



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

X Reunión Conjunta de Dermatología Catalano-Valenciano-Balear y II Congreso de la Sección Territorial Valenciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Valencia, 24 y 25 de febrero de 2012

Congreso declarado de “Interés Científico Sanitario” por la Conselleria de Sanitat.

1. NEVUS DE SPITZ SOBRE NEVUS SPILUS: DEFINICIÓN DE PARÁMETROS CLÍNICO-PATOLÓGICOS Y DERMATOSCÓPICOS

A. Martorell-Calatayud^a, V. Sanz-Motilva^b, M.L. Martínez^c,
A. Torrelo^d, M. Truchuelo^e y M. Larrea^f

^aServicio de Dermatología. Hospital de Manises. Valencia. España.

^bServicio de Dermatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

^cServicio de Dermatología. Hospital General de Albacete.

^dServicio de Dermatología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

^eServicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

^fServicio de Dermatología. Hospital García Orcoyen.

Estella. Navarra. España.

Introducción: El nevus spilus es una tumoración melanocítica relativamente común que puede presentarse desde el nacimiento, pero que usualmente se manifiesta durante la infancia o la adolescencia y que se caracteriza por su comportamiento benigno, habiéndose descrito transformación maligna en un número de casos limitado. Histológicamente, esta lesión pigmentada se caracteriza por presentar hallazgos de lentigo simple junto a pequeños nidos de melanocitos, que se corresponden con las áreas lentiginosas marronáceas en el análisis clínico. Ocasionalmente, se ha descrito el desarrollo de neuromas o de nevos azules sobre el nevus spilus, así como el desarrollo de melanomas de comportamiento agresivo, lo cual hace de este tipo de nevus un cuadro clínico a vigilar de forma periódica. El desarrollo de lesiones solitarias o múltiples compatibles histológicamente con nevus de Spitz sobre un nevus spilus previo es un fenómeno excepcional que ha sido descrito en un total de 15 casos, la mayoría en forma de casos únicos. Una correcta definición clínico-patológica y dermatoscópica de este raro evento, así como el valor pronóstico que asocia este cambio sobre el nevus spilus, basado en una serie de casos resulta fundamental para establecer un diagnóstico precoz, para evitar confusión con una posible degeneración maligna y para determinar un adecuado manejo y seguimiento clínico.

Material y métodos: Se realiza un estudio multicéntrico para la recogida de pacientes este proceso clínico-patológico. Finalmente, participaron el Hospital Niño Jesús (Madrid), el Hospital de Albacete, el Hospital de Manises (Valencia) y el Hospital García Orcoyen, Estella.

Resultados y conclusiones: En el presente trabajo se definen las características clínico-patológicas de 6 nevos de Spitz que se desarrollaron sobre un nevus spilus previo. Se trataba de 4 niños y 2 niñas de edades comprendidas entre los 2 y los 16 años de edad, sin antecedentes de interés. En la comunicación se describirán mediante imágenes secuenciales en el tiempo los cambios clínicos y las características dermatoscópicas que orientan al desarrollo de un nevus de Spitz sobre el nevus spilus. El análisis histológico mostró en todos los casos la existencia de datos histopatológicos compatibles con la forma intradérmica de nevus de Spitz en el interior de un nevus spilus. Basándonos en el período de seguimiento de nuestros pacientes, que osciló de 2 años a 6 años, y tras revisar los casos previamente publicados en la literatura, parece que el pronóstico de esta lesión es excelente. No obstante, se recomienda un seguimiento clínico y dermatoscópico semestral para la detección precoz de nuevos cambios en esta lesión pigmentada.

2. LUPUS SUBAGUDO CUTÁNEO TRAS TRATAMIENTO CON CAPECITABINA (XELODA®)

S. Kindem, B. Llombart, O. Sanmartín, C. Requena,
C. Serra-Guillén, E. Nagore, D. Llorca, V. Traves y C. Guillén

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología.
Valencia. España.

Introducción: La capecitabina (Xeloda; Roche Laboratories Inc, Nutley, NJ, USA) es una fluoropirimidina que se utiliza como quimioterápico en el cáncer de colon, mama y recientemente también en el cáncer gástrico. Este fármaco es un derivado del 5-fluoruracilo

(5-FU) y su principal ventaja es la administración oral. Presentamos un caso de lupus subagudo cutáneo tras tratamiento por capecitabina, efecto secundario muy poco descrito en la literatura.

Caso clínico: Mujer 70 años, sin antecedentes de enfermedades reumáticas o autoinmunes conocidas, en tratamiento con capecitabina por cáncer de mama metastático. A las 2 semanas de iniciar el tratamiento presentó lesiones eritematosas de morfología anular en zonas fotoexpuestas. El estudio histológico fue compatible con lupus subagudo cutáneo y en la analítica se encontraron anticuerpos anti-Ro positivos. El cuadro clínico mejoró claramente al suspender el tratamiento quimioterápico.

Discusión: El efecto secundario cutáneo más común de la capecitabina es la eritrodisestesia palmo-plantar. Sin embargo, también hay numerosos casos descritos de alopecia, onicodistrofia, hiperpigmentación cutánea y cambios en la coloración de la piel. Existen casos de fotoerupciones asociadas al uso de capecitabina y de 5-FU, pero en el caso de lupus subagudo cutáneo inducido por la administración de capecitabina solo encontramos tres casos en la literatura. Este efecto secundario es muy poco conocido y se debería tener en cuenta a la hora de comenzar tratamiento con este quimioterápico, el cual cada día aumenta más su presencia en los protocolos de tratamiento en cáncer avanzado por su gran eficacia y fácil administración.

Bibliografía

Weger W, Kranke B, Gerger, A et al. Occurrence of subacute cutaneous lupus erythematosus after treatment with fluorouracil and capecitabine. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:S4-6.

Floristan U, Feltes E, Sendagorta M, et al. Subacute cutaneous lupus erythematosus induced by capecitabine. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e328-9.

3. TERAPIA FOTODINÁMICA COMO ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE LAS ONICOMICOSIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Alcalá^a, M. Armengot^b, B. Rodrigo^b, P. Molés^b, V. Pont^b y E. Gimeno^b

^aServicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. ^bServicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción: La onicomicosis es una enfermedad crónica, con una incidencia en aumento y muy común en adultos. Entre los tratamientos utilizados se encuentran antifúngicos tópicos, antifúngicos orales y métodos quirúrgicos. Los antifúngicos orales, son los que presentan mejores resultados pero la larga duración de las pautas, la presencia de efectos adversos, las interacciones con otros fármacos y la aparición de resistencias, hacen que los fallos al tratamiento sean frecuentes. La terapia fotodinámica se ha propuesto para el tratamiento de las micosis superficiales con buenos resultados y mínimos efectos adversos. Presentamos un caso de onicomicosis refractaria a antifúngicos orales con excelente respuesta a terapia fotodinámica.

Caso clínico: Varón de 51 años, sin antecedentes de interés, diagnosticado de onicomicosis por *Trichophyton rubrum* en la primera uña del pie izquierdo. Se inició tratamiento con terbinafina 250 mg/día durante 4 meses y posteriormente, terapia pulsátil con itraconazol en ciclos de 400 mg/24 h/7 días de cada mes hasta completar tres meses sin mejoría y con progresión de la extensión. Dada la resistencia a los antifúngicos orales, se planteó tratamiento con terapia fotodinámica con un total de tres sesiones con un intervalo de 15 días entre ellas. No presentó efectos adversos y a los 4 meses mostró un correcto crecimiento ungueal, objetivándose curación completa al año del tratamiento.

Discusión: Presentamos un caso de onicomicosis resistente a antifúngicos orales con respuesta satisfactoria a terapia fotodinámica. Creemos que este tratamiento debe considerarse como alternativa

en estos pacientes por su excelente respuesta y buena tolerancia. Además, dada la ausencia de efectos secundarios sistémicos de esta técnica, que es localmente activa y mínimamente invasiva, puede ser también utilizada en pacientes con contraindicaciones para el tratamiento antifúngico oral. Indudablemente, deben realizarse más estudios para optimizar los protocolos de tratamiento así como un largo seguimiento para evaluar las tasas de recurrencia.

Bibliografía

Piraccina B, Rech G, Tosti A. Photodynamic therapy of onychomycosis caused by *Trichophyton rubrum*. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:S75-6.

Watanabe D, Kawamura C, Masuda Y, Akita Y, Tamada Y, Matsumoto Y. Successful treatment of toenail onychomycosis with photodynamic therapy. *Arch Dermatol.* 2008;144:19-21.

4. PÚRPURA LIVELOIDE Y NECROSIS CUTÁNEA EN PACIENTE CONSUMIDORA DE COCAÍNA

M. Vilavella^a, I. Bielsa^a, M.J. Fuente^a, A. Plana^a, L. Naranjo^b y C. Ferrándiz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

Introducción: Aproximadamente el 70% de la cocaína ilícita que se consume está contaminada con levamisol, un agente antiparasitario de uso veterinario. Su uso prolongado en seres humanos como inmunomodulador se ha asociado a vasculitis cutánea y agranulocitosis. Se describe una paciente consumidora de cocaína que desarrolló necrosis cutánea junto con la presencia de pANCA.

Caso clínico: Mujer de 48 años consumidora de cannabis y cocaína que ingresa por la aparición, en las últimas 2 semanas, de unas lesiones dolorosas en las extremidades inferiores y los pabellones auriculares. Se trataba de una púrpura liveलोide con áreas de necrosis. En los análisis se identificaron unos pANCA y anticoagulante lúpico positivos. En la microscopía se observó una vasculitis leucocitoclástica con trombosis. El tratamiento con glucocorticoides orales y la falta de consumo de cocaína durante el ingreso permitió la resolución de las lesiones cutáneas y la normalización de las anomalías inmunológicas. Dos años después ingresa por un cuadro clínico similar en el contexto de nueva consumición de cocaína.

Discusión: La vasculopatía en relación al consumo de cocaína se atribuye a levamisol, un adulterante que con frecuencia se utiliza en los últimos años. Se caracteriza por el desarrollo de una púrpura liveलोide y necrosis en las extremidades y de forma muy peculiar en los pabellones auriculares. Entre las anomalías del laboratorio destaca la presencia de ANCA, anticuerpos antinucleares, anticuerpos antifosfolípidos y diferentes citopenias. En nuestro caso se identificaron unos pANCA y anticoagulante lúpico positivos. El patrón histológico predominante es el de una vasculitis de pequeño vaso con o sin vasculopatía trombótica. En el tratamiento parece ser crucial para la mejoría clínica la abstinencia en el consumo de cocaína.

Conclusiones: En el amplio diagnóstico diferencial que debe realizarse ante unas lesiones necróticas de disposición reticulada en la piel debe considerarse siempre el consumo de cocaína, más aún cuando estas lesiones se asocian a citopenias y/o ANCA positivos.

Bibliografía

Gross RL, Brucker J, Bahce-Altuntas A, et al. A novel cutaneous vasculitis syndrome induced by levamisole-contaminated cocaine. *Clin Rheumatol.* 2011;30:1385-92. Epub 2011 Jun 25.

Farmer RW, Malhotra PS, Mays MP, et al. Necrotizing peripheral vasculitis/vasculopathy following the use of cocaine laced with levamisole. *J Burn Care Res.* 2012;33:e6-e11.

5. ENFERMEDAD DEL INJERTO CONTRA EL HUÉSPED CRÓNICA LIQUENOIDE CON PATRÓN BLASCHKOIDE

F. Kennedy, H. Hilari, I. Zarzoso, F.A. Gemigniani, P. Bassas, D. Bodet, C. Ferrándiz-Pulido, J. Mollet, G. Aparicio, C. Pascual, B. González-Llavona, I. López-Lerma, T. Repiso, B. Ferrer y V. García-Patos

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Universidad Autónoma de Barcelona. España.

Introducción: La enfermedad del injerto contra el huésped (EICH) es un síndrome clínico que resulta de la interacción de las células T del donante contra antígenos que son expresados en las células del receptor (huésped). Puede afectar entre el 40-70% de portadores de trasplantes de progenitores hematopoyéticos. Se clasifica en aguda o crónica, según el momento en que inician las manifestaciones clínicas (cutáneas, intestinales, hepáticas, pulmonares, etc...). No obstante, es posible que la EICH agudase inicie tardíamente y que manifestaciones de la forma crónica aparezcan antes de los 100 días postrasplante. La EICH crónica cutánea "clásicamente" suele ser liquenoide o esclerodermiforme, pero el espectro de lesiones puede ser muy amplio, incluyendo dermatosis ictiosiformes, hiperqueratosis folicular, lesiones pápulo-escamosas o similares a pitiriasis liquenoide, entre otras. La mayoría de estas erupciones son generalizadas y pueden afectar mucosas y anejos. El tratamiento se realiza según la gravedad, con corticoides tópicos, corticoides sistémicos que pueden asociarse a otros inmunosupresores, fototerapia e incluso fotoféresis extracorpórea.

Material y métodos: Revisamos la historia clínica de un adolescente que presentó lesiones de EICH crónica liquenoide con patrón blaschkoide tras un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TAPH) como tratamiento de una neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB).

Caso clínico: Varón de 16 años que había recibido un TAPH por una NCDPB diagnosticada un año antes. Como complicaciones presentó una EICH aguda, con afectación cutánea, hepática e intestinal que se controló con corticoides y ciclosporina. Un año después del trasplante consultó por hiperpigmentación y endurecimiento de la piel de la extremidad inferior izquierda, cuya biopsia fue compatible con EICH esclerodermiforme con cambios liquenoides. Recibió corticoides y ciclosporina sistémicos con resolución de las lesiones. Seis meses más tarde se observaron pápulas aplanadas, eritematosas, pruriginosas, en la zona antero-externa del tórax y en la extremidad superior ipsilateral con una disposición lineal, dibujando las líneas de Blaschko. La histopatología fue compatible con EICH crónica liquenoide. Las lesiones se resolvieron con corticoides tópicos.

Discusión: La EICH crónica liquenoide suele manifestarse con pápulas aplanadas, violáceas, pruriginosas y que dejan hiperpigmentación, afectando de forma difusa la superficie cutánea. También puede comprometer las mucosas, de forma similar a como lo hace el liquen plano genuino, y los anejos (uñas y pelo). Es excepcional que la EICH liquenoide sea lineal, adoptando un patrón blaschkoide. Se ha postulado que esta dermatosis sería consecuencia de un mosaicismo somático subyacente de las células epidérmicas, desmascarado por las células inmunocompetentes del donante. El principal diagnóstico diferencial se plantea con el liquen plano lineal. Si no hay otras manifestaciones de EICH, el tratamiento con corticoides tópicos suele ser suficiente.

Bibliografía

Chavan R, Rokea EA. Cutaneous graft-versus-host disease: rationales and treatment options. *Dermatol Ther*. 2011;24:219-28.
 Hausermann P, Walter R, Halter J, Biedermann B, Tichelli A, Itin P, Gratwohl A. Cutaneous Graft-versus-Host Disease: A Guide for Dermatologist. *Dermatology*. 2008;216:287-304.
 Magro CM, Kerns MJ, Votava H, Vasil KE, Dyrsen ME, Morrison CD. Early onset lichenoid graft-versus-host disease: a unique variant of

acute graft-vs-host disease occurring in peripheral blood stem cell transplant recipients. *J Cut Pathol*. 2010;37:549-58.
 Sun JK, Jung MC, Jung EK, et al. Clinicopathologic characteristics of cutaneous chronic graft-versus-host diseases: a retrospective study in Korean patients. *Int J Dermatol*. 2010;49:1386-92.

6. EICH CRÓNICA LIQUENOIDE SOBRE ÁREAS AFECTADAS POR VIRUS VARICELA-ZOSTER

A.J. González-Rodríguez^a, E.M. Gutiérrez-Paredes^a, R. Bella-Navarro^a, M.I. Pinazo-Canales^a, A. Urbano-Salcedo^b y E. Jordá-Cuevas^a

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

Introducción: La enfermedad injerto contra huésped (EICH) crónica cutánea puede manifestarse con lesiones liquenoides o esclerodermiformes. En algunos casos puede desencadenarse tras una infección por virus de la varicela-zóster (VVZ), distribuyéndose sobre las áreas previamente afectadas (fenómeno isotópico de Wolf).

Casos clínicos: Caso 1: varón de 48 años con antecedentes de leucemia mieloblástica aguda de mal pronóstico sometido hace 1 año a un trasplante alogénico de médula ósea, desarrollando a los 3 meses una EICH aguda grado 1 (intestinal y cutánea). Presentó un episodio de Herpes Zóster lumbar derecho que se resolvió tras el tratamiento con valaciclovir. Unos meses después aparecen lesiones papulosas de aspecto liquenoide (EICH cutánea crónica grado 1) en el área previamente afectada por el VVZ. Caso 2: mujer de 63 años con diagnóstico de leucemia linfática crónica, tratada con trasplante de médula ósea alogénico tras el cual presentó una EICH aguda cutánea grado 2. La paciente sufre episodio de varicela, tratado satisfactoriamente con aciclovir, y 2 meses después desarrolla erupción liquenoide sobre las áreas previamente afectadas (EICH cutánea crónica).

Discusión: La aparición de una reacción cutánea en un área de piel ya curada en la que previamente se desarrolló otra dermatosis diferente se conoce como fenómeno o respuesta isotópica de Wolf. La enfermedad previa suele ser una infección herpética, generalmente por VVZ. La secuencia de eventos y la distribución característica de las lesiones en los dos casos descritos sugieren que el VVZ es el desencadenante de la EICH crónica, aunque el mecanismo patogénico es desconocido. La acción directa del virus, la reacción del huésped contra los antígenos virales o los daños tisulares pueden ser responsables de la enfermedad secundaria. En conclusión, presentamos dos casos de EICH cutánea liquenoide precedida por un episodio de infección por VVZ.

Bibliografía

Baselga E, Drolet BA, Segura AD, Leonardi CL, Esterly NB. Dermatol lichenoid chronic graft-versus-host disease following varicella-zoster infection despite absence of viral genome. *J Cutan Pathol*. 1996;23:576-81.
 Wolf R, Wolf D, Ruocco E, Brunetti G, Ruocco V. Wolf's isotopic response. *Clin Dermatol*. 2011;29:237-40.

7. NECROSIS CUTÁNEA POR BEVACIZUMAB

L. Francés^a, J. Guijarro^a, J. Herrero^b, M.P. Albares^a, R. Ramón^a, P. Soro^a, M.C. Leiva^a e I. Betllloch^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. ^bServicio de Oncología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción: Bevacizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado antiangiogénico usado como terapia oncológica en tumores avanzados como el adenocarcinoma colorrectal, renal, de mama y

pulmón. Sin embargo, hay que destacar especialmente el creciente uso de este fármaco en el tratamiento del glioblastoma multiforme tras el fracaso de la primera línea de tratamiento. A pesar de que pueda compartir algunos efectos secundarios cutáneos con los fármacos inhibidores de crecimiento epidérmico, bevacizumab tiene efectos adicionales sobre el proceso de cicatrización (retraso del proceso de cicatrización postquirúrgica) y el mantenimiento de la mucosa (incremento del riesgo de perforación gástrica). Recientemente ha sido descrita una nueva complicación cutánea en pacientes con glioblastoma multiforme tratados con altas dosis de corticoides sistémicos y bevacizumab: desarrollo de necrosis cutánea localizada sobre las estrías producidas por corticoides.

Caso clínico: Varón de 47 años diagnosticado de astrocitoma anaplásico grado III. Se realizó exéresis más radioterapia y temozolamida, con posterior tratamiento de mantenimiento con ciclos largos de corticoides sistémicos a dosis altas y antiepilépticos. Durante este tratamiento, el paciente desarrolló numerosas estrías abdominales extensas, localizadas en el abdomen. Dos años más tarde se produjo progresión de la enfermedad, y se inició tratamiento con bevacizumab (10 mg/kg cada 2 semanas) e irinotecán, desarrollando el paciente tras seis ciclos de tratamiento necrosis sobre las estrías producidas por los corticoides, que fueron empeorando progresivamente hasta que se suspendió el tratamiento.

Discusión: No es infrecuente la aparición de estrías cutáneas en pacientes en tratamiento continuado con corticoides a altas dosis. Sin embargo, la ulceración de éstas no es común y sólo se ha descrito en la literatura en un paciente con lupus eritematoso y en un pequeño número de pacientes con glioblastoma multiforme tras la introducción de terapia con bevacizumab. Es probable que el efecto sobre la cicatrización de este fármaco antiangiogénico evite la reparación de las estrías, produciendo fragilidad cutánea sobreañadida que conduzca finalmente a necrosis.

Conclusiones: Presentamos un caso de aparición de úlceras en paciente tratado con bevacizumab en asociación con corticoides. Creemos que es importante tener en cuenta este nuevo efecto ya que cada vez es más frecuente el uso de este fármaco como terapia en el tumor cerebral más frecuente del adulto, asociado en la mayoría de ocasiones al tratamiento concomitante con corticoides sistémicos.

Bibliografía

- Peters KB, Coyle TE, Vredenburgh JJ, Desjardins A, Friedman HS, Reardon DA. Ulceration of Striae distensae in high-grade glioma patients on concurrent systemic corticosteroid and bevacizumab therapy. *J Neurooncol.* 2011;101:155-9. Epub 2010 Jun 4.
- Fourcade S, Gaudy-Marqueste C, Tasei AM, Richard MA, Grob JJ. Localized skin necrosis of steroid-induced striae distensae: an unusual complication of bevacizumab and irinotecan therapy. *Arch Dermatol.* 2011;147:1227-8.

8. ERITROQUERATODERMIA VARIABLE Y PROGRESIVA

D. Cremades^a, J. Miralles^a, M. García Baldoví^a, J. Onrubia^b, A. Sevilla^a y M. Moragón^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital San Juan de Alicante. España.

Introducción: Las eritroqueratodermias son un grupo de enfermedades en las que un trastorno de la queratinización da lugar a la aparición clínica de eritema migratorio y queratodermia. Clásicamente se han dividido en dos entidades, la eritroqueratodermia variable (EQV) o enfermedad de Mendes Costa y la eritroqueratodermia simétrica progresiva (EQSP) o enfermedad de Gottron.

Caso clínico: Varón de 33 años sin antecedentes personales de interés, ni antecedentes familiares de enfermedad cutánea, natural de Argentina, que acude a nuestra consulta por la presencia, desde la infancia, de placas eritematosas, hiperqueratósicas, bien delimitadas, de aspecto circinado en tronco y extremidades. El curso era

oscilante con una mejoría importante en verano y aparición progresiva de las lesiones durante el invierno. Una biopsia cutánea demostró leve acantosis e hiperqueratosis ortoqueratósica. Con el diagnóstico de eritroqueratodermia iniciamos tratamiento con acitretino 25 mg/día, con mejoría clínica de las lesiones. El estudio genético no evidenció mutaciones en la conexina 31.

Discusión: En los últimos años, la división de las eritroqueratodermias en los subtipos variable (EQV) y progresiva (EKSP) ha sido objeto de discusión. Las dos se heredan de forma AD (aunque la genética de la EQSP es heterogénea y la mayoría de casos son esporádicos) y aparecen en el nacimiento o primer año de vida. La mayoría de autores apuntan la falta de una clara delimitación entre ambas entidades, siendo en ocasiones difícil distinguir entre uno u otro trastorno. Incluso se han observado ambos fenotipos en miembros de la misma familia. Aunque la principal característica diferenciadora es el eritema migratorio en la EQV y la simetría de las placas lentamente progresivas de la EQSP, en ambas hay lesiones que migran o se extienden y otras que en determinados momentos permanecen estables. Tampoco las mutaciones genéticas en diferentes genes que codifican proteínas de la familia de las conexas han ayudado a esclarecer la distinción entre ambos procesos. Todas estas cuestiones han ocasionado que algunos autores defiendan que ambas entidades no pueden separarse y proponen el término de eritroqueratodermia variabilis y progresiva (EQV-P) como único término para ambas entidades.

Bibliografía

- Erythrokeratodermas: A classification in a state of flux. Maureen Rogers. *Australasian J Dermatol.* 2005;46:127-43.
- van Steensel M. Does progressive symmetric erythrokeratoderma exist? *British J Dermatol.* 150:1028-54.

9. QUERATOSIS LIQUENOIDE CRÓNICA: DOS NUEVOS CASOS DE UNA RARA ENFERMEDAD

D. Llorca^a, O. Sanmartín^a, R. Botella-Estrada^a, C. Requena^a, V. Traves^b, F. Messeguer^a, S. Kindem^a, R. Alcalá^a y C. Guillén^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

La queratosis liquenoide crónica es una entidad descrita en 1895 por Kaposi. Clínicamente se caracteriza por pápulas queratóticas liquenoides que de forma característica adoptan una disposición lineal y reticulada. Las lesiones suelen ser simétricas en miembros y tronco. Otro rasgo muy característico es una erupción facial similar a la dermatosis seborreica. Se ha descrito en ocasiones la afectación palmo-plantar y de mucosas. El curso clínico suele ser crónico y progresivo, aunque se ha observado la resolución de lesiones durante el verano o con la edad. Los rasgos histológicos son muy similares a los observados en el líquen plano. El tratamiento es sintomático y normalmente poco eficaz: corticoides tópicos y sistémicos, metotrexate, ciclosporina, retinoides orales y PUVA. Presentamos 2 casos de queratosis liquenoide crónica. El primer caso corresponde a una paciente de 35 años que desde los 21 años presentaba lesiones eritematoescamosas en labio superior, torso y miembros superiores. La biopsia reveló una epidermis acantósica con hiperqueratosis ortoqueratósica y un infiltrado de patrón liquenoide, siendo diagnosticada de queratosis liquenoide crónica. Ha recibido tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos, metotrexate y UVB con poca respuesta y un curso crónico. Desde hace 1 año presenta brotes de úlceras en labios y mucosa oral que han sido tratados con corticoides intralesionales y sistémicos con poca respuesta. El segundo caso se trata de una mujer de 17 años con historia de lesiones eritematoescamosas en cuello, miembros superiores y región facial de 1 año de evolución. La biopsia mostró hiperqueratosis ortoqueratósica y un infiltrado de características liquenoides, compatible con una queratosis liquenoide crónica. Ha sido tratada con corticoides tópicos y orales, con respuesta parcial.

Aportamos 2 nuevos casos de queratosis liquenoide crónica. En uno de ellos destaca la importante afectación de la mucosa oral. El tratamiento en ambos casos ha sido poco eficaz, tal y como se describe en la literatura.

10. LEISHMANIASIS CUTÁNEA POST KALA-AZAR EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

R. Ballester, B. de Unamuno, R. García, J. García, J.L. Sánchez y V. Alegre

Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción: La leishmaniasis cutánea post kala-azar es una dermatosis que aparece en una bajo porcentaje de pacientes que han padecido una leishmaniasis visceral. Su incidencia es paralela a la de la leishmaniasis visceral, por lo que es mucho más frecuente en el subcontinente indio y en el este de África. La importancia de esta enfermedad radica en que los sujetos afectados se vuelven reservorios de leishmaniasis visceral. Su incidencia en Europa es muy baja y todos los casos aparecen en pacientes con defectos en la inmunidad celular.

Material y métodos: Se ha revisado la historia clínica de la paciente así como la bibliografía publicada hasta el momento.

Caso clínico: Presentamos el primer caso de leishmaniasis cutánea post kala-azar en una paciente con lupus eritematoso sistémico en tratamiento inmunosupresor. Cinco años antes la paciente había sido tratada de leishmaniasis visceral con amfotericina B. Presentaba placas eritemato-edematosas en cara y escote que inicialmente se diagnosticaron de lupus tumidus pero que el examen histológico demostró la presencia de leishmanias. Fue tratada con éxito con amfotericina B liposomal, glucantime intralesional y fluconazol oral. Actualmente presenta una recidiva, por lo que se ha iniciado tratamiento con miltefosina oral.

Discusión: La leishmaniasis cutánea post kala-azar es una dermatosis poco frecuente en países desarrollados aunque es probable que aumente el número de casos debido tanto a la inmigración de personas provenientes de países endémicos así como del aumento del número de viajeros a dichas zonas. Por ello debemos pensar en esta entidad en pacientes inmunodeprimidos con antecedentes de leishmaniasis visceral que presenten lesiones en áreas fotoexpuestas y realizar una biopsia cutánea para demostrar la presencia de leishmanias.

Bibliografía

Zijlstra EE, Musa AM, Khalil EAG, et al. Post-kala-azar dermal leishmaniasis. *Lancet Infect Dis.* 2003;3:7-98.

Ramesh V, Mukherjee A. Post-kala-azar dermal leishmaniasis. *Int J Dermatol.* 1995;34:85-91.

11. LEISHMANIASIS CUTÁNEA MULTIFOCAL EN UN PACIENTE TRATADO CON INFILIXIMAB

I. Zarzoso, F. Gemigniani, F. Kennedy, H. Hilari, I. Molina, B. Ferrer, I. López, D. Bodet, G. Aparicio, J. Mollet y V. García-Patos

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: La leishmaniasis es una parasitosis producida por diferentes especies de protozoos del género *Leishmania* que puede manifestarse en forma de lesiones cutáneas, mucocutáneas o viscerales. *L. infantum* es la principal especie responsable de los casos de leishmaniasis en el sudoeste de Europa y la forma de expresión clínica depende de la interacción de una serie de factores entre el parásito y el huésped.

Material y métodos: Revisamos el caso de un varón de 41 años en tratamiento con infliximab por una espondilitis anquilosante que acudió a la consulta del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Vall d'Hebron por la aparición de lesiones ulceradas en extremidades superiores.

Caso clínico: Varón de 41 años afecto de una espondilitis anquilosante que desde hacía 3 años estaba en tratamiento con infliximab y que recientemente había presentado un brote de lesiones cutáneas múltiples en extremidades superiores. Presentaba seis nódulos ulcerados que habían ido aumentando de tamaño de forma progresiva y que se localizaban en la cara posterior de ambos brazos y en la cara dorsal de mano derecha. Se realizó una biopsia cuyo resultado fue compatible con una leishmaniasis cutánea. Se descartó la afectación visceral. Tras el diagnóstico, el tratamiento con infliximab fue suspendido. El paciente ha recibido tratamiento sistémico con amfotericina B liposomal, con remisión clínica completa de las lesiones. Actualmente se ha reiniciado el tratamiento con infliximab sin reaparición de las lesiones.

Discusión: Debido al incremento en la utilización de tratamientos inmunosupresores como los antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa, encontramos también un incremento en los efectos adversos de los mismos, principalmente infecciones oportunistas. Es por esto que los pacientes que reciben este tipo de tratamiento merecen especial atención. En el caso de la leishmaniasis, hay descritos en la literatura varios casos de pacientes tratados con antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa que presentan leishmaniasis, tanto en su forma cutánea como visceral o mucocutánea. La afectación cutánea no suele evolucionar hacia una forma visceral, pero se ha visto que en algunos casos sí se produce esta progresión de la enfermedad, sobre todo en pacientes que reciben este tipo de tratamiento, por lo que será necesario realizar un estudio de extensión en estos pacientes.

Bibliografía

Mueller M, Fleischmann E, Grunke M, Schewe S, Bogner J, Löscher T. Case report: Relapsing Cutaneous Leishmaniasis in a Patient with Ankylosing Spondylitis Treated with Infliximab. *Am J Trop Med Hyg.* 2009;81:52-4.

Hakimi S, Rivière S, Del Giudice P, Dereure J, Le Quellec A. Localized Cutaneous Leishmaniasis due to *Leishmania infantum* in a patient treated with Infliximab. *Dermatol.* 2010;220:63-5.

12. NÓDULO CERVICAL EN PACIENTE EN TRATAMIENTO ANTI-TNF

B. Rodrigo-Nicolás, M. Armengot-Carbó, P. Molés-Poveda, M. Velasco, V. Pont, F. Millán y E. Gimeno

Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción: Las formas extrapulmonares de tuberculosis representan el 10-20% de todos los casos, y de ellas tan solo un 1,5% corresponden a formas cutáneas. Sin embargo, en pacientes con tratamiento anti-TNF las manifestaciones producidas por el *Mycobacterium tuberculosis* suelen ser atípicas, pudiendo alcanzar las formas extrapulmonares hasta el 50% de todas ellas. Presentamos un caso de tuberculosis cutánea en una paciente tratada con adalimumab.

Caso clínico: Una mujer de 64 años fue remitida desde reumatología por presentar un nódulo cervical abcesificado de un mes de evolución. La paciente se encontraba en tratamiento con adalimumab desde hacía 2 años por una artritis reumatoide de larga evolución. La prueba de Mantoux y la radiografía de tórax previa al tratamiento no mostraban alteraciones. Ante la aparición de la lesión cutánea, se suspendió dicho fármaco y se tomó un cultivo que fue positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. Pese a que no presentaba clínica sistémica, la radiografía de tórax mostró un patrón micronodular compatible con tuberculosis miliar. En el TC, realizado sin contraste por alergia al yodo de la paciente, no se observaron adenopatías próximas al nódulo cervical ni afectación de otros órganos. Actualmente, se encuentra en tratamiento antituberculoso con buena evolución.

Discusión: El factor de necrosis tumoral alfa está implicado en el control de la infección tuberculosa, por su papel en la activación macrofágica, el mantenimiento de los granulomas y la destrucción bacteriana. Los pacientes en tratamiento con fármacos anti-TNF poseen un riesgo aumentado tanto de reactivación de infección tuberculosa latente, como de aparición de una tuberculosis primaria tras un primer contacto. Es por todo ello imprescindible mantener un alto índice de sospecha de infección y recordar que en este grupo su forma de presentación suele ser atípica. Nuestro caso clínico pone de manifiesto la necesidad de un protocolo de consenso para la detección precoz de la infección tuberculosa en pacientes en tratamiento prolongado con antiTNF.

Bibliografía

- González-Sixto B, Rodríguez-Prieto MA. Etanercept e infección latente tuberculosa. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101 suppl 1:62-69.
- Smith CH, Anstey AV, Barker JNWN, Burden AD, Chalmers RJG, Chandler DA et al. British Association of Dermatologists' guidelines for biologic interventions for psoriasis 2009. *Br J Dermatol.* 2009;161:987-1019.
- Almaguer-Chávez J, Ocampo-Candiani J, Rendón A. Panorama actual en el diagnóstico de la tuberculosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:562-70.

13. DESCAMACIÓN PERSISTENTE DEL CUERO CABELLUDO COMO MANIFESTACIÓN DE TIÑA CAPITIS EN NIÑOS SUBSAHARIANOS

P. Soro, P. Arribas, N. Latorre, A.F. Monteagudo, M.P. Albares e I. Betlloch

Sección de Dermatología y Venereología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción: La hiperqueratosis, acompañada o no de alopecia, en el cuero cabelludo es un hallazgo común en la población pediátrica. En niños caucásicos se asocia a menudo con dermatitis atópica o dermatitis seborreica; sin embargo, en un estudio reciente se ha observado que en niños de raza negra dichos hallazgos clínicos se asocian con frecuencia a *tiña capitis* 1. Nuestro objetivo es comprobar si efectivamente la descamación crónica del cuero cabelludo es una manifestación clínica de *tiña capitis* en los niños inmigrantes subsaharianos.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo entre junio de 2010 y junio de 2011. Se recogieron los datos clínicos, epidemiológicos, microbiológicos y evolutivos de los niños subsaharianos menores de 14 años que habían acudido a nuestro servicio por presentar descamación en cuero cabelludo, focal o difusa, de más de seis meses de evolución. El criterio establecido para considerar el diagnóstico de *tiña capitis* fue el cultivo micológico positivo.

Resultados: En el periodo citado acudieron a nuestra consulta 16 niños subsaharianos (0,89% del total de niños atendidos), de los que 9 consultaron por descamación crónica del cuero cabelludo (5 niños y 4 niñas), de entre 3 y 4 años de edad, suponiendo un 56,25% de los niños subsaharianos atendidos en ese periodo. Todos pertenecían a la primera generación de inmigrantes del noroeste de África, procedentes en su mayoría de Senegal y Nigeria. Se realizó cultivo micológico en 8 de los 9 casos, que resultó positivo en 5 de ellos, lo que supone que un 31,2% de los niños subsaharianos atendidos tenían *tiña capitis*. Esto corresponde al 55,5% de los que consultaban por descamación persistente del cuero cabelludo. Destacamos que 2 de los 3 niños en los que el cultivo resultó negativo y también uno al que no se le realizó, presentaron una mejoría clínica evidente tras dos meses de tratamiento con griseofulvina oral.

Discusión: La *tiña* del cuero cabelludo, que disminuyó en nuestro país con la mejora de las condiciones higiénicas, vuelve a resurgir en relación con la inmigración desde países africanos. Varios estu-

dios demuestran la disparidad en la presentación clínica, la frecuencia y la etiología de la *tiña capitis* según la región de España y de otros países europeos 2. En un estudio efectuado previamente en nuestra área (2006-2007), la *tiña capitis* solo representó un 12,5% de los problemas dermatológicos de los niños subsaharianos atendidos, cifra que se ve incrementada en el periodo actual (31,2%). Probablemente esta infección pueda ser infradiagnosticada si no se sospecha en todos los pacientes pediátricos de raza negra con descamación y/o alopecia. Incluso aunque no se confirme el diagnóstico mediante cultivo, se recomienda comenzar precozmente un tratamiento antifúngico empírico vía oral, para controlar la infección y evitar un posible problema de salud pública.

Bibliografía

- Coley MK, Bhanusali DG, Silverberg JI, Alexis AF, Silverberg NB. Scalp hyperkeratosis and alopecia in children of color. *J. Drugs Dermatol.* 2011;10:511-6.
- Ginter-Hanselmayer G, Weger W, Ilkit M, Smolle J. Epidemiology of tinea capitis in Europe: current state and changing patterns. *Mycoses.* 2007;50 Suppl 2:6-13.

14. DERMANYSSUS GALLINAE "ÁCARO DE LAS GALLINAS": INFECCIÓN INFRADIAGNOSTICADA EN NUESTRO MEDIO

H. Collgros, M. Iglesias-Sancho, M.J. Aldunce, V. Expósito-Serrano, C. Fischer, N. Lamas y P. Umbert-Millet

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

Dermanyssus gallinae es un ácaro de pequeño tamaño que habitualmente parasita aves (sobretudo gallinas, palomas y periquitos) y ocasionalmente puede picar a humanos. Presentamos un caso de una mujer de 82 años que acude a urgencias por lesiones cutáneas y persistencia de prurito nocturno que no cede con tratamiento con antihistamínicos durante una semana. A la exploración presenta pequeñas pápulas eritematosas por toda la superficie corporal, predominantemente en zonas cubiertas de tronco y nuca. Al examinarla con detenimiento observamos pequeños "puntos" rojos inferiores a 1 mm de tamaño que se movían con rapidez por la superficie corporal. La paciente reside en un piso alto del núcleo urbano de Barcelona con su marido, quien también presenta prurito. No han realizado viajes recientemente ni tienen contacto con animales, sin embargo su balcón es frecuentado por palomas y tienen nidos que el marido manipula. Se examinó la muestra de los pequeños artrópodos en el laboratorio de microbiología, y se confirmó el diagnóstico de *D. Gallinae*. Este ácaro hematófago se alimenta durante la noche y durante el día se esconde en pequeños rincones del entorno del pájaro, donde se reproduce. En caso de no encontrar a su huésped habitual, puede picar a humanos, produciendo pequeñas pápulas eritematosas pruriginosas. Lo habitual es que cuando el paciente acuda a la consulta no se observen los ácaros, ya que durante el día éstos abandonan el cuerpo, por lo que es confundido frecuentemente con otras patologías y se retrasa el diagnóstico. Es importante detectarlo, ya que hasta que no se elimina la fuente de infección y se desinfecta la vivienda, el paciente no mejora y presenta síntomas de forma recurrente pese a tratamiento con antihistamínicos y corticoides. Además, si la infestación es severa se aconseja aplicar tratamiento tópico con permetrina al 1% en 2 aplicaciones separadas una semana. Nuestro objetivo es destacar la importancia de conocer la existencia de este ácaro, incluso en medios urbanos, para tenerlo presente en el diagnóstico diferencial de otras enfermedades que causan prurito recurrente y no responden a los tratamientos habituales. También debemos tener en cuenta que puede tratarse de un problema de salud pública, ya que es un potencial vector de enfermedades (zoonosis) y puede actuar como alérgeno. Creemos que se trata de un problema emergente, ya que en la literatura se han descrito otros casos similares de infección

por contacto indirecto con palomas que anidan en pisos altos y a través de mascotas infectadas; por lo que es importante conocerlo, ya que la mayoría de dermatólogos de nuestro medio no están familiarizados con el diagnóstico de las ectoparasitosis.

Palabras clave: *Dermanyssus gallinae*. Ácaro. Permetrina. Prurito. Picadura.

Bibliografía

Mite infestations. McClain D, Dana AN, Goldenberg G. *Dermatol Ther.* 2009;22:327-46.

Pseudoscabies caused by *Dermanyssus gallinae* in Italian city dwellers: a new setting for an old dermatitis. Cafiero MA, Camarda A, Circella E, Santagada G, Schino G, Lomuto M. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:1382-3.

15. NÓDULO SUPURATIVO EN CARA LATERAL DEL CUELLO

M. García Baldoví, L. Cuesta, J. Miralles, M. Pérez Crespo, D. Cremades, M. Morangón y A. Sevilla

Departamento de Dermatología. Hospital de San Juan de Alicante. España.

Introducción: La tuberculosis pulmonar y cutánea está causada por *Mycobacterium tuberculosis*. Según datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) se presentan alrededor de 8 millones de casos nuevos al año. La incidencia de la tuberculosis cutánea se ha incrementado paralelamente con la de la tuberculosis pulmonar. La coinfección de *M. tuberculosis* y el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) se consideran una de las principales causas. La tuberculosis cutánea ofrece un reto diagnóstico, las manifestaciones son diversas, las lesiones dermatológicas típicas son raras y la identificación del bacilo en tinciones o cultivos es inusual. La afección cutánea puede ocurrir por infección de la piel de manera aislada o en conjunto con infección en otros órganos, es decir, como tuberculosis diseminada.

Caso clínico: Mujer de 78 años que presenta un nódulo subcutáneo laterocervical izquierdo duro y adherido, de gran tamaño (5 x 3 cm), doloroso a la palpación y de 10 días de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaba el diagnóstico de artritis reumatoide seronegativa diagnosticada en 2004, por el que había recibido diferentes tratamientos inmunosupresores. Entre los años 2006 y 2009 había sido tratada con infliximab. En el momento actual su enfermedad estaba controlada sin tratamiento. No refería antecedentes de tuberculosis propia o familiar, el Mantoux y Booster realizados previo al tratamiento con el fármaco biológico fueron negativos. Se realizó una ecografía de partes blandas del cuello donde se observaban adenopatías laterocervicales izquierdas patológicas con tumoración fistulosa hacia piel, se realizó una punción aspiración con aguja fina de la tumoración palpable. Para completar el estudio se realizó un TAC facial y de cuello donde se apreciaban las adenopatías con predominio laterocervical izquierdo, una de ellas fistulizaba a piel, sugiriendo como primera posibilidad diagnóstica escrófula por tuberculosis. A nivel torácico se podía ver una afectación de ambos lóbulos superiores, imágenes sugestivas de secuelas de TBC, sin poder descartar reactivación. La tinción Ziehl-Nelsen de la adenopatía fue positiva y en el cultivo en medio líquido creció *Mycobacterium tuberculosis complex*. En el estudio citológico se observaban granulomas caseosos compatibles con linfadenitis granulomatosa. Para descartar tuberculosis activa se realizó un lavado broncoalveolar que fue negativo. Con los hallazgos clínicos, los antecedentes personales y las pruebas complementarias podemos afirmar que se trata de una reactivación de una tuberculosis latente con manifestación cutánea. La paciente fue derivada al servicio de medicina infecciosa, iniciando tratamiento oral isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida, con mejoría clínica en 20 días.

Conclusiones: La tuberculosis en todas sus formas continúa siendo un problema universal de salud. En nuestro medio, en la última

década, debido al uso de fármacos inmunosupresores, se está produciendo un aumento de la incidencia de tuberculosis secundarias a reactivaciones latentes. En nuestro caso, pensamos que los tratamientos inmunosupresores que la paciente recibió, previo al inicio del fármaco biológico pudieron ser la causa de la reactivación de una tuberculosis latente. Al igual que, destacamos la importancia de que tienen los protocolos de *screening* para prevenir infecciones tuberculosas, previo al uso de un fármaco inmunosupresor.

Bibliografía

Almaguer-Chávez J, Ocampo-Candiana J, Rendón A. Panorama actual en el diagnóstico de la tuberculosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:562-70.

Gómez-Reino JJ, Carmona L, Descalzo MA. Risk of Tuberculosis in patients treated with tumor necrosis factor antagonists due to incomplete prevention of reactivation on latent infection. *American College of Rheumatology.* 2007;57:756-61.

16. HISTIOCITOSIS INTRALINFÁTICA

B. de Unamuno, A. García, R. Ballester, A. Agustí, J.L. Torregrosa, A. Martínez y V. Alegre

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción: La histiocitosis intralinfática es una entidad rara que se caracteriza por la presencia de vasos dilatados en la dermis reticular que contienen en su interior agregados de histiocitos. Es característica su asociación a la artritis reumatoide, aunque también se describen en la literatura casos en pacientes portadores de prótesis articulares.

Material y métodos: Presentamos un nuevo caso de histiocitosis intralinfática en una paciente portadora de una prótesis total de húmero.

Caso clínico: Mujer de 74 años de edad con antecedentes de infección por el virus de la hepatitis C e intervenida de fractura de húmero con colocación de una prótesis. Consultó 2 meses tras la intervención, por aparición de una placa eritematoviolácea, mal delimitada y dolorosa, localizada en la zona contigua a la cicatriz. Inicialmente se diagnosticó de celulitis y se pautó tratamiento con antibioterapia sistémica, pero dada la falta de respuesta, se decidió tomar una biopsia. El estudio histológico de la muestra, mostró la presencia de vasos linfáticos dilatados en la dermis reticular conteniendo en su interior agregados de células mononucleares. Las tinciones de inmunohistoquímica mostraron positividad de las células endoteliales para podoplanina y expresión de CD68 en los histiocitos intraluminales. Estos hallazgos clínico-patológicos permitieron establecer el diagnóstico de histiocitosis intralinfática. Actualmente, tras un año de seguimiento, la clínica se mantiene estable, con molestias locales ocasionales, a pesar del tratamiento con pentoxifilina.

Discusión: La histiocitosis intralinfática es una entidad de presentación clínica inespecífica pero con hallazgos histológicos característicos. La mayoría de los casos se asocian a artritis reumatoide, aunque también se han descrito casos en pacientes con antecedentes neoplásicos y portadores de prótesis articulares. Generalmente se manifiesta con una placa eritematoviolácea, mal definida y asintomática que se localiza en extremidades superiores e inferiores. En aquellos casos asociados a patología articular es característica su localización próxima a la articulación dañada. Desde el punto de vista histopatológico se caracteriza por la presencia de vasos linfáticos dilatados con agregados de histiocitos intraluminales. Es necesario realizar el diagnóstico diferencial con la angioendoteliomatosis reactiva, así como con el linfoma intravascular.

Bibliografía

Requena L, El-Shabrawi-Caelen L, Walsh SN, Segura S, Ziemer M, Hurt MA, et al. Intralymphatic histiocitosis. A clinicopathologic study of 16 cases. *Am Dermatopathol.* 2009;31:140-51.

Grekin S, Mesfin M, Kang S, Fullen DR. Intralymphatic histiocytosis following placement of a metal implant. *J Cutan Pathol.* 2011;38:351-3.

17. HISTIOCITOSIS CEFÁLICA BENIGNA

M. Armengot-Carbo^a, B. Rodrigo-Nicolás^a, P. Moles^a, R. Carmena^a, J. Miquel^a, P. Navarro^b y E. Gimeno^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Introducción: La histiocitosis cefálica benigna es una rara forma infantil de histiocitosis de células no-Langerhans de la que existen poco más de 40 casos publicados en la literatura. Presentamos un nuevo caso de esta infrecuente entidad.

Caso clínico: Varón de 7 meses de edad que acude a nuestra consulta por presentar múltiples lesiones faciales asintomáticas cuya aparición se inició 4 meses antes. A la exploración mostraba múltiples pápulas planas marronáceas afectando a frente y a ambas mejillas. Además presentaba dos máculas café con leche, una en el cuello y otra en miembro inferior derecho. La biopsia de una de las pápulas faciales reveló la existencia de un infiltrado difuso en dermis papilar y media, constituido principalmente por histiocitos. En el estudio inmunohistoquímico las células eran positivas para CD68 y negativas para S100 y CD1a. Con estos datos se estableció el diagnóstico de histiocitosis cefálica benigna, se solicitaron análisis y ecografía abdominal (que no mostraron alteraciones) y se inició un seguimiento clínico.

Discusión: La histiocitosis cefálica benigna se caracteriza por la aparición de pequeñas pápulas marronáceas o amarillo-anaranjadas distribuidas predominantemente en cabeza y cuello, pudiendo extenderse también a otras localizaciones. Habitualmente se inicia en los 3 primeros años de vida, respeta las zonas acras y las mucosas y no se acompaña de afectación visceral. Histológicamente se caracteriza por la presencia de un infiltrado histiocitario en dermis superficial y media que muestra negatividad para inmunomarcadores de células de Langerhans (CD1a y S100) y positividad para los de macrófagos/histiocitos (CD68 y XIIIa). Se ha publicado un caso asociado a diabetes insípida y otro a diabetes mellitus insulino-dependiente. También se ha descrito la transformación a xantogranuloma juvenil en dos niños y concurrencia con xantogranuloma juvenil diseminado en otro caso. Por todo ello parece recomendable un seguimiento clínico periódico de estos pacientes. La regresión espontánea es la norma, desapareciendo por completo en una media de 50 meses.

Bibliografía

Cuesta L, Betloch I. Pápulas amarillentas en la cara en un niño. *Piel.* 2010;25:589-93.
Kim BC, Choi WJ, Seung NR, Park EJ, Cho HJ, Kim KH, Kim KJ. A case of benign cephalic histiocytosis. *Ann Dermatol.* 2011;23 Suppl 1:S16-9.

18. EL ÍNDICE MITÓTICO Y LA LOCALIZACIÓN DE LA METÁSTASIS EN EL TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO SON LOS PRINCIPALES FACTORES PRONÓSTICOS PARA LA SUPERVIVENCIA TRAS LA APARICIÓN EXCLUSIVA DE METÁSTASIS CUTÁNEAS LOCALIZADAS COMO FORMA DE RECAÍDA INICIAL EN LOS PACIENTES CON MELANOMA

E. Nagore^a, F. Messeguer^a, A. Agustí-Mejías^b, V. Traves^c, V. Alegre^b, V. Oliver^b y C. Guillén^a

^aServicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. ^bServicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitari. Valencia. ^cServicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción: Las metástasis cutáneas localizadas (en tránsito y satelitosis) constituyen un evento poco estudiado en la progresión

del melanoma, con diferencias patogénicas y pronósticas respecto a otras formas de recaída local/regional. El objetivo de este trabajo fue evaluar los posibles factores de pronósticos tras el desarrollo de metástasis cutáneas localizadas como primera y única forma de recaída en la progresión metastásica del melanoma.

Material y métodos: Entre 2000 y 2010 los datos de 1.327 pacientes diagnosticados de melanoma en estadios I y II fueron recogidos de forma prospectiva en nuestras consultas. Durante el seguimiento, un total de 112 (8,4%) pacientes sufrió progresión metastásica de su enfermedad. De ellos, 36 pacientes presentaron metástasis cutáneas localizadas no concurrentes con otras formas de recurrencia. Las características clínicas e histológicas de este subgrupo fueron evaluadas.

Resultados: En el análisis univariante, los factores pronósticos predictivos significativos para la supervivencia tras la recaída fueron el espesor del tumor primario, la localización subcutánea de la metástasis y el índice mitótico. Después del análisis multivariante, se mantuvieron como factores de riesgo independientes el índice mitótico (razón de riesgo [RR] 8,6; 95% CI: 1,0-77,2) y la localización subcutánea de la metástasis (RR: 4,3; 95% CI: 1,0-18,5).

Discusión: La supervivencia tras la recaída en pacientes con melanoma con afectación exclusiva de la piel local/regional está determinada principalmente por el índice mitótico y la localización subcutánea de la metástasis.

Bibliografía

Pawlik TM, Ross MI, Thompson JF, Eggermont AM, Gershenwald JE. The risk of in-transit melanoma metastasis depends on tumor biology and not the surgical approach to regional lymph nodes. *J Clin Oncol.* 2005;23:4588-90.
Francken AB, Accortt NA, Shaw HM, Wiener M, Soong SJ, Hoekstra HJ, et al. Prognosis and determinants of outcome following local/regional or distant recurrence in patients with cutaneous melanoma. *Ann Surg Oncol.* 2008;15:1476-84.

19. SARCOMA DE KAPOSI ENDÉMICO

R. Bella-Navarro, Z.M. Pellicer-Oliver, E.M. Gutiérrez-Paredes, C. Ruiz-Doménech, A. Urbano-Salcedo y E. Jordá-Cuevas

Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

Introducción: El sarcoma de Kaposi (SK) se clasifica en cuatro variantes clínicas: el clásico, el endémico o africano, el SK en los pacientes con inmunosupresión iatrogénica, y el epidémico (relacionado con la infección por el VIH). La forma endémica suele afectar a gente más joven, a diferencia de la forma clásica, y sigue con frecuencia un curso indolente. Sin embargo, se han descrito casos de enfermedad rápidamente progresiva y agresiva, con un pronóstico fatal.

Caso clínico: Varón de 34 años de edad, natural de Senegal pero residente en España desde hace 3 años, que consulta por una lesión localizada en la cara lateral del pie de 6 meses de evolución. Consiste en un nódulo bien delimitado de aspecto carnoso. A la exploración, se observan múltiples placas, de menor tamaño dispersas por todo el pie afecto, de coloración eritemato-azuladas, de aparición progresiva tras la lesión inicial. Ante los hallazgos histológicos de la lesión primaria se confirma el diagnóstico de sarcoma de Kaposi y se realizan diferentes exámenes complementarios, descartando una posible infección por VIH y otras alteraciones significativas. Ante la extensión de la enfermedad y su rápida progresión, se realiza interconsulta a oncología, para inicio de tratamiento sistémico.

Discusión: El sarcoma de Kaposi es una angiomatosis sistémica de evolución maligna, de la cual se han descrito cuatro variantes clínicas. Todas ellas se consideran inducidas por una infección vírica, siendo el agente más probablemente implicado el virus herpes humano 8. Los casos de sarcoma de Kaposi endémicos se presentan con una gran diversidad clínica y pueden ser subclasificados en cua-

tro tipos principales: nodulares, floridos, infiltrativos y linfadenopáticos, con cuadros histológicos, historia natural y respuesta al tratamiento diferentes. Si bien, la variante endémica suele cursar con mayor frecuencia con lesiones tardías agresivas "infiltrantes" con pronóstico más sombrío en comparación con la forma clásica.

Bibliografía

- Chambers C, Sharon V, Fazel N. Unknown: Unusual exophytic nodule on the plantar foot. *Dermatol Online J.* 2010;16:11.
- Buonaguro FM, Tomesello ML, Buonaguro L, Satriano RA, Ruocco E, Castello G, Ruocco V. Kaposi's sarcoma: aetiopathogenesis, histology and clinical features. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17:138-54.
- Geraminejad P, Memar O, Aronson I, Rady PL, Hengge U, Tyring SK. Kaposi's sarcoma and other manifestations of human herpesvirus 8. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:641-55; quiz 656-8. [PubMed]
- Von Roenn JH. Clinical presentations and standard therapy of AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2003;17:747-62. [PubMed]
- [PubMed]
- Schwartz RA, Micali G, Nasca MR, Scuderi L. Kaposi sarcoma: a continuing conundrum. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:179-206; quiz 207-8. [PubMed]
- Arav-Boger R. Treatment for Kaposi sarcoma herpesvirus: great challenges with promising accomplishments. *Virus Genes.* 2009;38:195-203. Epub 2009 Jan 13. [PubMed]
- Gressen EL, Rosenstock JG, Xie Y, Corn BW. Palliative treatment of epidemic Kaposi sarcoma of the feet. *Am J Clin Oncol.* 1999;22:286-90. [PubMed]

20. LINFOMA DE LA ZONA MARGINAL CUTÁNEO: CLÍNICA Y EVOLUCIÓN ATÍPICAS

Z. Pellicer^a, R. Bella^a, A.J. González^a, M.L. Cabañas^b, D. Ramón^a y E. Jordá^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. España.

Introducción: Presentamos el caso de un linfoma de la zona marginal cutáneo (LZM) con clínica, histología y comportamiento singulares.

Caso clínico: Varón de 72 años, hipertenso, que presentaba desde hacía 2-3 meses, unas lesiones pápulo-nodulares, de 1 cm de tamaño, de coloración eritemato-violácea, distribuidas en tronco y extremidades. Las lesiones eran asintomáticas y no se acompañaban de clínica sistémica. La biopsia cutánea mostró un linfoma B de la zona marginal. El estudio molecular para detección del reordenamiento de los genes de la cadena pesada de las inmunoglobulinas en la región FR-3 y del receptor antigénico de la célula T para la cadena gamma muestra un patrón policlonal. El estudio de extensión fue negativo. Se inició tratamiento con rituximab, no observando mejoría, por lo que se reconsideró el diagnóstico. Una nueva biopsia confirma el diagnóstico previo. Se inicia tratamiento empírico con cotrimoxazol, con lo que el paciente presenta una progresiva mejoría. En los controles periódicos, se observa una anemización progresiva, sintomática. Dada esta nueva situación, la persistencia de las lesiones cutáneas y la atipia del caso, se solicita un nuevo estudio de extensión, que incluye estudio de médula ósea, TAC y colonoscopia. Se identifica un adenocarcinoma de sigma moderadamente diferenciado e infiltrante que se extirpa con una hemicolectomía derecha. Tras la resección del tumor, desaparece la clínica cutánea.

Discusión: El linfoma de la zona marginal cutáneo (LZM) es una variante de linfoma B cutáneo de bajo grado, que se considera un tipo de linfoma MALT. Clínicamente se presenta como pápulas, placas o nódulos rojos o violáceos, localizados en miembros superiores sobretodo y tronco. Ocasionalmente las lesiones son generalizadas.

No presentan generalmente síntomas sistémicos. Histológicamente se trata de un infiltrado parcheado, nodular o difuso, en dermis o tejido celular subcutáneo, de células de la zona marginal, células linfoplasmocitoides, pequeños linfocitos y células blásticas de gran tamaño. Las células de la zona marginal o de hábito centrocitoide son CD20, CD79a y bcl-2 positivas, y CD5, CD10 y bcl-6 negativas. La población monoclonal de linfocitos B se distribuye típicamente en la periferia de los agregados celulares. Las lesiones tienen tendencia a recaer en la piel, pero la diseminación extracutánea es muy infrecuente. Su pronóstico es excelente.

Bibliografía

- Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, Ralfkiaer E, Chimenti S, Diaz-Perez JL, Duncan LM, Grange F, Harris NL, Kempf W, Kerl H, Kurrer M, Knobler R, Pimpinelli N, Sander C, Santucci M, Sterry W, Vermeer MH, Wechsler J, Whitaker S, Meijer CJ. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood.* 2005;105:3768-85.
- Felcht M, Booken N, Stroebel P, Goerdts S, Klemke CD. The value of molecular diagnostics in primary cutaneous B-cell lymphomas in the context of clinical findings, histology, and immunohistochemistry. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:135-43, 143.e1-4.
- Takino H, Li C, Hu S, Kuo TT, Geissinger E, Muller-Hermelink HK, Kim B, Swerdlow SH, Inagaki H. Primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma: a molecular and clinicopathological study of cases from Asia, Germany, and the United States. *Mod Pathol.* 2008;21:1517-26.

21. TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR Y CÁNCER DE PIEL EN PACIENTES TRASPLANTADOS RENALES

J. Bernat García, P. Pérez García, T. Díaz Corpas, S. de Asis Cuestas y A. Marquina Vila

Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

Introducción: El cáncer de piel no melanoma es el tumor maligno más frecuente después de un trasplante de órgano sólido y su incidencia aumenta con el tiempo después del trasplante.

Material y métodos: Estudio observacional. Analizamos la relación entre el tratamiento inmunosupresor de mantenimiento y la aparición de cáncer cutáneo.

Resultados: El tratamiento con inhibidores mTOR, sirolimus y everolimus, mostró menor riesgo de aparición de cáncer cutáneo.

Discusión: Con el fin de reducir la carga tumoral en estos pacientes su manejo requiere un enfoque multidisciplinar que incluya la revisión de la inmunosupresión.

Bibliografía

- Monaco AP. The role of mTOR inhibitors in the management of post-transplant malignancy. *Transplantation.* 2009;87:157-63.
- Marcen R, Galeano C, Fernández-Rodríguez A, Jiménez-Álvoro S, Teruel JL, et al. Effects of the new immunosuppressive agents on the occurrence of the malignancies after renal transplantation. *Transplant Proc.* 2010;42:3055-7.

22. ACANTOSIS NIGRICANS MALIGNA

R. Aguayo, V. Sanmartín, A. Ortiz y J.M. Casanova

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Universitat de Lleida. España.

Introducción: L'acantosis nigricans (AN) és una dermatosis caracteritzada per la presència de plaques hiperpigmentades, simètriques, de superfície papil·lomatososa i consistència similar al vellut, acompanyades de pruïja variable, que apareixen sobretot a coll i àrees d'intertrigen. L'AN pot ser benigna (sobretot, associat a endocrinopaties, obesitat, síndromes genètics i fàrmacs) o maligna. L'etiologia, en el cas de les formes benignes, rau en la proliferació de queratinòcits i fibroblastes secundària a l'estímul per part de l'in-

sulin growth factor (IGF) o de l' *epidermal growth factor* α (EGF- α). A l'AN maligna la causa desencadenant és la presència del *transforming growth factor* α (TGF- α) o de l'hormona estimuladora de melanocits α (MSH- α), produïts pel propi tumor i que tenen la mateixa estructura que l' EGF- α .

Cas clínic: Valorem un home de 50 anys, ingressat al servei de medicina interna, que en el context d'insuficiència cardíaca secundària a fibril·lació auricular i anèmia microcítica-hipocroma presenta plaques hiperpigmentades papil·lomatoses a cara, front, coll, aixelles i engonals d'uns tres anys d'evolució acompanyades de pàpules a mucosa oral que atorgava un aspecte en empedrat d'aquesta. A l'exploració també destacava una hiperqueratosi en la zona de recolzament dels talons sense objectivar-se afectació palmar. Com a antecedents patològics presentava obesitat, hipertrigliceridèmia i diabetis mellitus tipus 2. La histologia mostrava hiperqueratosi, papil·lomatosi i acantosi, juntament amb pigmentació de la membrana basal i formació de pseudoquistes, confirmant el diagnòstic d'*acantosis nigricans*. La colonoscòpia realitzada pel despistatge de neoplàsies va demostrar la presència d'un adenocarcinoma de còlon.

Discussió: L'AN maligna és una entitat indistingible tant clínica com histològicament de les formes benignes i únicament signes com la rapidesa en la instauració, l'aparició a llocs atípics (sobretot a cara i mucoses) i la pruïja intensa ens fan sospitar aquesta forma. En un terç dels pacients apareix de forma prèvia a la clínica de la neoplàsia; en un altre terç, de forma simultània i en la tercera part restant, es manifesta posteriorment al càncer. L'afectació facial i mucosa del nostre pacient ens va fer pensar en una forma paraneoplàsica d'AN. Malgrat que s'ha descrit associada a molts tipus de neoplàsies diferents, la forma subjacent més freqüent és l'adenocarcinoma d'origen gastrointestinal (70-90%), més concretament el gàstric (55-61%). Aquestes formes d'AN regressen després de l'extirpació del tumor primari i la seva recidiva pot indicar metastàsis o recurrència de la neoplàsia. Per tant, es recomana el despistatge de neoplàsia en aquells pacients amb AN d'inici a l'edat adulta, que són d'instauració ràpida i que es localitzen a zones atípiques, sense alteracions endocrines prèvies ni determinades malalties genètiques.

Bibliografia

- Krawczyk M, Mykała-Cieśla J, Kołodziej-Jaskuła A. Acanthosis nigricans as a paraneoplastic syndrome. Case reports and review of literature. *Pol Arch Med Wewn.* 2009;119:180-3.
- Higgins SP, Freemark M, Prose NS. Acanthosis nigricans: a practical approach to evaluation and management. *Dermatol Online J.* 2008;14:2.

23. NÓDULOS CUTÁNEOS UMBILICALES

A. Martín-Gorgojo, M. Gavrilova, A.J. González-Rodríguez, E. Montesinos-Villaescusa, C. Monteagudo-Castro y E. Jordá-Cuevas

Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. España.

Introducció: El diagnòstic diferencial de les lesions cutànies umbilicals ha de establir-se amb diferents entitats benignes (hemangioma, hernia umbilical irreductible, granuloma piogeno, onfalitis, granuloma a cuerpo extraño, restos embrionarios) y malignas (nódulo de la hermana María José, tumores anexiales, enfermedad de Crohn metastásica, melanoma). Presentamos el caso de una paciente con lesiones nodulares umbilicales con peculiaridades clínicas e histopatológicas evidentes.

Caso clínic: Paciente mujer de 31 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acudió a nuestras Consultas por presentar lesiones cutáneas localizadas en área umbilical, asintomáticas, de unos 6 meses de evolución. A la exploración, se observaban lesiones nodulares violáceas y parcialmente pigmentadas, bien deli-

mitadas, cupuliformes, de superficie lisa brillante, no ulceradas, de consistencia blanda, no infiltradas al tacto. La dermatoscopia no mostró hallazgos específicos. Con la sospecha de endometriosis cutánea, se realizó biopsia, que mostró una epidermis conservada bajo la cual se observaba decidua (estroma con células poligonales grandes con abundante citoplasma y núcleos de apariencia atípica) acompañada de escasas glándulas endometriales atroficas.

Discussió: La endometriosis cutánea umbilical es una entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de tejido endometrial funcional en la piel del ombligo. Puede ser secundaria a cicatrices previas de cirugía ginecológica, o -de forma menos común- primaria o espontánea. Clínicamente se observa un nódulo solitario, excepcionalmente múltiple, que puede experimentar cambios clínicos con el ciclo menstrual. Histológicamente, es típico observar tejido endometrial con cambios de la fase secretora y proliferativa. No resulta común encontrar decidua -como en nuestro caso-, y su presencia estaría en relación con estímulos hormonales concretos. El tratamiento de las endometriosis es quirúrgico, y su correcto manejo ha de incluir una evaluación ginecológica para descartar endometriosis pélvica. Presentamos, pues, un caso peculiar. Revisamos la bibliografía. Enfatizamos en la importancia de tener en cuenta este cuadro en el diagnóstico diferencial clínico e histopatológico de las lesiones cutáneas umbilicales.

Bibliografia

- Bordel Gómez MT, Román Curto C, Cardeño Álvarez E, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, Corral de la Calle M. Spontaneous cutaneous umbilical endometriosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:666-8.
- Kyamidis K, Lora V, Kanitakis J. Spontaneous cutaneous umbilical endometriosis: report of a new case with immunohistochemical study and literatura review. *Dermatol Online J.* 2011;17:5.

24. PIGMENTACIÓN UNGUEAL: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A. Allende-García, L.G. Beteta-Gorriti, M. Gavrilova, M. Rubio-Fabra, J.M. Martín-Hernández y E. Jordá-Cuevas

Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. España.

Introducció: La pigmentación ungueal plantea un desafío en la práctica clínica diaria de nuestra especialidad. Se realiza una exposición de las diferentes causas de pigmentación ungueal y se incide en la importancia de conocer los criterios clínicos y dermatoscópicos para su correcto abordaje diagnóstico-terapéutico, a propósito de un caso evaluado en nuestro Servicio.

Caso clínic: Varón de 70 años, con antecedente de exéresis de varios nevus displásicos, que acude a nuestras consultas para el seguimiento dermatoscópico digital de sus lesiones pigmentadas. Como hallazgo incidental, el paciente mostraba, en los primeros dedos de ambas manos, una pigmentación ungueal consistente en varias líneas longitudinales marrónáceas dispuestas paralelamente. Tras realizar una evaluación clínica y dermatoscópica sistemática de las lesiones, se pudo llegar al diagnóstico, sin necesidad de emplear el análisis histopatológico para su caracterización.

Discussió: La melanoniquia es un signo que consiste en la pigmentación marrón o negruzca del aparato ungueal. Es necesario conocer las posibles causas de pigmentación ungueal y, más específicamente, aquellas que se presentan en forma de melanoniquia longitudinal. Aunque la causa más relevante de estas es el melanoma, puede corresponder a múltiples entidades patológicas como nevus melanocítico, lentigo, pigmentación racial, onicomicosis pigmentada, enfermedad de Bowen pigmentada, hematoma subungueal, pigmentación inducida por fármacos y pigmentación por agentes exógenos. Revisamos los diferentes patrones clínicos y dermatoscópicos que ayudan a realizar un correcto diagnóstico diferencial. Enfatizamos en la necesidad de realizar una correcta historia clínica y un examen dermatoscópico sistemático para rele-

gar el uso de técnicas diagnóstico-terapéuticas más agresivas a aquellos casos en los que sea estrictamente necesario.

Bibliografía

Ronger S, Touzet S, Ligeron C et al. Dermoscopic examination of nail pigmentation. *Arch Dermatol*. 2002;138:1327-33.

Haneke E, Baran R. Longitudinal melanonychia. *Dermatol Surg*. 2001;27:580-4.

25. HIPERPIGMENTACIÓN DE LAS PAPILAS FUNGIFORMES DE LA LENGUA EN UNA PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

L.G. Beteta-Gorriti, A. Allende-García, A. Martín-Gorgojo, I. Molina-Gallardo, A. Urbano-Salcedo y E. Jordá-Cuevas

Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

Introducción: La hiperpigmentación de las papilas fungiformes de la lengua (HPFL) es una condición benigna, frecuente en la raza negra, aunque poco descrita en la literatura médica. Presentamos un caso de dicha entidad.

Caso clínico: Mujer de 17 años de origen étnico sudamericano, con antecedentes personales de neurofibromatosis tipo 1, sin otros antecedentes de interés, que acudió a nuestras consultas por presentar lesiones linguales de años de evolución, asintomáticas. Se trataba de máculas pigmentadas, de coloración marrónácea, de aspecto puntiforme, localizadas en las papilas de la punta y bordes laterales de la lengua. Analíticamente no mostraba alteraciones. El estudio histopatológico de una de las lesiones mostraba una hiperpigmentación dependiente de depósitos de melanina en la capa basal, con presencia de melanófagos en la lámina propia. Dada la benignidad del proceso, se optó por la abstención terapéutica.

Conclusiones: La HPFL es una afección de relativa frecuencia en algunas razas, caracterizada clínicamente por una hiperpigmentación asintomática, limitada a las papilas fungiformes de la lengua. Histológicamente, se observan melanófagos en el corion de las papilas fungiformes sin infiltrado inflamatorio acompañante. Se presenta con mayor frecuencia en individuos de raza negra (hasta en un 30% de mujeres y 25% de hombres en este grupo étnico), siendo rara en otras razas como la oriental y excepcional en pacientes de raza blanca. Se han descrito casos asociados a otras dermatosis como ictiosis lineal circunfleja, liquen plano, y a enfermedades sistémicas como anemia perniciosa, hemocromatosis, entre otras, pero no en relación con la neurofibromatosis. Es importante diferenciar este cuadro de otras causas de hiperpigmentación mucosa para evitar la realización de estudios y/o tratamientos innecesarios. Presentamos un caso de hiperpigmentación de las papilas fungiformes de la lengua, recordamos su carácter benigno y su relativa frecuencia a pesar de la infranotificación en la literatura, y revisamos la bibliografía existente.

Bibliografía

Isogai Z, Kanzaki T. Pigmented fungiform papillae of the tongue. *J Am Acad Dermatol*. 1993;29:489-90.

Holzwanger JM, Rudolph ir, Heaton CL. Pigmented fungiform papillae of the tongue: a common variant of oral pigmentation. *Int J Dermatology*. 1974;13:403-8.

26. LO QUE EL DERMATÓLOGO PUEDE DIAGNOSTICAR

P. Hernández-Bel, A. Martínez-Aparicio, J.L Sánchez-Carazo V. Oliver, A. Pérez-Ferriols, E. Roche, M. Rodríguez y V. Alegre

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

A lo largo de nuestros años de labor asistencial atenderemos a miles de enfermos con cientos de patologías. Aunque la mayoría de lesiones puedan ser totalmente banales y no suponen un gran reto diagnóstico, en ocasiones a través de las manifestaciones dermatológicas

podemos diagnosticar mucho antes que otros especialistas enfermedades sistémicas que comprometan la vida del enfermo. Presentamos una serie de casos clínicos donde la piel es una clave diagnóstica de enfermedades complejas.

27. FOGO SELVAGEM

A. Ortiz, R. Aguayo, V. Sanmartín, X. Soria y J.M. Casanova

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. España.

Caso clínico: Varón peruano de 19 años, natural de Oroya, al borde del río Mantaro, afluente del Amazonas, que consultó por una erupción fotosensible y pruriginosa iniciada en la cara, extendiéndose posteriormente al resto del tegumento, con clínica, histología y epidemiología de *fogo selvagem*. Las inmunofluorescencias directa e indirecta detectaron depósito intraepidérmico de IgG en panel de abeja, de predominio en las capas superiores de la epidermis. Se inició tratamiento con prednisona 1 mg/kg/d, con una buena respuesta inicial. Posteriormente, la enfermedad ha ido cursando a brotes, cada vez más persistentes y extensos, que se han tratado añadiendo sucesivamente, a dosis crecientes de prednisona, azatioprina, micofenolato mofetilo e inmunoglobulinas endovenosas, sin apenas resultados. En el último mes se ha iniciado un ciclo de rituximab, a la dosis de 375 mg/m², 1 día a la semana durante 4 semanas, con lo que se ha conseguido la remisión del 90% de las lesiones. Durante el curso de la enfermedad el paciente sufrió una sepsis por *S. aureus*, que precisó ingreso hospitalario.

Conclusiones: Se conoce como *fogo selvagem* a una variante del pénfigo foliáceo en la que comparte la clínica, la anatomía patológica y la inmunofluorescencia. A diferencia del mismo, afecta a niños y adultos jóvenes, predispuestos genéticamente (HLA DRB1/DW20) y se distribuye endémicamente por Sudamérica y Túnez. Su etiopatogenia se ha relacionado con la picadura de la mosca negra *Simulium nigrimanum*, vector que transmite un antígeno, presente en la saliva, que comparte epitopos con la desmogleína 1, lo que desencadena una reacción inmune cruzada de tipo IgG e IgM responsable de la acantolisis. Recientemente también se ha relacionado con la contaminación por mercurio de algunos ríos debido a los aluviones de las minas de oro y la deforestación. El efecto del mercurio sería similar al producido en el pénfigo inducido por fármacos con grupos sulfidrilo (-SH), que desnaturalizan las caderinas a nivel de los desmosomas. Del presente caso queremos llamar la atención acerca de la rareza del mismo en nuestro país aunque hemos de pensar en el mismo ante un paciente joven emigrante desde países bañados por el Amazonas. También queremos destacar la buena respuesta a rituximab después de haber fracasado los anteriores tratamientos. Es uno de los primeros casos de *fogo selvagem* tratado con rituximab con buena respuesta.

Bibliografía

Aoki V, Sousa JX Jr, Diaz LA; Cooperative Group on Fogo Selvagem Research. Pathogenesis of endemic pemphigus foliaceus. *Dermatol Clin*. 2011;29:413-8.

Cianchini G, Lupi F, Masini C, Corona R, Puddu P, De Pità O. Therapy with rituximab for autoimmune pemphigus: Results from a single-center observational study on 42 cases with long-term follow-up. *J Am Acad Dermatol*. 2012.

28. SÍNDROME DE REITER EN PACIENTE VIH Y HLA-B27 POSITIVO

P. Molés, B. Rodrigo, M. Armengot, E. Quecedo y E. Gimeno

Hospital Arnau de Vilanova de Valencia. España.

Introducción: Las enfermedades cutáneas abarcan un amplio espectro en el contexto de la infección por VIH. Incluso se debe sospechar esta infección frente a manifestaciones infrecuentes o

exageradas de las dermatosis, siendo en algunas ocasiones claves precoces para el diagnóstico del VIH.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 45 años de edad, con antecedente de diabetes insulino-dependiente, que acude a la consulta dermatológica por un cuadro de comienzo abrupto caracterizado por placas hiperqueratósicas a nivel plantar con onicogriposis e hiperqueratosis ungueal en manos y pies, de seis meses de evolución en el momento de la consulta. El cuadro se asociaba a artralgia de rodillas. En la exploración física, además de las lesiones descritas, se constató hiperqueratosis en ambas comisuras labiales, se observaron lesiones eczematosas sobreinfectadas que ocasionaban parafimosis inflamatoria a nivel genital. En la anamnesis, el paciente negó sufrir alteraciones digestivas u oculares. No se evidenciaron signos de artritis en la exploración. Se planteó como diagnóstico el síndrome de Reiter, iniciando tratamiento de las zonas hiperqueratósicas con corticoides tópicos en espera de analítica general previo tratamiento sistémico. Se indicó fomentos con sulfato de cobre, antifúngicos tópicos y orales para las lesiones genitales. Como estudio del caso, se solicitó el antígeno HLA-B27 y serologías VIH, siendo ambos resultados positivos (el segundo en dos ocasiones). El cultivo de exudado uretral fue positivo para *Staphylococcus aureus* y *Candida parapsilosis*. El cultivo ungueal resultó negativo. En el control del mes, el eczema genital había evolucionado de forma favorable, persistiendo las lesiones hiperqueratósicas. En ese momento se pautó tratamiento sistémico con acitretino, con el cual se ha mantenido hasta ahora sin evidencia de efectos secundarios.

Discusión: El síndrome de Reiter consta de un conjunto de síntomas de causa desconocida, entre los cuales está la asociación de lesiones psoriasiformes y uretritis, artritis, manifestaciones oculares, úlceras orales dolorosas, queratodermia blenorragica y balanitis circinada. Es más frecuente en hombres jóvenes y afecta a pacientes con infección por VIH avanzada y bajos contajes de linfocitos CD4, pudiendo adquirir mayor gravedad en estos últimos. Se presenta este caso clínico como un ejemplo de la fuerte asociación existente entre la infección por VIH y la patología cutánea. En concreto, la mayor incidencia de síndrome de Reiter tras infecciones urogenitales o gastrointestinales en aquellos pacientes VIH, que además expresan el antígeno HLA-B27.

Bibliografía

- Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatology*. Segunda edición. Mosby, 2008. Vol 1. (123: 1173).
- Riccio A, Farinero C, Maisto G, Natale D, Pronesti G. A case of Reiter syndrome in HIV infection. *Secondo Policlinico-Cattedra di Metodologia Clinica, Università degli Studi di Napoli*.
- Romaní J, Puig L, Baselga E, De Moragas JM. Reiter's syndrome-like pattern in AIDS associated psoriasisiform dermatitis. *Departamento de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España*.

29. LEUCEMIA CUTIS ALEUCÉMICA ASOCIADA A SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

M.L. García-Melgares^a, L. Mahiques^a, L. Terrádez^b, E. Martí^c, L. Hueso^a, A. Martorell^a, C. Pelufo^a y A. Alfaro^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Hematología. Hospital de Manises. Valencia. España.

Introducción: La leucemia cutis aleucémica consiste en la invasión cutánea por células leucémicas, en ausencia de afectación de la médula ósea y/o la sangre periférica. La incidencia es baja y su pronóstico, grave.

Caso clínico: Varón de 86 años, cognitivamente independiente, que consultó por el desarrollo de pápulas, nódulos y placas eritematosos e indurados en la cabeza, el tronco y las extremidades, acompañados de deterioro rápido del estado general. Las exploraciones complementarias pusieron de manifiesto una pancitopenia, acom-

pañada de una intensa displasia de la serie mieloide en ausencia de blastos en el frotis. El mielograma no reveló signos de leucemia. El diagnóstico anatomopatológico fue de leucemia cutis de origen mieloide, y el diagnóstico hematológico, de síndrome mielodisplásico tipo AREB. El paciente recibió tratamiento con azaticidina inicialmente, y con quimioterapia posteriormente, a pesar de los cuales el deterioro de su estado general ha sido progresivo, hasta su fallecimiento 2 meses después del diagnóstico.

Discusión: La leucemia cutánea aleucémica se asocia con mayor frecuencia a leucemias agudas monocíticas o granulocíticas; solo excepcionalmente se asocia a síndromes mielodisplásicos, y en estos casos el pronóstico empeora, con una mayor frecuencia de progresión a leucemias mieloides agudas. El pronóstico de las leucemias cutáneas aleucémicas asociadas a síndromes mieloproliferativos es pobre. En la mayoría de los casos, la neoplasia se manifiesta por completo en sangre y/o en médula ósea, en los 10-14 meses siguientes al cuadro cutáneo, y en más de la mitad de los casos la supervivencia no supera los 3 meses tras el diagnóstico hematológico. La mayoría de los autores consideran que la aparición de una leucemia cutánea en el seno de un síndrome mielodisplásico es un signo pronóstico de leucemización.

Bibliografía

- Yavorkovsky LL, Zain J, Wu CD, Trivelli L, Cook P. Monocytic Leukemia Cutis Diagnosed Simultaneously With Refractory Anemia With Monocytosis: A Case Report. *American Journal of Hematology*. 2001;66:120-2.
- Schneider LA, Weber L, Viardot A, Schubert R, Hinrichs R, Scharfetter-Kochanek K. Cutaneous leukaemic infiltrations in a patient with previously undiagnosed myelodysplastic syndrome. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2004;29:468-70.

30. LEISHMANIASIS DE PRESENTACIÓN INUSUAL

Y. Torres, S. Fernández, C. Pujol, M. Navarrete, M. Navarro, M. Rodríguez, V. Sabater, M. Salavert y R. Botella

Unidad de Dermatología. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

Introducción: La Leishmaniasis es una enfermedad parasitaria cuyas manifestaciones clínicas dependen de la especie implicada y del estado inmunitario del paciente. Describimos un caso clínico de leishmaniasis cutánea con una presentación atípica, en una paciente anciana e inmunocompetente.

Caso clínico: Mujer de 89 años que consultaba por una placa eritematosa, descamativa con zonas infiltradas y friables que abarcaba región frontal, temporal, malar y mejilla izquierda de un año de evolución. No asociaba fiebre ni manifestaciones sistémicas. La histología fue diagnóstica. Las exploraciones complementarias descartaron afectación sistémica y con el diagnóstico de leishmaniasis cutánea se decidió tratamiento con miltefosina oral 100 mg/día durante 28 días.

Discusión: El caso que nos ocupa muestra una afectación atípica de esta patología en una paciente sin antecedentes relevantes predisponentes. Se plantea tratamiento con antimoniales pentavalentes, anfotericina B y miltefosina, justificando en este caso la decisión por su vía de administración, comodidad y mayor perfil de seguridad ante efectos secundarios.

31. DERMATOMIOSITIS Y ENFERMEDAD DE CROHN

S. Fernández, Y. Torres, R. Botella, M. Navarro, M. Navarrete, M. Rodríguez, J. Todolí, M. LLavador y C. Pujol

Unidad de Dermatología. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

Introducción: Raramente se han descrito casos de enfermedad de Crohn asociada a dermatomiositis (DM). Se expone el caso de una

paciente que desarrolla un brote recurrente de enfermedad de Crohn y un cuadro clínico de DM de forma simultánea. Tras tratamiento médico se consiguió el control adecuado de ambas patologías.

Caso clínico: Mujer de 66 años diagnosticada de enfermedad de Crohn, sin otros antecedentes personales, en tratamiento con mesalazina, que debido a recurrencia de la enfermedad intestinal y la presencia de manifestaciones extraintestinales, se decide iniciar tratamiento con infliximab -dosis de inducción-. Es remitida a dermatología por la aparición de lesiones de aspecto eccematoso en tórax, parte superior de la espalda, cara, frente y dorso de manos, que inicialmente impresionaban de fototoxicidad por mesalazina. Posteriormente aparecieron lesiones cutáneas muy sugestivas de dermatomiositis acompañadas de una debilidad muscular generalizada más marcada en cintura escapular. Se decidió ingreso hospitalario para completar estudio, descartándose neoplasia asociada y confirmando el diagnóstico. La paciente fue tratada con prednisona e infliximab (segunda dosis).

Discusión: Aunque la asociación entre la DM y la enfermedad de Chron es excepcional, existen casos publicados de DM asociada a vasculitis intestinal en la edad pediátrica. La literatura científica sin embargo, sí que describe casos de enfermedad de Crohn asociada a miopatías inflamatorias. Hay casos publicados de pacientes tratados con inhibidores de TNF que llegaron a desarrollar DM.

32. MOTIVO DE CONSULTA: SUDORACIÓN PARCHEADA

M.P. Pérez, J. Bernat, A. Mateu y A. Marquina

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

Introducción: Además de tener una función secretora y protectora, la sudoración se encarga de la termorregulación, que es necesaria para mantener la homeostasis corporal, por ello la hipohidrosis puede comprometer la capacidad de la persona para trabajar o

realizar ejercicio en cualquier tipo de condiciones ambientales, pudiendo llegar a suponer una amenaza para la supervivencia.

Caso clínico: Varón de 38 años de edad, que acude a nuestra consulta para valoración de hiperhidrosis de hombro y región dorsal derecha, desencadenada con la actividad física, de doce años de evolución. Sin hábitos tóxicos ni antecedentes médicos de interés. Se realizó un test de minor, que puso de manifiesto eritema e hiperhidrosis en la mitad derecha y superior del tronco, que contrastaba con la hipohidrosis en región contralateral, con un límite perfectamente centrado en la línea media. Con la exploración física se objetivó midriasis en ambos ojos, con falta de reactividad a estímulos luminosos. Además, los reflejos osteotendinosos de las extremidades estaban ausentes. Se realizó una resonancia magnética nuclear cerebral, que fue normal, descartando posibles lesiones vasculares o compresivas. Con todo ello diagnosticamos al paciente de síndrome de Ross, iniciando tratamiento tópico con cloruro de aluminio.

Discusión: El síndrome de Ross se caracteriza por la tríada hipohidrosis/anhidrosis segmentaria, pupila tónica de Adie y arreflexia, además puede asociarse a otras alteraciones del sistema nervioso autónomo, como hipotensión ortostática, síncope vasovagales o palpitaciones. Mediante estudios inmunohistoquímicos y el test de acetilcolina, se ha demostrado, en la zona hipohidrotica, la alteración de las fibras C postganglionares. En la mayoría de los casos, el motivo de consulta es la hiperhidrosis compensatoria que acompaña al cuadro clínico, debida a una reacción exagerada, de las glándulas sudoríparas que permanecen indemnes. En aquellos pacientes en los que ésta sea muy intensa, puede tratarse con iontoforesis, toxina botulínica o simpatectomía endoscópica.

Bibliografía

Ballester-Díez M, García-Río I, Dauden E, Corrales-Arroyo M, García-Díez A. Ross syndrome, an entity included within the spectrum of partial disautonomic syndromes. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19:729-31.

Piqué E, Hernández-Ramos F. Hipohidrosis segmentarias. *Piel.* 2007;22:280-5.