exploración, se apreciaba una extensa placa hiperpigmentada homogénea de color marrón de 23 x 14 cm, sobrelevada, de bordes irregulares, superficie

lisa y consistencia firme, que abarcaba toda la región lumbar y parte de la región dorsal, siendo sugerente de una mancha café con leche gigante. Se decidió ampliar estudio con la realización de una RMN, la cual reveló la presencia de una tumoración de límites imprecisos localizada en tejido subcutáneo, acorde con el diagnóstico de neurofibromatosis cutánea difusa. Se llevó a cabo un estudio genético en sangre (secuenciación Sanger), resultando negativo. Sin embargo, se realizó un estudio histológico y genético del tejido lesional, en el que se detectó una delección de los exones 40-53 del gen NF1 en mosaico. Por tanto, se concluyó el diagnóstico final de mancha café con leche sobre neurofibroma en el contexto de una NF-1 en mosaico.

Discusión. La NF-1 mosaico suele ser un proceso esporádico secundario a una mutación somática poscigótica de las células primitivas de la cresta neural. La prevalencia de la NF1 en mosaico es de 1 en 40.000 individuos, aunque probablemente esté infrarreportada. La existencia de diferentes términos dentro de los mosaicismos impide que se conozca la prevalencia real y comprender mejor la enfermedad. Además, pocos individuos se han sometido a pruebas genéticas, y con resultados variables.

28. CANICIES REVERSA LOCALIZADA SOBRE PLACA PRURIGINOSA

I. Barandika Urrutia^a, M. Claudia Matei^a, B. Clemente Hernández^a, A. Ederria Galés^a, T. Gracia Cazaña^a, I. Hernández Aragües^a, M.C. Gómez Mateo^b e Y. Gilaberte Calzada^a

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

Introducción. El encanecimiento del cabello se correlaciona con el envejecimiento cronológico y ocurre en todos los individuos, independientemente del sexo y la raza. Existen casos descritos de reversión de las canas tras fármacos, tras simpatectomía, por vasoconstricción, por exposición continua a bajas temperaturas y principalmente por endocrinopatías. Pero también asociado a otras patologías como la alopecia areata, como marcador de progresión de melanoma e incluso de manera anecdótica se ha reportado algún caso asociado a otras dermatosis.

Caso clínico. Varón de 66 años, originario de Argentina, acude por lesión muy pruriginosa de 2 años de evolución localizada en zona temporoparietal izquierda, en tratamiento con antihistamínicos sin mejoría. Además, el paciente relataba que en esa zona no presentaba canas a diferencia del resto del pelo. A la exploración física se apreciaba placa de 3,5 x 3 cm de diámetro, eritematosa y con repigmentación del pelo. Se realizó una biopsia en la que se observaba un infiltrado mixto perivascular de linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos y neutrófilos aislados situado en dermis superficial y media con zona Grenz, junto con endotelios engrosados sin proliferación vascular epitelioides ni necrosis fibrinoide. En la inmunofluorescencia directa no se apreciaron depósitos. Con los datos clínicos e histológicos se llegó al diagnóstico de granuloma facial asociado a canicies reversa. Se inició tratamiento con infiltraciones de triamcinolona y dapsona 5% tópica con buena respuesta.

Discusión. El granuloma facial es una patología de difícil diagnóstico dada su baja prevalencia y amplio diagnóstico diferencial que incluye enfermedades como el síndrome de Wells o la hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia que se deben descartar mediante estudio anatomopatológico. Se suele observar una vasculitis cutánea crónica focal, con infiltrados dérmicos densos de neutrófilos, linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas productoras de IgG4 con zona Grenz pero los criterios no están bien definidos por lo que una alta sospecha clínica es necesaria. En conclusión, este caso representa el primer caso documentado de granuloma facial asociado a canicies reversa, lo que subraya la importancia de una evaluación clínica e histológica minuciosa para establecer el diagnóstico y diferenciarlo de otras patologías con características similares, permitiendo un manejo adecuado y efectivo.

29. USO DE ANIFROLUMAB EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL REFRACTARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R.M. Escribano de la Torre^a, J. López Martínez^a, A. Barrutia Etxebarria^a, A. Berrueta Navascueces^a, J. Gimeno Castillo^a, A. Saenz Aguirre^a, M. Madalina Buda Buda^b, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a y R. González Pérez^a

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

Introducción. Anifrolumab es un nuevo anticuerpo monoclonal que inhibe al receptor del interferón tipo 1. Aunque se ha aprobado su uso en el lupus eritematoso sistémico, son diversos los trabajos que señalan su utilidad en dermatomiositis refractarias.

Caso clínico. Niña de 8 años que consultó por lesiones eritematosas faciales de años de evolución, con posterior generalización a extremidades, aparición de edema palpebral y lesiones poiquilodérmicas en codos y rodillas. Se solicitó el estudio complementario pertinente que corroboró el diagnóstico de dermatomiositis juvenil. Durante los siguientes años fue experimentando empeoramiento cutáneo y desarrollo de afectación muscular, por lo que se trató con corticoides sistémicos y múltiples FAMES, que tuvieron que suspenderse por intolerancia o ineficacia. Lo mismo ocurrió con varios fármacos antiJAK. Llegó a requerir ingreso para administración de pulsos de corticoides e inmunoglobulinas intravenosas, con posterior introducción de rituximab intravenoso y tacrolimus oral. Aun con estas medidas no se consiguió mejoría, de forma que se solicitó uso de anifrolumab fuera de ficha técnica. Desde entonces, la clínica muscular ha desaparecido y la mejoría cutánea es franca.

Conclusión. Presentamos una dermatomiositis juvenil refractaria a múltiples tratamientos que ha respondido satisfactoriamente a anifrolumab, siendo muy pocos los casos publicados en este sentido.

30. LEIOMIOMATOSIS CUTÁNEA DE ORIGEN INDETERMINADO: EL CAMINO HACIA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE REED

M. López de Dicastillo Cía^a, I. Ibarrola Hermoso de Mendoza^a, C. Miguel Miguel^a, P. Rodríguez Jiménez^a, A. Estenaga Pérez de Albéniz^a, M. Azcona Rodríguez^a y S. Pasalodos Sánchez^b

Servicios de ^aDermatología y ^bGenética. Hospital Universitario de Navarra. España.

Introducción. El síndrome de Reed es un síndrome genético con un patrón de herencia autosómica dominante causado por una mutación en la fumarato hidratasa (FH), enzima participe en el ciclo de Krebs que actúa como supresor tumoral. Es una entidad clínica de baja prevalencia que cursa con leiomiomas cutáneos, así como leiomiomas uterinos y carcinoma papilar renal tipo 2.

Material y métodos. Se presenta el caso de un paciente con leiomiomatosis cutánea segmentaria de largo tiempo de evolución. Entre los antecedentes familiares destacaba el diagnóstico de leiomiomas cutáneos y el antecedente quirúrgico de histerectomía en algunos miembros.

Resultados. Se trata de un varón de 73 años que presenta lesiones eritemato-papulosas asintomáticas en escápula y extremidad superior izquierda de 27 años de evolución. Se realizó biopsia que mostró fascículos de fibras de músculo liso entrelazadas con fibras de colágeno en dermis y positividad para actina de músculo liso específico, catalogándose como leiomioma. Posteriormente el paciente fue derivado a Genética, donde se identificó la variante patogénica c.1118A>G que fue diagnóstica de síndrome de Reed. Se ofreció consejo genético a los familiares de primer grado, y el paciente entró en un programa de screening con control en los servicios de Dermatología y Urología.

Discusión y conclusión. El caso presentado subraya la importancia de la detección y seguimiento de los pacientes con síndrome de Reed. Se ha de sospechar este síndrome ante la presencia de leiomiomas cutáneos múltiples.