



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

LXVI Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la Academia Española de Dermatología y Venereología

León, 10 de noviembre de 2012

Conferencias del experto

1. PRINCIPALES DIANAS MOLECULARES EN EL MELANOMA: INHIBIDORES DEL BRAF. RELEVANCIA DEL DERMATÓLOGO

E. Samaniego

Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: Los progresos en el estudio de las alteraciones moleculares presentes en el melanoma durante los últimos años, han permitido importantes avances en el descubrimiento de posibles dianas terapéuticas, con el consiguiente desarrollo de fármacos específicos contra estas dianas. Así, la mutación en el gen BRAF que codifica una enzima que interviene en la vía de señalización de las MAP cinasas (que regula la proliferación, diferenciación y supervivencia celular) ocurre en 30-50% de los melanomas, especialmente en aquellos localizados en piel con exposición solar intermitente. En más del 90% de los casos se trata de una mutación puntual en el exón 15 (V600E). Las terapias que inhiben esta mutación de forma selectiva como el vemurafenib y el dabrafenib han demostrado importantes tasas de respuesta, que se produce de forma rápida y espectacular, así como un aumento de la supervivencia global y supervivencia libre de progresión de enfermedad.

Objetivos: Repaso y actualización del conocimiento de estos nuevos fármacos. Destacar el papel que desempeña el dermatólogo respecto a los pacientes con melanoma metastásico en tratamiento con inhibidores selectivos de BRAF.

Material y métodos: Se realiza una revisión de la literatura y se exponen varios ejemplos de experiencia propia.

Discusión: A pesar de los buenos resultados obtenidos con estos fármacos, las recaídas aparecen precozmente debido al desarrollo de resistencias. Además, los efectos secundarios cutáneos son de los más frecuentes y significativos durante el tratamiento (rash, fotosensibilidad, prurito, eritrodisesteria palmoplantar, paniculitis, erupciones queratosis pilaris-like, lesiones proliferativas queratósicas benignas...). Destaca en importancia el desarrollo de carcino-

mas escamosos cutáneos y queratoacantomias hasta en el 30% de los pacientes.

Conclusiones: En este contexto, el dermatólogo tiene una importante relevancia tanto previa al tratamiento, en la selección de posibles portadores de la mutación, como durante el mismo mediante la prevención, monitorización exhaustiva, biopsia y tratamiento de las lesiones tumorales y de otros efectos adversos.

2. ACTUALIZACION EN EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA BASOCELULAR

T. Alonso

Complejo Asistencial Universitario de León. España.

El carcinoma basocelular (CB) es el cáncer de piel más frecuente: Son tumores cutáneos epidérmicos, localmente invasivo y de crecimiento lento que afectan principalmente a personas de raza blanca. Generalmente el tratadito de primera línea es la extirpación quirúrgica, aunque hay más opciones de tratamiento. Actualmente disponemos guías de tratamiento para el CB, no así para el tratamiento del CB localmente avanzado o metastásico. La FDA aprueba en enero de 2012 el tratamiento con Erivedge™ (vismodegib) por vía oral, para el tratamiento del CB localmente avanzado o metastásico que no sean susceptibles de tratamiento con cirugía y/o radioterapia. Su aprobación por la FDA se basa en los resultados del estudio ERIVANCE CBB, un ensayo clínico de fase II, multicéntrico, abierto e internacional, con un solo grupo y dos cohortes, en el que participaron 104 pacientes con CB localmente avanzado y metastásico (71 pacientes con CB localmente avanzado y 33 casos de CB metastásico). Un comité de evaluación independiente, puso de manifiesto que vismodegib había reducido substancialmente el tamaño del tumor en el 43% de los pacientes con CB localmente avanzado y el 30% de los CB metastáticos. La media de duración de la respuesta fue de 7,6 meses. Actualmente se está realizando en España un estudio en fase II muticéntrico, abierto, con un solo grupo de tratamiento, para evaluar la seguridad de vismodegib (GDC-0049) en pacientes con CB localmente avanzado o metastático.

Comunicaciones orales

1. SEGUIMIENTO LONGITUDINAL DE UN PACIENTE CON SÍNDROME DE SUDORACIÓN INDUCIDA POR EL FRÍO

D. González Fernández, A. Encinas Madrazo, N. Eiris Salvado, J. Toral Fernández y N. Pérez Oliva

Hospital Universitario Central de Asturias. Servicio de Salud del Principado de Asturias. Oviedo. España.

Introducción: El síndrome de sudoración inducida por el frío tipo 1 (CISS1) es un enfermedad autosómica recesiva rara, causada por mutaciones en el gen CRLF1 (citokine receptor-like factor 1), que se caracteriza por sudoración profusa cuando la temperatura ambiente es menor de 22 °C y alteraciones morfológicas craneofaciales y esqueléticas. Las mutaciones del CRLF1 también causan el denominado Síndrome de Crisponi (SC), que presenta contracciones musculares paroxísticas de inicio neonatal, manifestaciones craneofaciales y esqueléticas y alteraciones a nivel del sistema nervioso autónomo. Hasta la fecha, es una incógnita si el CISS1 y el SC son distintas entidades clínicas o una entidad clínica con expresiones variables en función de la edad del paciente al momento del diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 30 años que consulta por hiperhidrosis a nivel del tronco a temperaturas bajas siendo esta normal a temperatura elevada, destaca entre sus antecedentes un ingreso neonatal por crisis hipertónicas generalizadas que dificultaron la alimentación. A la exploración clínica destacan ciertas alteraciones morfológicas y la aparición de sudoración profusa cuando la temperatura ambiente está en torno a 20°C. Se solicitó estudio genético detectándose una mutación en homocigosis a nivel del gen CRLF1, por lo que se establece el diagnóstico de Síndrome de Sudoración inducida por el frío tipo 1.

Discusión y conclusiones: Presentamos en este caso clínico un seguimiento longitudinal de un paciente con alteración del gen CRLF1, los datos aportados son compatibles con la idea de que el CISS1 y el SC pueden ser una única entidad clínica.

2. DERMATITIS DE CONTACTO PROFESIONAL A COBALTO

A. Santamarina Albertos, A.J. García Malinis, R. Muñoz Martínez, G. Martín Martín, D. Prades Almolda, C. de Hoyos Alonso y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: El cloruro de cobalto se encuentra entre los cinco alérgenos de contacto más frecuentes en España. La sensibilización a esta sustancia frecuentemente se encuentra asociada a otros metales como níquel o cromo.

Caso clínico: Varón de 40 años de edad que trabaja en imprenta desde los 18 años, sin otros antecedentes personales de interés. Presenta desde hace años brotes de lesiones eritematosas en párpados, tronco y extremidades con distribución preferente en flexuras, pruriginosas, junto con afectación continua de las manos, con hiperqueratosis e hiperlinealidad palmar y descamación de pulpejos sobre base eritematosa. Se realiza biopsia de una de las lesiones con resultado histopatológico compatible con eczema. Se realizaron pruebas alérgicas de contacto: batería estándar, colorantes, textiles y productos cosméticos del paciente; resultando positiva la correspondiente al cloruro de cobalto al 1%. En la composición de la tinta referida por el fabricante se indica que contiene cobalto (II) etilhexanoato. Realizadas pruebas alérgicas a esta sustancia a dife-

rentes concentraciones se obtiene resultado positivo de las mismas.

Discusión y conclusiones: En la literatura se han descrito hasta la actualidad casos de sensibilización profesional al cobalto en cerrajeros, trabajadores de cerámica y en profesionales de imprenta y grabado entre otros. El etilhexanoato de cobalto se encuentra a menudo en resinas de poliéster, aunque puede incluirse en tintes de imprenta, pinturas u otros compuestos.

3. LEISHMANIASIS: UNA PUESTA AL DÍA

C. Meseguer^a, M.E. Cardeñoso^a, M.T. Bordel^a, M.I. Zafra^a, E.L. Garabito^a, J.C. Solera^b, A. Chocarro^c y J. Sánchez-Estella^a

^aSección de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Concha. Complejo Asistencial de Zamora. España.

Introducción: La leishmaniasis es una infección con una alta prevalencia mundial, es endémica en la cuenca mediterránea y en un gran número de países, en su mayoría países en vías de desarrollo. La Organización Mundial de la Salud ha clasificado la leishmaniasis como una enfermedad emergente y no controlada (enfermedad de categoría 1). Se considera que el aumento de su incidencia y la diseminación geográfica de los casos observados se relacionan con las migraciones, la epidemia del VIH, las guerras, la deforestación, los desastres naturales y el calentamiento global.

Material y métodos: Se comunica un caso de leishmaniasis con manifestaciones cutáneas observado recientemente en nuestro hospital. Así mismo, se realiza una revisión actualizada insistiendo en nuevos aspectos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

Discusión y conclusiones: La leishmaniasis es una enfermedad infecciosa endémica en España. Recientemente se han detectado brotes epidémicos en comunidades autónomas adyacentes a la nuestra por lo que consideramos más que necesaria una revisión de esta patología en nuestro medio.

4. MICOSIS FUNGOIDE UNILESIONAL. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

M.M. Otero Rivas^a, L.M. Valladares Narganes^a, G. Pérez Paredes^a, P. Sánchez Sambucety^a, M.A. González Morán^b, S. Delgado^a y M.A. Rodríguez Prieto^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: La micosis fungoide unilesional, descrita en el año 1981, es una forma rara de linfoma T cutáneo. Su histología es indistinguible de las formas comunes de micosis fungoide. Su excelente pronóstico y la existencia de una única lesión con un tamaño inferior al 5% de la superficie corporal la han catalogado como variante clínica.

Casos clínicos: Se trata de tres casos con placas únicas, con diferentes presentaciones y localizaciones en los que la histología reveló que se trataban de placas de linfoma de células T cutáneo.

Discusión y conclusiones: La micosis fungoide unilesional puede tener diferentes presentaciones clínicas y son sus características histológicas lo que nos ayuda a diferenciarla de otras formas de micosis fungoide unilesional (Woringer Kolopp). Se cree que su excelente pronóstico se relaciona con la expresión de una respuesta antitumoral activa. No obstante se aconseja seguimiento a largo plazo.

5. FÍSTULA CUTÁNEA SUBMANDIBULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Prada García, L.M. Valladares Narganes, M. Otero Rivas, G. Pérez Paredes y M.A. Rodríguez Prieto

Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: A finales de 2003 se comienzan a publicar los primeros casos de osteonecrosis maxilar secundaria a bifosfonatos. Esta entidad se desarrolla tras una inflamación crónica en un ambiente con deficiente vascularización y falta de remodelado y regeneración ósea. Un elevado porcentaje de casos son desencadenados por extracciones dentarias, aumentando el riesgo con el tiempo de exposición al bifosfonato.

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de una paciente de 84 años, en tratamiento crónico con alendronato por osteoporosis, que consulta por la presencia de una lesión fistulosa a nivel del arco mandibular izquierdo.

Resultados: Los hallazgos clínico-radiológicos son compatibles con el diagnóstico de osteonecrosis maxilar secundaria a bifosfonatos, iniciándose tratamiento conservador con antibioterapia oral.

Discusión: Los bifosfonatos son frecuentemente utilizados en pacientes con osteoporosis, siendo la osteonecrosis maxilar un infrecuente efecto secundario. La presencia de una fístula cutánea en dicha localización debe hacernos sospechar del diagnóstico.

Conclusiones: Queremos destacar la importancia del diagnóstico diferencial en el estudio de las fístulas submandibulares, siendo siempre necesario descartar un cuadro de osteonecrosis maxilar en pacientes que cumplan una pauta de tratamiento crónico con bifosfonatos.

6. VASCULOPATÍA LIVEDOIDE

I. Palacios, E. Fernández, T. Usero, L. Sáez, J. Cañueto, M. González de Arriba y A. Santos-Briz

Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción: La vasculopatía livedoide (VL) es una enfermedad crónica de etiología desconocida, con múltiples tratamientos de escaso nivel de evidencia.

Caso clínico: Se presenta el caso de una mujer de 28 años con historia de livedo reticularis dentro del contexto de un síndrome antifosfolípido. El invierno anterior a la consulta desarrolló lesiones dolorosas en ambos talones, constituidas por placas eritemato-violáceas con ulceración. Posteriormente sufrió recurrencias que dieron lugar a múltiples úlceras que curaron dejando cicatrices reticuladas de coloración marfileña, rodeadas de áreas de hiperpigmentación y telangiectasias. Presentaba ANA 1/320, ANCA con patrón perinuclear, y anticuerpos anticardiolipina positivos IgM (18) e IgG (45).

Resultados: Con estos datos y la histopatología la paciente fue diagnosticada de VL en el contexto de Síndrome antifosfolípido. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg/día y pentoxifilina 1.200 mg/día sin respuesta. Por ello, se decidió iniciar el tratamiento con bosentán 62,5 mg/12 h durante 4 semanas seguido de un mantenimiento de 125 mg/12 h, consiguiendo curación de las úlceras sin aparición de nuevas lesiones.

Discusión y conclusiones: El Bosentán es un antagonista de los receptores de la endotelina, utilizado con éxito en hipertensión arterial pulmonar, enfermedad de Buerger, y úlceras asociadas a Raynaud. Se presenta el caso de una paciente con VL tratada exitosamente con bosentán. A pesar de no estar descrito este tratamiento en la literatura hasta la fecha, sugerimos que podría tratarse de un arma terapéutica en esta enfermedad.

7. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA ANULAR CRÓNICA Y RECURRENTE ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE

J.M. Mir Bonafé^a, J.C. Santos Durán^a, A. Santos Briz^b, I. Palacios Álvarez^a, S. Blanco Barrios^a, M.R. Perelló Alzamora^a y E. Fernández López^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune asociada a una amplia variedad de procesos dermatológicos neutrofílicos.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente con AR tratada con leflunomida que consulta por brotes recurrentes de lesiones dolorosas en extremidades que mejora con corticoides orales.

Resultados: Se observaba una gran placa que afectaba a la práctica totalidad de la pierna izquierda de morfología anular y circinada, con un borde activo eritemato-edematoso que se expandía centrfugamente desde el tobillo hacia el muslo dejando una zona central violácea residual. Se acompañaba de numerosas lesiones anulares satélites. En 18 meses la paciente ha presentado 4 brotes más y el cuadro se ha extendido al resto de las extremidades. En ningún momento se han objetivado fiebre, afectación del estado general ni anomalías analíticas. En la biopsia destaca la presencia de infiltrado dérmico perivascular mixto con predominio neutrofílico.

Discusión: La dermatosis neutrofílica anular crónica y recurrente (DNACR) es un cuadro muy infrecuente, descrito por Christensen en 1989. Cursa con brotes recurrentes de lesiones anulares dolorosas no asociadas a fiebre ni leucocitosis. El diagnóstico diferencial incluye el síndrome de Sweet, la dermatosis neutrofílica reumatoide, el eritema anular centrfugo y otros eritemas figurados neutrofílicos.

Conclusiones: Hasta la actualidad no se había documentado la asociación de la DNACR con una enfermedad sistémica, por lo que podría tratarse de una nueva variante dentro del amplio espectro de dermatosis neutrofílicas relacionadas con la AR.

8. CONCORDANCIA DE LA MUTACIÓN V600E EN MELANOMA CUTÁNEO PRIMARIO Y METASTÁSICO

E. Godoy-Gijón^a, A. Santos-Briz^b, L. Arango Duque^b, M. Yuste-Chaves^b, C. Román-Curto^b, S. López-Overa^b, A. González-Morán^c, E. Cardeñoso-Álvarez^d y E. Fernández-López^b

^aHospital de Cabueñes. Gijón. España. ^bComplejo Asistencial de Salamanca. España. ^cHospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España. ^dHospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Introducción: El desarrollo de tratamientos dirigidos contra el protooncogén BRAF con la mutación V600E en el melanoma metastásico ha supuesto un avance importante en su tratamiento. Actualmente no existen recomendaciones sólidas sobre el tejido más adecuado para la determinación de dicha mutación. El objetivo de este estudio es establecer la concordancia mutacional entre el tejido tumoral primario o el metastásico en el melanoma cutáneo.

Material y métodos: Se estudió la mutación BRAFV600E en un total de 222 muestras de melanoma cutáneo de 152 pacientes, con una mediana de espesor de Breslow de 2,5 mm, todos sometidos a biopsia selectiva de ganglio centinela o a linfadenectomía. Se realizó macrodissección del tejido parafinado y el método Cobas[®] de PCR a tiempo real. En 60/74 pacientes que desarrollaron metástasis comparamos el estado mutacional del tumor primario con el metastásico.

Resultados: De los 152 tumores primarios, el 55,9% mostró positividad para la mutación. Se objetivó concordancia entre el tumor primario y metastásico en 46 casos (76,6%) y discordancia en 22 (23,3%). Solo uno de los 22 primarios con BRAF nativo mostró una metástasis ganglionar mutada; el 34% de los tumores primarios mutados desarrolló metástasis sin mutación.

Discusión: La discordancia mutacional de BRAF entre melanoma primario y metastásico no es un hallazgo infrecuente. Explicaciones a dicho fenómeno serían la adquisición de mutaciones en la progresión tumoral, poco frecuente en nuestra serie, y la existencia en el mismo tumor de poblaciones molecularmente heterogéneas.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que en pacientes con melanoma primario con BRAF mutado que desarrollen metástasis podría ser recomendable repetir el estudio en tejido metastásico.

9. PLACAS HIPERQUERATÓICAS ASOCIADAS A LESIONES POIQUILODÉRMICAS

R. Muñoz, A. Santamarina, G.H. Martín, C. de Hoyos, D. Prades, A.J. García, P. Manchado, G. Martínez y A. Miranda

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: La micosis fungoide (MF) es la forma más frecuente de linfoma cutáneo de células T. Las manifestaciones cutáneas típicas incluyen las fases de placa, tumor y eritrodermia, aunque se describen múltiples variantes clinicomorfológicas atípicas, incluyendo formas pustulosas, ampollosas, hiperpigmentadas, purpúricas, foliculares, verrugosas y poiquilodérmicas entre otras.

Caso clínico: Mujer de 56 años que acudió a la consulta en Febrero de 2010 por lesiones que refería como “manchas” de 30 años de evolución, tratada con PUVA hace unos 20 años durante 6 meses. A la exploración se observaban placas en brazos y muslos, infiltradas en algunas zonas y ligeramente atróficas en otras, con teleangiectasias, de aspecto poiquilodérmico. Se realizó una biopsia cutánea con resultado de infiltrado cutáneo linfocítico atípico epidermotropo de fenotipo T, concordante con MF (estadio de placa). El resto de exploraciones complementarias se encontraron dentro de la normalidad. Se diagnosticó de Micosis fungoide estadio IA y se pautó tratamiento con mometasona crema y RE-PUVA durante 4 meses, con mejoría de las lesiones. En marzo de 2011 se observó una lesión hiperqueratósica sobre la placa de MF de la pierna izquierda, que no desapareció a pesar del tratamiento con propionato de clobetasol. Se decidió exéresis de la misma con resultado de carcinoma epidermoide (CE) de patrón queratoacantomatoso. Posteriormente han aparecido otros dos CE sobre la misma placa de MF.

Discusión y conclusiones: En la actualidad los tratamientos utilizados para la MF son múltiples y varían según el estadio de la enfermedad. El tratamiento con PUVA está especialmente indicado para la MF con lesiones en mancha/placa, con unos índices de respuesta de alrededor del 80% en estadio IA y del 60% en estadio IB. El desarrollo de CE sobre las placas de MF es poco frecuente con algunos casos descritos en la literatura. En estos pacientes, los CE son generalmente más agresivos, con una mayor tendencia a metastatizar. En la mayoría de los casos descritos, los pacientes habían recibido tratamiento previo para su MF, como el uso de mostaza nitrogenada tópica, PUVA y radioterapia con baño de electrones.

10. COLGAJO “EN ALETA DE TIBURÓN” PARA RECONSTRUCCIONES DE LA REGIÓN PERIALAR NASAL. SENCILLO, VERSÁTIL Y DE GRAN UTILIDAD COSMÉTICA

L.M. Valladares-Narganes, M. Otero-Rivas, G. Pérez-Paredes, C. Prada-García, P. Sánchez-Sambucety, T. Alonso y M.A. Rodríguez-Prieto

Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: El colgajo “en aleta de tiburón” o “shark” es un colgajo novedoso, incluido dentro de los colgajos de pedículo subcutáneo, en un único tiempo quirúrgico y útil en la región perialar nasal.

Casos clínicos: Presentamos 4 casos de carcinomas basocelulares nasales situados en distintas localizaciones de la región perialar. Para su reconstrucción realizamos en todos ellos, bajo anestesia

local, el colgajo “en aleta de tiburón”, similar al colgajo en isla pero con un brazo superior que rota 90° sobre sí mismo para recrear de forma natural el ala y surco nasolabial con mínima tensión.

Resultados: En todos ellos obtuvimos un excelente resultado tanto cosmético como funcional preservando la unidad cosmética situada entre el borde libre del ala y el surco nasogeniano. Solo en un caso apareció un ligero ectropión por retracción que no ha requerido corrección quirúrgica.

Discusión: El colgajo “en aleta de tiburón” es un colgajo de gran utilidad, sencillo de ejecutar, que forma parte ya de nuestro arsenal dentro de los colgajos de la región alar y perialar nasal, con buenos resultados, tanto estéticos como funcionales.

Conclusiones: Tras la extirpación completa de un tumor cutáneo con márgenes suficientes, lo más importante en la cirugía reconstructiva es preservar la funcionalidad y la unidad cosmética involucrada. El colgajo “en aleta de tiburón” cumple estos requisitos, aunque todavía queda por determinar si pueden existir otras complicaciones, modificaciones-variantes del mismo o su utilidad en otras localizaciones.

11. NEUMONITIS INTERSTICIAL EN PACIENTE CON MICOSIS FUNGOIDE TRATADA CON METOTREXATE

G.H. Martín, A.J. García Malinis, R.P. Muñoz, A.S. Santamarina, D. Prades, C. de Hoyos, P. Manchado y A. Miranda

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: El metotrexate es un antagonista del ácido fólico con propiedades antiinflamatorias, antiproliferativas e inmunosupresoras. Su utilidad en dermatología incluye el tratamiento de la psoriasis, algunas enfermedades del tejido conectivo, enfermedades ampollosas y linfoproliferativas.

Caso clínico: Mujer de 75 años con antecedentes de micosis fungoide diagnosticada en 2008, en tratamiento con bexaroteno desde marzo de 2009, que fue suspendido por pérdida de eficacia. Un mes después de iniciar tratamiento con metotrexate a dosis de 20 mg/semana, acudió a urgencias por cuadro de fiebre persistente sin causa clara en el momento de la hospitalización. Días más tarde desarrolla disnea progresiva y tos seca. La tomografía de tórax mostró infiltrados intersticiales bilaterales difusos. El estudio del aspirado bronquial fue negativo para bacterias, micobacterias y hongos. Los hemocultivos fueron negativos y el lavado broncoalveolar mostró neutrofilia. Con estos hallazgos se sospecha una neumonitis intersticial aguda por metotrexate, por lo que se suspende el fármaco y se inicia tratamiento corticoideo sistémico. La paciente evoluciona favorablemente con resolución progresiva de la clínica respiratoria.

Discusión y conclusiones: Se han descrito diversas complicaciones pulmonares en los pacientes tratados con metotrexate. El efecto tóxico pulmonar más conocido es la neumonitis intersticial aguda (NIA), una complicación generalmente grave, caracterizada por aparición de fiebre, tos seca y disnea. Este cuadro rara vez ha sido descrito en patologías dermatológicas. Su prevalencia es del 0,03% en pacientes tratados por psoriasis, en contraste con el 2,1% de los pacientes con artritis reumatoide. Los criterios para establecer el diagnóstico de NIA.

12. PENFIGOIDE AMPOLLOSO ¿PARANEOPLÁSICO?

D. Prades, C. de Hoyos, R. Muñoz, A. Santamarina, A.J. García, G.H. Martín, C. Sanz y A. Miranda

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: El penfigoide ampolloso (PA) es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria que aparece típicamente en personas ancianas. Se manifiesta con prurito y exantema maculopapular o

urticariforme que posteriormente desarrolla ampollas grandes a tensión y, en ocasiones, afectación de mucosas. El PA ha sido raramente descrito asociado a diversas neoplasias, aunque la naturaleza paraneoplásica de este proceso es discutida.

Caso clínico: Varón de 83 años, con mala situación basal, totalmente dependiente para las actividades de la vida diaria, con antecedentes patológicos: hidrocefalia hipertensiva del adulto con derivación ventriculoperitoneal, carcinoma ductal salival con infiltración mandibular y carcinoma papilar de células transicionales con múltiples recidivas. Acudió a nuestro servicio por lesiones cutáneas pruriginosas de 4 días de evolución. A la exploración física presentaba un exantema maculopapular generalizado con vesículas y ampollas tensas de contenido serohemático localizadas en tórax, abdomen, ingles, axilas y extremidades superiores. Se realizó estudio histopatológico cutáneo, con ampolla subepidérmica compatible con PA. En la inmunofluorescencia directa se objetivó depósito lineal de IgG y C3 en la membrana basal. En el estudio se detectó una masa pulmonar parahiliar de 3 cm de diámetro, espiculada, con signos sugestivos de linfangitis carcinomatosa en áreas adyacentes y derrame pleural. Neumología realizó broncoscopia y estudio citológico, positivo para adenocarcinoma de pulmón. Dada la situación del paciente, comorbilidades y de acuerdo con la familia se decidió actitud conservadora y manejo sintomático.

Discusión y conclusiones: El PA ha sido relacionado con procesos neoplásicos aunque su correlación y significado permanece incierto. En algunos casos, la resolución de las lesiones mucocutáneas tras el tratamiento o remisión del proceso neoplásico sugiere su carácter paraneoplásico. La búsqueda exhaustiva de neoplasias no está justificada generalmente, sino que debe insistirse en el examen clínico y pruebas básicas.

13. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LA ACIDEMIA METILMALÓNICA: A RAZÓN DE UN CASO

C. de Hoyos, D. Padres, G. Martín, A.J. García, R. Muñoz, A. Santamarina, P. Manchado y A. Miranda

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: La acidemia metilmalónica es una enfermedad congénita poco frecuente, determinada genéticamente, con un patrón de herencia autosómico recesivo. Se debe a la alteración en el metabolismo de los aminoácidos isoleucina y valina y conduce al acúmulo de ácido metilmalónico. Las manifestaciones clínicas iniciales suelen presentarse en las primeras semanas de vida. Las lesiones cutáneas pueden aparecer como una manifestación primaria o deberse al tratamiento de la enfermedad con dietas pobres en proteínas.

Caso clínico: Neonato de 13 días de vida ingresado por distrés respiratorio, rechazo parcial a la alimentación y vómitos. En la analítica presenta neutropenia, trombopenia y acidosis metabólica. En la exploración cutánea se observan lesiones eritemato-descamativas periorales, con costras melicéricas en región mentoniana; lesiones similares están presentes en ambas extremidades superiores, área perianal y proximal de muslos.

Resultados: Se realiza estudio metabólico en sangre y orina, encontrándose elevación de homocistina, valina y tirosina en orina, excreción aumentada de ácido metilmalónico y aumento en plasma de los valores de homocisteína. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de acidemia metilmalónica con homocistinuria. El estudio genético realizado objetiva la mutación c.271dupA en el paciente y en ambos progenitores.

Discusión y conclusiones: Presentamos un caso de acidemia metilmalónica en un neonato. Las lesiones cutáneas clínicamente pueden corresponder a dermatitis seborreica, acrodermatitis enteropática o síndrome de piel escaldada estafilocócica. En este

caso, el diagnóstico se obtuvo con el estudio metabólico de los niveles de aminoácidos en sangre y orina, descartándose otras patologías mediante pruebas bioquímicas y microbiológicas. Se confirmó con la mejoría clínica del paciente al instaurar el tratamiento con una dieta libre de proteínas. El diagnóstico precoz de esta enfermedad y su adecuado tratamiento es imprescindible para evitar su fatalidad.

14. CASO PARA EL DIAGNÓSTICO: SORPRESA TRAS UNA EXÉRESIS QUIRÚRGICA

M.G. Pérez-Paredes, P. Sánchez-Sambucety, L.M. Valladares-Narganes, M.M. Otero-Rivas, H.A. Cocunubo, A. Pérez-Bustillo, I. Ruiz-González, B. González-Sixto, E. Samaniego-González y M.A. Rodríguez-Prieto

Complejo Asistencial Hospitalario de León. España.

Introducción: Invitamos a la sala resolver un caso singular, desde nuestro punto de vista.

Caso clínico: Acude a nuestra consulta un paciente de 62 años, con una lesión a nivel lumbar, de 1 año de evolución, de 2 cm de diámetro. Dado su aspecto tumoral, se decide su extirpación.

Resultados: Tras la exéresis, se realiza una revisión posquirúrgica, donde nos encontramos con una cicatriz anormal, que parece dehiscente. En la siguiente revisión la lesión persiste, por lo que ante la ambigüedad de la misma se decide realizar una biopsia diagnóstica.

Discusión: Planteamos a la sala la discusión del caso de forma clínica, dermatoscópica e histológica.

15. SÍFILIS NÓDULO-ULCERATIVA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

L. González-Lara, F. Vázquez-López, N. Eiris-Salvado, B. Vivanco-Allende y N. Pérez-Oliva

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción: La sífilis maligna o nódulo ulcerativo es una forma infrecuente de sífilis secundaria que afecta con más frecuencia a pacientes inmunodeprimidos, especialmente VIH positivos.

Caso clínico: Varón de 62 años, heterosexual, casado, y con trastorno bipolar. Consulta por lesiones cutáneas diseminadas de 20 días de evolución, fiebre, artralgias, pérdida de peso, y una úlcera oral no dolorosa resuelta la semana previa al inicio del cuadro. Exploración: Lesiones diseminadas y simétricas en cara, tronco, extremidades y genitales; en forma de pápulas eritematosas induradas, nódulos eritematosos infiltrados en profundidad y úlceras con costras gruesas. La serología positiva para lúes (RPR 1:1024) y la histología confirmaron el diagnóstico. El VIH resultó negativo. Se pautó penicilina G-benzatina im, con resolución de las lesiones.

Discusión: Bazin (1859) fue el primero en emplear el término «maligna» para describir un subtipo de sífilis caracterizada por lesiones diseminadas en forma de pápulas, que se transforman en nódulos con pústulas en su superficie y posterior necrosis. Se acompaña de los síntomas sistémicos típicos de la sífilis secundaria, a veces más severos. La histología muestra un infiltrado linfocitario acompañado de células plasmáticas y neutrófilos en dermis superficial y/o profunda. La correlación clínica y la serología luética positiva son fundamentales para orientar el diagnóstico.

Conclusiones: La sífilis maligna no debe considerarse exclusiva de pacientes VIH+, puesto que ocasionalmente puede presentarse en pacientes inmunocompetentes. Es importante tener un alto nivel de sospecha ya que se trata de una entidad contagiosa, que precisa de tratamiento temprano.

16. MORFEA GENERALIZADA TRATADA CON METOTREXATO

A.M. Salas y A. Gúezmes

Hospital Sierrallana. Torrelavega. Cantabria. España.

Introducción: La morfea es una enfermedad inflamatoria que afecta dermis y tejido celular subcutáneo provocando un engrosamiento de la piel. En su patogénesis están implicadas las células endoteliales, las células inflamatorias y los fibroblastos.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 86 años con un engrosamiento progresivo y generalizado de la piel sin afectación de órganos extracutáneos en la que se llegó al diagnóstico de morfea generalizada. Se intentó tratamiento con corticoides sistémicos a dosis bajas y con PUVAterapia con fracaso por lo que se pautó metotrexato a dosis de 10 mg semanales con respuesta buena progresiva. El tratamiento se suspendió a los 3 años por sospecha de toxicidad hepática.

Palabras clave: Morfea generalizada. Metotrexato.