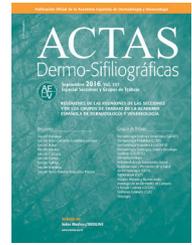




ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

XVIII Reunión de la Sección Murciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología Murcia, 24 de abril de 2015

1. PLACAS ERITEMATOCOSTROSAS DE DISTRIBUCIÓN EN ÁREAS SEBORREICAS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

M. Dorado Fernández^a, J. Ruiz Martínez^a, T. Salas García^a, A. López Gómez^a, C. Brufau Redondo^a, M.D. Ruiz Martínez^a, B. Ferri Níguez^b, J. Hernández-Gil Sánchez^a, A. Ramírez Andreo^a, N. Marín Corbalán^a, C. Soria Martínez^a y A. Hernández-Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: El pénfigo es una enfermedad ampollosa autoinmune órgano-específica, poco frecuente, que afecta a la piel. Clásicamente se ha dividido en dos grandes grupos, el pénfigo vulgar (PV) y el pénfigo foliáceo (PF). Presentamos dos pacientes con PF y realizamos diagnóstico diferencial con el resto de enfermedades ampollosas autoinmunes.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 57 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que acudió a la consulta por aparición de lesiones eritematosas numulares de centro costroso, en región cervical, escote y espalda de 2 meses de evolución. Las lesiones eran muy pruriginosas y empeoraban con la exposición solar y el calor. No había lesiones en mucosas ni se apreciaban ampollas. Con la sospecha de Enfermedad de Groover se realizó biopsia cutánea, que no fue concluyente. Ante el empeoramiento de las lesiones se realizó nueva biopsia con Inmunofluorescencia directa (IFD), con hallazgos de espongiosis de queratinocitos y positividad intensa en la IFD para IgG y C3, compatible con pénfigo foliáceo. Se instauró tratamiento con corticoides orales con mejoría de las lesiones. Caso 2: mujer de 85 años que acudió a la consulta por lesiones eritematoerosivas pruriginosas de 4 años de evolución que se iniciaron en pliegues submamaros e inguinales, y que se fueron extendiendo a tronco y a extremidades. Mucosas respetadas. Se realizó biopsia con IFD, donde destacaba una positividad para C3 e IgG a nivel intercelular, compatible con pénfigo foliáceo. Se inició tratamiento con corticoterapia oral, desapareciendo las lesiones y permaneciendo asintomática en el momento actual.

Discusión: El pénfigo es una enfermedad autoinmune poco frecuente inducida por la presencia de autoanticuerpos patogénicos frente

a diversas proteínas desmosómicas. El PF se caracteriza por ampollas superficiales sobre base eritematosa, que forman placas erosivas y costrosas al romperse las mismas. Suelen aparecer en cuero cabelludo, cara, cuello, tórax y espalda, respetando mucosas. El tratamiento se realiza con corticoides orales. Presentamos dos casos de PF, una enfermedad ampollosa autoinmune que cursa sin ampollas ni afectación de mucosas, por lo que es importante pensar en esta entidad para poder realizar las pruebas complementarias adecuadas que nos llevarán a su diagnóstico.

2. AMPUTACIÓN DE GLANDE POR PATOLOGÍA TUMORAL Y RECONSTRUCCIÓN MEDIANTE TÉCNICA DE BRACKA: NUESTRA EXPERIENCIA

B. Pérez Suárez^a, A. Rosino Sánchez^b, J.M. Ródenas López^a, R. Rojo España^a, P. Mercader García^a y A. Peña García^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Urología. Hospital Morales Meseguer. Murcia. España.

Introducción: El glande es una región anatómica intensamente vascularizada por lo que los tumores malignos que asientan allí tienen un alto riesgo de diseminación hematológica, requiriendo cirugía agresiva para la curación. Por otro lado, la amputación del pene produce un deterioro importante en la calidad de vida de los varones, imposibilitando la micción en posición fisiológica y las relaciones sexuales plenas. Para intentar solucionar este problema, en 2010, Bracka describió una técnica de reconstrucción penénea.

Casos clínicos: Presentamos nuestra experiencia en dos pacientes. El primero, de 47 años, requirió una amputación de glande por un melanoma de extensión superficial con Breslow 1,7 acompañado de biopsia de ganglio centinela y el segundo caso, de 70 años, presentó un carcinoma epidermoide infiltrante moderadamente diferenciado de 3,5 cm en el glande, que también requirió amputación de glande y parte distal de cuerpos cavernosos junto con linfadenectomía inguinal izquierda. En ambos casos, tras la amputación se realizó un neoglande a partir de injerto libre obtenido de piel inguinal contralateral, según técnica de Bracka. El postoperatorio transcurrió sin incidencias y ambas cirugías fueron curativas según

resultados anatomopatológicos. Los dos sujetos pudieron miccionar en bipedestación y el resultado estético fue aceptable. Además, 6 meses tras la cirugía, el primer paciente pudo mantener relaciones sexuales completas con eyaculación y orgasmos. Todavía no han pasado 6 meses desde la intervención del segundo paciente.

Discusión: La amputación peneana parcial seguida por reconstrucción de un neoglande parece ser una técnica eficaz tanto para el tratamiento oncológico como para evitar las secuelas subsiguientes a una cirugía tan agresiva, facilitando una mejor aceptación de la enfermedad por parte del paciente, la posibilidad de micción en bipedestación, el mantenimiento de relaciones sexuales satisfactorias y un resultado estético aceptable.

Conclusiones: Hemos presentado los casos de 2 pacientes sometidos a amputación de pene y reconstrucción de neoglande, con un buen resultado oncológico, estético y funcional. Creemos que la técnica de Bracka sería de elección en este grupo de pacientes.

3. SÍNDROME DE GOLTZ. A PROPÓSITO DE UN CASO EN EDAD ADULTA

M. Lova Navarro, T. Martínez Menchón, R. Corbalán Vélez, P. Sánchez Pedreño, A. Clemente Ruiz de Almirón, J. Martínez Escribano, A. Clemente Valenciano y J.F. Frías Iniesta

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Caso clínico: Mujer de 28 años de edad, hija de padres no consanguíneos, con antecedentes familiares de un hermano con oligodactilia de dedos de ambas manos. Desde el nacimiento presenta ceguera casi absoluta, retraso pondoestatural, gran componente dismórfico con importantes anomalías en la configuración y morfología de dedos de manos y pies. A la exploración se aprecia pelo ralo y escaso, barbilla puntiaguda, punta nasal ancha con puente nasal estrecho, filtrum corto, labios finos, alteración de las piezas dentales, orejas prominentes y deformadas. Desde el punto de vista oftalmológico se aprecia un papiloma carnoso en el canto interno del ojo izquierdo, ectropion del párpado inferior izquierdo y coloboma inferior del iris izquierdo, así como esclerocórnea y coloboma de coroides del ojo derecho. A nivel cutáneo destaca una atrofia cribiforme lineal y puntiforme de color amarillo-rosado con telangiectasias, que se distribuyen siguiendo las líneas de Blaschko a lo largo de tronco y miembros. Llamen la atención los numerosos papilomas carnosos de localización perianal. Además presenta importante afectación del aparato locomotor con escoliosis cervico-dorsal, así como oligodactilia, sindactilia y ectrodactilia en dedos de manos y pies. Se solicita una serie radiográfica ósea observándose estriaciones longitudinales a nivel de las metafisis de los huesos largos compatible con una osteopatía estriada. Realizamos una biopsia cutánea donde destaca una dermis en la que se alternan zonas de apariencia normal con otras zonas de aspecto edematoso con fibras de colágeno delgadas y muy escasas, así como disminución notable de fibras elásticas. Tras correlación clínico-patológica llegamos al diagnóstico de hipoplasia dérmica focal o síndrome de Goltz.

Discusión: La hipoplasia dérmica focal fue descrita por Goltz en 1962. Presenta un patrón de herencia autosómico dominante ligado al cromosoma X, debido a mutaciones del gen PORN, siendo letal "in utero" en fetos masculinos. Afecta a tejidos derivados del ectodermo y el mesodermo. Los órganos afectados principalmente son la piel, el globo ocular y el aparato locomotor. No existe ningún tratamiento específico para las anomalías cutáneas y sistémicas, pero la mayoría de los afectados tienen una esperanza de vida normal.

Conclusiones: En la mayoría de los trastornos autosómicos dominantes ligados a X la afectación clínica varía mucho y el rango de gravedad es muy amplio, por lo que es difícil hacer un pronóstico en los primeros años de vida, siendo importante la paciencia hasta que se aclare la extensión sistémica de la enfermedad.

4. TUMOR PERIANAL DE DIAGNÓSTICO INFRECLENTE: REPORTE DE TRES CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. Ruiz Martínez^a, T. Salas García^a, A. López Gómez^a, M. Dorado Fernández^a, J. Hernández-Gil Sánchez^a, C. Soria Martínez^a, A. Ramírez Andreo^a, N. Marín Corbalán^a, C. Brufau Redondo^a, F.A. Pastor Quirante^b, B. Ocaña Castillo^b, M.A. Paniza Mendoza^b, M.D. Ruiz Martínez^a y A. Hernández-Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: El carcinoma basocelular es el tumor cutáneo maligno más frecuente en la raza blanca. El principal factor de riesgo son las exposiciones solares intermitentes en la infancia. Esto explica que su localización más frecuente sea en áreas fotoexpuestas como la cara y el cuello, mientras que áreas fotoprotectadas como la región perianal presentan una incidencia del 0,1%. Entre los tumores anorrectales, el carcinoma basocelular representa el 0,2% de los casos por lo que resulta fundamental el diagnóstico diferencial con el carcinoma epidermoide, el tumor más frecuente.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 67 años que consulta por tumoración perianal de más de 1 año de evolución, de 2 x 1,5 cm de tamaño, bien delimitada, de aspecto eritematoso y con telangiectasias en superficie. Entre sus antecedentes personales es exfumador de 10 paquetes/año. Se realiza biopsia y posterior exéresis de la lesión con diagnóstico de carcinoma basocelular nodular con márgenes quirúrgicos libres. Sin recidiva en la actualidad. Caso 2: varón de 77 años que consulta por tumoración perianal de 2,5 x 1 cm de evolución indeterminada, bien delimitada, de aspecto eritematoso con áreas blanquecinas, telangiectasias superficiales y bordes de aspecto perlado. Como antecedentes personales destaca el diagnóstico dos años antes de carcinoma de pulmón microcítico (T2N1M0) tratado con quimioterapia (carboplatino y etopósido) y radioterapia. Posterior tratamiento de segunda línea con quimioterapia (vincristina, adriamicina, ciclofosfamida) en seguimiento por Oncología. Exfumador de 20 paquetes/año. Se realiza biopsia y exéresis de la lesión con diagnóstico de carcinoma basocelular nodular que respeta márgenes quirúrgicos. Sin hallazgos de recidiva en región perianal hasta fallecimiento. Caso 3: mujer de 83 años que consulta por tumoración perianal de 6 meses de evolución de 2 x 1,5 cm de tamaño, bien delimitada, eritematosa, de bordes perlados. Sin antecedentes médicos de interés. Se realiza biopsia y exéresis con diagnóstico de carcinoma basocelular macro-micronodular, con hallazgo de margen lateral afecto por lo que se realiza ampliación quirúrgica. Sin datos de recidiva en la actualidad.

Discusión: La localización perianal es una localización inusual para un tumor frecuente como es el carcinoma basocelular. Resulta habitual un largo tiempo de evolución y los diagnósticos previos erróneos por confusión con entidades inflamatorias e infecciosas lo que da lugar a lesiones de gran tamaño en el momento del diagnóstico. Esto destaca la importancia de realizar biopsias tempranas en lesiones genitales sospechosas. Su tratamiento es la resección con márgenes libres de enfermedad, y debe de diferenciarse de la variante basaloide epidermoide debido a su buen pronóstico y casi nulo potencial de diseminación. Por otra parte, se debería realizar una exploración completa de toda la superficie cutánea ya que existe una asociación significativa entre los carcinomas basocelulares en esta zona con su existencia en otras localizaciones.

5. PERFIL PSICODERMATOLÓGICO EN EL SÍNDROME DE LA BOCA URENTE

C. Brufau Redondo^a, R. Martín Brufau^b, T. Salas García^a, A. López Gómez^a, M. Dorado Fernández^a, N. Marín Corbalán^a, A. Ramírez Andreo^a, J. Ruiz Martínez^a, C. Soria Martínez^a, M.D. Ruiz Martínez^a, J. Hernández-Gil Sánchez^a, A. Hernández-Gil Bordallo^a y J. Corbalán Berná^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía.

^bDepartamento de Personalidad. Facultad de Psicología. Universidad de Murcia. Murcia. España.

Introducción: El síndrome de la boca urente (BMS) es una enfermedad crónica caracterizada por una sensación de quemazón en la mucosa oral, asociada con frecuencia a sensación de boca seca y/o alteraciones del gusto, en ausencia de causa orgánica detectable, con distribución bilateral y simétrica, que ocurre normalmente en mujeres posmenopáusicas y tiene un importante impacto en la calidad de vida del paciente. La fisiopatología del SBU no se conoce exactamente. Estudios recientes han mostrado evidencias de alteraciones del sistema nervioso central y periférico mediante pruebas sensoriales cualitativas y resonancia magnética funcional. También hay factores psicológicos implicados, como ansiedad, depresión y somatización. Al menos un tercio de los pacientes con SBU pueden tener un diagnóstico psiquiátrico asociado. Estudiamos un grupo de pacientes con SBU con el fin de explorar la presencia de un posible factor psicológico subyacente en relación con la personalidad.

Material y métodos: Se incluyeron 37 pacientes diagnosticados de SBU en nuestro servicio de dermatología tras excluir otras causas conocidas de quemazón oral, mediante la historia y exploración clínicas y la realización de otras exploraciones complementarias. Se les pasó el test de personalidad de Millon, para establecer el perfil de personalidad en este grupo de pacientes. Los resultados fueron comparados con los perfiles de personalidad de un grupo control con un número de sujetos, equivalente en edad y género, reclutado entre los pacientes del servicio de cirugía máxilo-facial, con molestias orales de causa orgánica, distintas del SBU.

Resultados: Encontramos diferencias estadísticamente significativas en los perfiles de personalidad del grupo de SBU respecto del grupo control. Los pacientes de SBU eran más pesimistas, introvertidos, evitativos, temerosos, neuróticos, emocionales e indecisos. Tienen un perfil de escasa adaptación psicológica con posible tendencia a la depresión. Dada la patología oral similar en ambas muestras, las diferencias encontradas deben ser atribuidas más bien a tendencias estables de comportamiento.

Conclusiones: Los estilos psicológicos que encontramos en los pacientes con SBU podrían facilitar la sensación dolorosa, disminuyendo el umbral doloroso, lo que es acorde con otros hallazgos previos.

6. LESIONES CUTANEOMUCOSAS POLIMORFAS Y TUMOR ABDOMINAL EN VARÓN ADULTO

T. Salas García^a, A López Gómez^a, M. Dorado Fernández^a, J. Ruiz Martínez^a, J. Hernández-Gil Sánchez^a, F. Pastor Quirante^b, A. Ramírez Andreo^a, C. Soria Martínez^a, M.D. Ruiz Martínez^a, N. Marín Corbalán^a, A. Hernández-Gil Bordallo^a y C. Brufau Redondo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: El pénfigo paraneoplásico (PP) es una entidad poco frecuente descrita por Anhalt et al en 1990. Se trata de una enfermedad autoinmune de la piel y mucosas asociada a una neoplasia, más frecuentemente de origen linfóide.

Caso clínico: Varón de 59 años que en 2008 acudió a consulta por lesiones ampollosas junto con afectación de mucosa oral de dos meses de evolución. Se realizó biopsia cutánea que fue compatible con pénfigo vulgar, por lo que se inició tratamiento con corticoides orales con lo que el cuadro mejoró. Tras la finalización del tratamiento oral, las lesiones cutaneomucosas volvieron a aparecer junto con astenia y pérdida de peso. Se realizó estudio de imagen (TAC) en el que se observó una masa heterogénea sólida en pelvis menor en íntimo contacto con los vasos ilíacos internos, cuya PAAF guiada no fue concluyente. Dada la mala evolución del paciente y la ausencia de mejoría con bolos de esteroides e inmunosupresores, se inició tratamiento con rituximab e inmunoglobulinas intravenosas obteniéndose

escasa mejoría. Finalmente se decidió intervenir quirúrgicamente al paciente de la masa localizada en pelvis menor. El estudio histológico de la masa era compatible con tejido fibroadiposo y vascular con hiperplasia arteriovenosa con signos de esclerosis hialina. Tras la cirugía, el paciente comenzó a mejorar de la clínica cutánea hasta el año 2014 en el que muestra una nueva erupción de patrón liquenóide que mejora con la toma de corticoides orales, pero que posteriormente vuelve a empeorar, en este caso con lesiones tipo eritema multiforme. Tras realizar nuevo TAC de control se aprecia nuevo crecimiento de la masa en pelvis menor.

Discusión: Dado que en el PP se halla compromiso de varios órganos además del cutáneo y que los mecanismos fisiopatogénicos no se limitan a la presencia de autoanticuerpos específicos contra las moléculas de adhesión. Nguyen et al propusieron en 2001 el término síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico (SMAP). Este síndrome puede ocurrir antes, después o justo con el diagnóstico del cáncer. En él pueden aparecer lesiones cutáneas de distinta morfología, diferenciando el síndrome según estas lesiones en distintos subtipos como el tipo pénfigo, tipo eritema multiforme, tipo enfermedad injerto contra huésped o tipo liquen plano, entre otros. Se han descrito factores pronósticos como la presencia de lesiones cutáneas tipo eritema multiforme y necrosis de queratinocitos, asociadas con un incremento del doble de la tasa de mortalidad. En cuanto al tratamiento, se realiza mediante inmunosupresores y también hay casos descritos con buen resultado con el uso de rituximab. Presentamos un caso de SMAP de tórpida evolución que a lo largo de los años ha ido desarrollando diferentes tipos de lesiones cutáneas, pasando por los distintos subtipos de SMAP.

7. COLGAJO PARAMEDIANO FRONTAL

A. López Gómez, M. Dorado Fernández, J. Ruiz Martínez, T. Salas García, J. Hernández-Gil Sánchez, A. Ramírez Andreo, M.D. Ruiz Martínez, N. Marín Corbalán, C. Soria Martínez, C. Brufau Redondo y A. Hernández-Gil Bordallo

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: El colgajo paramedial frontal (CPF) es una modificación de los clásicos colgajos frontales. Presentamos dos pacientes en los que fue utilizado tras la extirpación de sendos carcinomas basocelulares, nasal y palpebral inferior.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 79 años con una deformidad nasal progresiva en los últimos años que presenta en la punta nasal una placa esclerodermiforme, clínica e histológicamente compatible con un carcinoma basocelular, con infiltración del cartílago subyacente. Se realiza una extirpación quirúrgica de la lesión en dos tiempos. En el primero se realiza una extirpación radical de la lesión y se reconstruye el defecto mediante un CPF apoyado en un injerto de cartílago auricular obtenido del hélix. A las tres semanas se secciona el pedículo del colgajo. Caso 2: mujer de 86 años que presenta un carcinoma basocelular en párpado inferior derecho que afecta medialmente a sus tres cuartas partes. Se realiza una extirpación del tumor en dos tiempos. En la primera intervención se realiza la extirpación radical del tumor y se repara el defecto mediante un CPF de pedículo contralateral, con injerto de mucosa oral para sustituir la conjuntiva tarsal. Tres semanas después se realiza la sección del pedículo. En ambos casos los resultados oncológicos y cosméticos han sido muy buenos.

Discusión: El CPF es una variante del clásico colgajo frontal, que difiere de este en que utiliza un pedículo axial más estrecho, pediculado en la arteria supratroclear contralateral al defecto. Esto conlleva una reducción de la cicatriz en la zona donante, da una mayor rotación al colgajo y permite diseñar colgajos largos y distantes de la zona a reconstruir, bien sea en su indicación clásica para cubrir defectos grandes nasales, como para otras zonas donde ha sido menos utilizado, como el párpado inferior, con excelentes resultados.

8. FRAGILIDAD CUTÁNEA Y PÁPULAS PIEZOGÉNICAS COMO CLAVES DIAGNÓSTICAS

M.S. Gaglio, E. Cutillas-Marco y M.E. Giménez-Cortés

Servicio de Dermatología. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao de Cieza. Murcia. España.

Introducción: El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) engloba a un grupo de enfermedades hereditarias que se caracterizan por un defecto en la síntesis y estructura del colágeno y resto del tejido conjuntivo.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 6 años, adoptada junto con su hermano de 1 año, que consultó por la aparición de hematomas ante traumatismos mínimos desde los primeros meses de vida. Estos traumatismos le ocasionaban además heridas que tardaban mucho en cicatrizar, y cuando finalmente lo hacían quedaban cicatrices distendidas y atróficas. Le aparecían igualmente nódulos en las piernas que biopsiamos con el resultado de paniculitis traumática. La hiperlaxitud articular, en ese momento, no era muy evidente. Lo que finalmente nos orientó para el diagnóstico fue el hallazgo de decenas de pápulas piezogénicas podales en posición de bipedestación. Con la sospecha de SED exploramos la laxitud articular, que estaba aumentada. Los exámenes complementarios mostraron insuficiencia mitral moderada y tricuspídea leve.

Discusión: Aunque el SED suele diagnosticarse en la adolescencia o edad adulta, durante la infancia pueden aparecer signos de esta enfermedad. Los hematomas y la fragilidad cutánea, por lo general, son poco específicos, ya que a estas edades los traumatismos son muy frecuentes. La hiperlaxitud articular no siempre es tan evidente como para conducirnos al diagnóstico. Las pápulas piezogénicas podales son un hallazgo frecuente en la población general, pero en este síndrome se encuentran aumentadas en número y tamaño. En nuestro caso, su hallazgo nos encaminó hacia el diagnóstico precoz de esta enfermedad, lo que permitió el asesoramiento sobre los cuidados que requieren estos pacientes.

9. CÓMO REALIZAR PRUEBAS DE ALERGIA CUTÁNEA CON LOS PRODUCTOS PROPIOS

P. Mercader García, R. Rojo España, B. Pérez Suárez, J.M. Ródenas López y A. Peña García

Servicio de Dermatología. Hospital Morales Meseguer. Murcia. España.

Introducción: Existen cerca de 4.000 sustancias con capacidad de producir sensibilización alérgica; sin embargo, solo hay 600 sustancias comercializadas, por lo que en muchos casos resulta necesario pruebas de alergia con los productos propios del paciente para poder encontrar el causante de la alergia.

Objetivos: Repasar las diferentes técnicas que se pueden usar para estudiar los productos propios del paciente con especial atención a las pruebas epicutáneas y el ROAT.

Material y métodos: Presentamos un caso clínico de dermatitis de contacto donde las pruebas realizadas con los productos propios permiten descubrir alérgenos poco frecuentes y establecer la relevancia de otros alérgenos más comunes.

Resultados: Una paciente de 43 años presentó unas lesiones eczematosas que se relacionaron con el uso de un protector solar y de un spray de agua termal, que aparentemente no contenían ninguna de las sustancias a las que estaba sensibilizada. Cuando se realizaron pruebas epicutáneas con sus productos propios se descubrió una sensibilización a la manteca de karité y que el agua de avena contenía un alérgeno oculto.

Discusión: Las pruebas de alergia con los productos propios son muy útiles para descubrir sensibilizaciones a alérgenos poco prevalentes. Evitan pruebas innecesarias a los pacientes y permiten al fabricante tener constancia de problemas con sus productos; sin embargo, la colaboración del fabricante es muy importante, así como cierta experiencia para saber qué prueba realizar en cada caso.

10. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS CASOS DE MELANOMAS MÚLTIPLES EN EL ÁREA DE CARTAGENA Y MAR MENOR. REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

C. Pereda Carrasco^a, P. Cerezuela Fuentes^b, S. Ortiz Reina^c, A. Bernabé Peñalver^d, A. López Ávila^e, M. Gallego Peinado^f, L. García de Guadiana^g, A.F. Monteagudo Paz^a y C. Ortuño Gil^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. ^bServicio de Oncología. Hospital Santa Lucía. Cartagena. Murcia. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Rosell. Cartagena. Murcia. ^dServicio de Cirugía General. Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. ^eServicio de Dermatología; ^fServicio de Medicina Nuclear; ^gServicio Laboratorio. Hospital Santa Lucía. Cartagena. Murcia. España.

Introducción: La incidencia de melanomas malignos (MM) está aumentando en los últimos 30 años y se estima que entre el 1,2 y el 8,6% de los pacientes con un MM desarrollarán otro MM, que suele presentar menor Breslow.

Objetivos: Determinar el tiempo transcurrido entre los distintos melanomas cutáneos múltiples primarios (MMMMp), persona que detecta cada MM y descripción de las características histopatológicas de los MMMp en el área de Cartagena y el Mar Menor.

Material y métodos: Registro de los pacientes con MM del área de Cartagena y del Mar Menor de la base de datos del Servicio de Oncología del Hospital Santa Lucía de Cartagena. De 279 pacientes con MM, 246 presentaban un MM cutáneo y de estos 10 un MMMp.

Resultados: 9 de los 10 pacientes presentaron dos MMMp y 1 tres MMMp. El 40% de los pacientes con MMMp desarrollaron el primer MM por debajo de los 50 años. El segundo melanoma fue detectado en el primer año tras el diagnóstico del primer MM en un 50% de los casos y en un 40% en los tres primeros meses. La mayoría de los MM fueron detectados por personal sanitario. Las características histopatológicas del segundo MM fueron de mejor pronóstico que el primer MM en 9 pacientes, pero dos pacientes presentaron metástasis por su segundo MM.

Conclusiones: En nuestra serie la mayoría de MM sucesivos son detectados por personal sanitario y las características histopatológicas de los MM sucesivos son, en general, de mejor pronóstico. Todo ello sugiere que los seguimientos clínicos de los pacientes con MM deben ser estrechos y que posiblemente deberíamos insistir en la autoexploración de nuestros pacientes.

XIX Reunión de la Sección Murciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Cartagena, 21 de noviembre de 2015

1. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE PATOLOGÍA PANCREÁTICA INDOLENTE: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

J. Ruiz Martínez^a, M. Dorado Fernández^a, A. López Gómez^a, E. García Martínez^a, T. Salas García^a, C. Soria Martínez^a, A. Martínez Torrano^b, M.A. Paniza Mendoza^b, J. Hernández-Gil Sánchez^a, A. Ramírez Andreo^a y A. Hernández-Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: Las manifestaciones cutáneas pueden preceder a las digestivas en un 20-40% de los pacientes con enfermedades pancreáticas. Presentamos dos casos de pacientes en los que el estudio diagnóstico llevó a detectar patología pancreática desconocida hasta entonces. El primer caso, con hallazgo de metástasis cutáneas como primera manifestación de un adenocarcinoma de páncreas, forma de presentación con una frecuencia menor del 1%. El segundo caso, paciente con nódulos dolorosos en piernas y artritis con estudio histológico compatible con paniculitis pancreática, demostrándose una pancreatitis crónica con pseudoquistes.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 73 años, exfumador de 25 paquetes/año, que consultó por una lesión localizada en dorso de la nariz de rápido crecimiento en los últimos tres meses. En la exploración se apreciaba un tumor de 7 mm, eritematoso con zonas ulceradas, costras hemorrágicas y de consistencia dura. Además se descubrió otra lesión tumoral que había pasado desapercibida para el paciente, localizada en región temporal derecha, de 8 mm de diámetro, de color rosado homogéneo, dura y bien delimitada. El estudio histopatológico e inmunohistoquímico de ambas lesiones resultó compatible con metástasis cutáneas de adenocarcinoma moderadamente diferenciado con positividad para citoqueratina (CK) 20, CK 34beta12, antígeno carbohidratado (CA) 19.9, CA-125, antígeno de membrana epitelial (EMA) y antígeno carcinoembrionario (CEA). Se realizó estudio de marcadores tumorales en sangre detectándose elevación del CEA: 143,8 (0-5) y de CA 19.9: 7298 (0-39). El estudio mediante tomografía computarizada (TC) de tórax y abdomen reveló una masa que en cola de páncreas que infiltraba estómago, suprarrenal izquierda y retroperitoneo, con pequeños implantes en abdomen superior y ascitis, con metástasis hepáticas y pulmonares difusas y múltiple. Ante estos hallazgos y el estudio inmunohistoquímico compatible de las lesiones cutáneas el diagnóstico fue de adenocarcinoma de páncreas con afectación metastásica múltiple. El paciente fue derivado a Oncología decidiéndose tratamiento con quimioterapia. Caso 2: varón de 47 años, fumador de 45 paquetes/año, con consumo habitual de alcohol, que consultó por nódulos dolorosos y artritis de miembros inferiores de 4 días de evolución, no había presentado fiebre ni otra sintomatología asociada. El estudio histopatológico de una de las lesiones reveló hallazgos compatibles con paniculitis pancreática. El estudio analítico mostraba leve leucocitosis, elevación de los marcadores inflamatorios incluida amilasa de 730 U/L, leve elevación de transaminasas y niveles de marcadores tumorales no significativos. El estudio mediante tomografía computerizada de abdomen mostró imágenes sugestivas de pancreatitis crónica con formación de pseudoquistes. El paciente, en tratamiento sintomático con antiinflamatorios, había continuado con artritis en tobillos e importante limitación funcional sin aparición de nuevas lesiones cutáneas ni dolor abdominal derivándose a consultas de digestivo para continuar seguimiento.

Discusión: Se presentan dos casos de patología pancreática de evolución indolente. Los casos de metástasis cutáneas como primer hallazgo de adenocarcinoma de páncreas se asocian a tumores localizados en cuerpo y cola de páncreas como también se demostró en nuestro caso. Por otra parte, los casos de paniculitis pancreática se deben generalmente a cuadros graves de pancreatitis aguda o reagudización de pancreatitis crónica, resultando peculiar nuestro caso sin sintomatología digestiva asociada.

2. USO NEONATAL PRECOZ DEL PROPRANOLOL EN HEMANGIOMAS SEGMENTARIOS FACIALES

T. Martínez Menchón^a, N.A. Méndez Aguirre^b, V. Villamil^b, A. Sánchez Sánchez^b, N.A. Méndez Aguirre^b, O. Girón Vallejo^b, M. Lova Navarro^a, R. Corbalán Vélez^a, P. Sánchez-Pedreño Guillén^a, J. Frías Iniesta^a, A. Clemente Ruiz de Almirón^a, A. Clemente Valenciano^a y A. Brea Lamas^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: Los hemangiomas cérvico-faciales son considerados segmentarios cuando miden más de 5 cm. Este tipo de hemangiomas pueden asociarse al síndrome de PHACE. Nuestro objetivo es proponer el tratamiento de dichos hemangiomas con Propranolol en etapa neonatal precoz, mostrando su eficacia/seguridad, dado que existe poca evidencia al respecto.

Materiales y métodos: Revisión de 4 pacientes diagnosticados de Hemangioma segmentario facial (HSF), 3 asociados a Síndrome de PHACE, a edades tempranas de la vida. Los 4 pacientes fueron tratados con Propranolol, previa firma de consentimiento informado y los neonatos fueron ingresados para control de aparición de complicaciones como hipoglucemia, hipotensión, broncoespasmo o acrocianosis.

Casos clínicos: Caso 1: hemangioma fronto-parietal bilateral detectado con 3 días de vida. Anomalías asociadas: No. Propranolol iniciado 16 días de vida. Caso 2: hemangioma en rama oftálmica derecha, mandibular izquierda, nariz y labios detectado con 15 días. Anomalías asociadas: Hemangioma orbitario y en oído interno derecho, Hipoplasia de segmento A1 de arteria cerebral anterior derecha (ACAD). Propranolol iniciado a los 30 días de vida. Caso 3: hemangioma en 1ª rama de trigémino derecho detectado con 20 días. Anomalías asociadas: Hemangioma orbitario. Hipoplasia de segmento A1 de ACAD, de seno transversal y sigmoideo izquierdo. Propranolol iniciado con 20 días. Caso 4: hemangioma hemifacial izquierdo y preauricular derecho detectado al nacimiento. Anomalías asociadas: hemangioma intracraneal. Hipoplasia de segmento A1 de ACAD propranolol iniciado con 13 días. El propranolol fue efectivo en el 100% de los casos clínicos, demostrando involución de los hemangiomas.

Discusión: En nuestra serie el propranolol fue eficaz sin evidenciar complicaciones significativas en el periodo neonatal precoz (teóricamente fuera de la futura indicación del fármaco). Si los beneficios del propranolol sobrepasan los riesgos, se recomienda administrar la menor dosis eficaz posible, bajo vigilancia hospitalaria, comenzando poco después del diagnóstico para obtener mejores resultados.

3. IMPLICACIÓN PRONÓSTICA Y TERAPÉUTICA DE LA CORRECTA IDENTIFICACIÓN DE LA RECIDIVA LOCORREGIAL DEL MELANOMA

E. García-Martínez^a, J. Ruíz-Martínez^a, A. López Gómez^a, M. Dorado Fernández^a, T. Salas García^a, A. Ramírez-Andreo^a, F.A. Pastor-Quirante^b, J. Hernández-Gil Sánchez^a, C. Brufau Redondo^a y A. Hernández-Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: El melanoma es una neoplasia cutánea de alta agresividad y con un comportamiento metastásico incierto, donde cualquier órgano puede verse implicado. La progresión de la enfermedad se puede producir por invasión local, vía linfática o hematogena. La correcta estadificación es fundamental por su aproximación pronóstica, que permitirá adoptar una actitud terapéutica más adecuada.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 61 años que acude por una lesión en pierna derecha de varios años de evolución. Inicialmente tenía aspecto de nevus pigmentado que progresivamente ha crecido y que en alguna ocasión ha sangrado. Presenta una tumoración verrucosa, pigmentada de 2 x 1,5 cm que a la dermatoscopia se observa tapones córneos y vasos atípicos y en uno de los bordes se observa una zona más intensamente pigmentada. También presenta varias lesiones próximas a la lesión primaria con aspecto de nevus maduro. Se realiza estudio de extensión que es negativo. Se realiza exéresis de la lesión con márgenes amplios con diagnóstico de melanoma de extensión superficial nivel IV de Clark y 5,76 mm de Breslow, con permeación linfática peritumoral y márgenes libres y BSGC que es negativo. Caso 2: mujer de 85 años que

consulta por una lesión en espalda. A nivel interescapular presenta una pápula de 1 cm, rosada-gris-marrón, bien delimitada y asimétrica, con ulceración en polo inferior. En la periferia a 1,5 cm presenta unas 5 máculo-pápulas de color marrón oscuro-gris de hasta 3 mm. A la dermatoscopia en la lesión primaria se observa un retículo invertido, áreas marrón claro y oscuro, glóbulo marrón claro de tamaño heterogéneo en polo inferior y glóbulos grises de tamaño y distribución irregular a las 10 horas. Las satelitosis muestran áreas grises y marrones en su interior. Ante los hallazgos se trata de un probable melanoma con satelitosis asociadas. Se realiza biopsia de la lesión primaria que es informada de melanoma nodular nivel III de Clark y Breslow de 0,8 mm. El estudio de extensión no evidencia enfermedad a distancia. Ante los resultados se decide exéresis de toda la lesión para estudio de la pieza completa y correcta estadificación. Caso 3: mujer de 78 años que consultó en febrero de 2014 por una lesión de aspecto angiomaso localizada en tercio medio de la pierna izquierda. A la dermatoscopia presentaba asimetría con retículo pigmentado atípico, glóbulos, vasos atípicos y proyecciones atípicas. Se extirpó la lesión informándose de melanoma nodular estadio III de Clark (T2a, N0, M0) y Breslow de 1,9 mm. Se realizó ampliación de márgenes y reparación del defecto mediante injerto laminar del muslo y BSGC sin evidencia de afectación tumoral. El estudio de extensión resultó negativo. En junio de 2015 consultó por un nódulo a 3 cm del margen distal el injerto de 1 mes de evolución, cuyo estudio mostró infiltración por melanoma con márgenes quirúrgicos afectos y en agosto 2015 se detectó otro nódulo de 6 mm, indurado y adherido a planos profundos. Se propone para nueva extirpación.

Discusión: La nomenclatura utilizada para definir las diferentes formas de expresión clínica de las recidivas de melanoma a nivel local y regional puede ser confusa y no existen criterios estandarizados al respecto. Clásicamente, se conoce las satelitosis como recurrencias locorreregionales localizadas a menos de 2 cm de la lesión primaria, mientras que las metástasis en tránsito (MET) son aquellas lesiones que aparecen entre los 2 cm y el área de drenaje linfático. No existe homogeneidad en cuanto a la distancia y hay autores que fijan en 5 cm el límite entre ambas entidades. Recientemente se ha visto que esta distancia no afecta de forma significativa el pronóstico; de hecho, en la 7ª edición del Sistema de Estadificación para el Melanoma de la American Joint Committee on Cancer (AJCC) no diferencia entre MET y satelitosis y el pronóstico viene determinado por la presencia o no de afectación ganglionar. Por otro lado, es importante distinguir estas lesiones de una verdadera recurrencia local resultado de una resección primaria incompleta, confinada o contigua a la cicatriz escisional, de mejor pronóstico y de manejo distinto, ya que requiere un manejo similar al de la lesión primaria, mientras que la escisión con amplios márgenes en las recurrencias locorreregionales no está justificada.

4. FACIES SINDRÓMICA Y COLAGENOMA ESCAPULAR IZQUIERDO. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Pereda Carrasco^a, J.A. Ruiz Maciá^b, M. García Solano^c, A.F. Monteagudo Paz^a y C. Ortuño Gil^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Vega Baja. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. España.

Caso clínico: Varón de 43 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por una lesión escapular izquierda de aproximadamente 1cm de diámetro. Se realiza extirpación de la lesión con resultado anatomopatológico de colagenoma. Dado que el paciente presentaba leve macrocefalia, microretrognatia, orejas

de implantación baja y un pectum excavatum, se realiza un interrogatorio por aparatos y una exploración física sin hallazgos significativos. Se decide dejar al paciente en observación. Durante el seguimiento desarrolla un bocio multinodular con pérdida de expresión en el gen PTEN.

Discusión: El gen PTEN es un gen supresor tumoral implicado en el desarrollo embrionario, la migración celular, la apoptosis, la angiogénesis tumoral y la progresión tumoral. Está implicado en múltiples cánceres hereditarios y no hereditarios y en diversos síndromes como son los de: Bannayan-Riley-Ruvalcaba, Cowden, Cowden-like, SOLAMEN, macrocefalia asociada a autismo, entre otros. Se realizará una revisión de la bibliografía sobre el gen PTEN y sobre la utilidad de la inmunohistoquímica en la expresión de PTEN en las muestras de anatomía patológica.

5. TUMORES GIGANTES DEFORMANTES DE PARTES BLANDAS EN LA INFANCIA

M. Dorado Fernández^a, A. López Gómez^a, A. Sanz Trelles^b, A. Vera Casaño^c, J. Ruiz Martínez^a, E. García Martínez^a, T. Salas García^a, J. Hernández-Gil Sánchez^a, A. Ramírez Andreo^a, N. Marín Corbalán^a, C. Soria Martínez^a, M.D. Ruiz Martínez^a, C. Brufau Redondo^a y A. Hernández-Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

Introducción: Los neurofibromas son tumores de la vaina del nervio periférico, benignos y de crecimiento lento, que en ocasiones aparecen asociados a Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). Hay dos tipos de neurofibromas que se relacionan especialmente con esta enfermedad: el neurofibroma plexiforme y el masivo de partes blandas. Presentamos un caso de neurofibroma masivo de partes blandas en cabeza sin otros criterios diagnósticos de NF1.

Caso clínico: Mujer de 15 años de origen marroquí que consultó por tumoración en región parieto-occipital izquierda de 5 años de evolución, que había crecido de forma lenta hasta ocasionar una deformidad importante de la zona. A la exploración se apreciaba una gran masa de 22 x 21 x 17 cm en región parietal y convexidad izquierda de cuero cabelludo. No presentaba manchas café con leche ni efélides axilares ni en otros pliegues. La exploración oftalmológica fue normal. Se realizaron TC y RM de cráneo donde se observó una gran masa de partes blandas con presencia de estructuras vasculares de gran calibre en su interior. Se tomaron varias biopsias de piel y tejido celular subcutáneo apreciándose estructuras nerviosas rodeadas de fibras de colágeno compatible con neurofibroma difuso de partes blandas. Se decidió realizar intervención quirúrgica del tumor previa embolización arterial.

Discusión: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) se caracteriza por presentar 4 variantes clínicas de neurofibromas: lesiones cutáneas de pequeño tamaño, tumores intraneurales localizados, neurofibromas plexiformes (NP) y neurofibroma masivo de partes blandas (NMPB), siendo este último el menos frecuente. Aunque en la mayoría de la literatura revisada se considera tanto al NP como al NMPB patognomónicos de NF1, en nuestro caso no encontramos otros criterios diagnósticos. Sin embargo, es muy importante realizar una buena anamnesis, exploración clínica exhaustiva y en algunos casos las pruebas complementarias oportunas para descartar afectación sistémica. El NMPB raramente sufre una transformación maligna, aunque existen casos de degeneración hacia neurofibrosarcoma y schwannoma maligno. Su localización más frecuente son las extremidades inferiores, por lo que también es conocido como elefantiasis neuromatosa. El tratamiento de elección de estos tumores gigantes es la intervención quirúrgica. Sin embargo, existe un alto riesgo de presentar complicaciones, como el sangrado o la recurrencia si la extirpación no es completa.

6. CARCINOMAS VERRUCOSOS SOBRE LIQUEN PLANO

A. López Ávila^a, A.L. Martín Rodríguez^b, I. Ballester Nortes^a, J. Pardo Sánchez^a, E. Abbad Asensio^a, F. Allegue Gallego^a y L.F.J. Ruffin Villaeslada^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

Introducción: El carcinoma verrucoso, descrito por Ackerman en 1948, es una forma de carcinoma epidermoide bien diferenciado, que se caracteriza por su gran extensión, lenta evolución, agresividad local y muy infrecuente diseminación. Excepcionalmente se ha descrito como complicación de un liquen plano.

Caso clínico: Mujer de 78 años con lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren y liquen plano plantar erosivo e hipertrófico de más de 20 años de evolución, que afecta al tercio posterior de la planta de ambos pies. En el último año desarrolla en talón izquierdo masas excrecentes, hiperqueratóticas, verrugosas, duras y no dolorosas, que se corresponden con una neoformación de crecimiento exo-endocítico, en la que la red de crestas penetra con un crecimiento expansivo en la dermis papilar. En los estratos bajos del epitelio se observan leves atipias citoarquitecturales y algunas mitosis. HPV por PCR, negativo. En los márgenes de la lesión encontramos una dermatitis crónica liquenoide con morfología de liquen plano hipertrófico. Posteriormente se detecta sobre un liquen plano oral otra tumoración excrecente en arcada gingival inferior central e izquierda que correspondió a un carcinoma verrugoso en fase ya infiltrativa.

Discusión: El carcinoma cuniculatum, descrito en 1954 por Ian Aird, presenta como factores predisponentes las infecciones por HPV, irritación crónica, radiación, exposición a arsénico y procesos inflamatorios crónicos como el liquen plano. La transformación de liquen plano a carcinoma epidermoide es conocida, siendo esta más frecuente en las formas erosivas que afectan a mucosas. En nuestra paciente puede haber tenido un papel patógeno en el desarrollo de sus carcinomas verrugosos, aparte de la predisposición individual y largo tiempo de evolución, los tratamientos inmunosupresores realizados tanto para su lupus eritematoso sistémico como para el control sintomático de un liquen plano plantar agresivo.

Conclusiones: Llamamos la atención con la presentación de este caso sobre la posibilidad de desarrollar carcinomas verrugosos sobre liquen plano de larga evolución en localización no solo mucosa, sino también cutánea, en especial en las formas clínicas hipertróficas y/o erosivas.

7. CONTROVERSIAS EN DERMATOSIS NEUTROFÍLICAS

M. Lova Navarro^a, T. Martínez Menchón^a, B. Ferri Ñiguez^b, R. Corbalán Vélez^a, P. Sánchez Pedreño^a, A. Clemente Ruiz de Almirón^a, J. Martínez Escribano^a, A. Clemente Valenciano^a y J.F. Frías Iniesta^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: Las dermatosis neutrofílicas constituyen un grupo clínicamente heterogéneo que comparten un sustrato histopatológico común, consistente en un infiltrado predominante neutrofílico aséptico en la epidermis y/o dermis y/o tejido celular subcutáneo. Incluso algunos pacientes presentan además infiltrados neutrofílicos en otros órganos internos, definiendo entonces el término de "enfermedad neutrofílica".

Caso clínico: Mujer de 49 años, sin antecedentes personales de interés, que fue derivada a consultas externas de dermatología por presentar cuadro de aproximadamente cuatro meses de evolución de brotes recurrentes de placas eritematovioláceas, edematosas, infiltradas, dolorosas a la presión, de morfología anular y localización en zona superior de la espalda, cuello, frente, pabellones auriculares y

miembros superiores, que se resuelven dejando una hiperpigmentación postinflamatoria. No presentaba fiebre, artralgias o malestar general. Los estudios analíticos mostraron: 5.200 leucocitos/mm³, con un 72% de polimorfonucleares. La VSG y la PCR estaban dentro de rangos normales. Los anticuerpos antinucleares (ANA) resultaron positivos a títulos bajos (1/80). Las serologías realizadas para descartar infecciones asociadas (VHB, VHC, VIH, Lúes) fueron negativas. Los marcadores tumorales CEA, CA 125, CA 19.9 resultaron negativos. El estudio histopatológico mostró una dermis edematosa con un denso infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares neutrófilos, sin presencia de vasculitis leucocitoclástica asociada, sugiriendo el diagnóstico de dermatosis neutrofílica dérmica en placas o síndrome de Sweet. Las lesiones cutáneas mejoraron rápidamente tras el inicio del tratamiento con prednisona oral (40 mg/día), pero tras la reducción gradual de la dosis de esteroides sistémicos siguieron recurrencias periódicas de las lesiones cutáneas.

Discusión: La historia de brotes de placas eritematovioláceas dolorosas generalizadas, con un patrón histopatológico de dermatosis neutrofílica, pero sin fiebre, ni leucocitosis con neutrofilia, ausencia de elevación de reactantes de fase aguda (VSG, PCR) y de proceso infeccioso respiratorio previo, así como la poca brillante respuesta a esteroides sistémicos con tendencia a recurrencias periódicas en comparación con la forma clásica de síndrome de Sweet, nos hizo llegar al diagnóstico de dermatosis neutrofílica anular crónica recurrente (DNACR) y, dado que existen diferentes publicaciones en la literatura en las cuales las lesiones cutáneas pueden eventualmente preceder durante incluso varios años a la manifestación de un proceso interno subyacente (neoplasias, enfermedades inflamatorias), es importante el seguimiento clínico de estos pacientes.

Conclusiones: Describimos un caso de dermatosis neutrofílica de evolución atípica, crónica y recurrente. Pero es difícil saber si estamos ante una verdadera variante dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas (DNACR) o por el contrario se trate de una forma de síndrome de Sweet atípico, que pudiera ser la manifestación precoz de alguna enfermedad sistémica.

8. LUPUS ACNEIFORME: UNA PRESENTACIÓN INUSUAL DE LUPUS ERITEMATOSO

L. Angulo Martínez^a, R. Rojo España^a, P. Mercader García^a, B. Pérez Suárez^a, J.M. Ródenas López^a, M.D. Peña García^a, J.L. Rodríguez Peralto^b, R. Llamas Martín^c y F. Vanaclocha Sebastián^c

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia. ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: La afectación cutánea del lupus eritematoso constituye una de las manifestaciones más frecuentes de esta enfermedad. La forma de presentación más común de lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC) es el lupus eritematoso discoide. Sin embargo, existen otras variantes más inusuales de LECC. Una de las formas más raras de presentación del mismo es la variante acneiforme, que puede confundirse fácilmente con un brote de acné y, por lo tanto, no ser diagnosticada.

Caso clínico: Mujer de 41 años con lesiones en cara de 4 años de evolución, que al resolverse dejaban cicatrices con superficie cribiforme. En el resto del cuerpo presentaba lesiones clínicamente compatibles con lupus discoide. Una biopsia del mentón mostró atrofia epidérmica, dilatación de los infundibulos de los folículos pilosos en forma de comedones y un denso infiltrado linfocitario perifolicular. En la capa basal de la epidermis se observaba degeneración vacuolar. La autoinmunidad mostró anticuerpos anti-nucleares positivos a título de 1/160, Anti Ro positivo y factor reumatoide 140. El resto de las pruebas complementarias fueron normales. A la

vista del examen clínico y los resultados histológicos y de laboratorio se realizó el diagnóstico de lupus acneiforme.

Discusión: La variante acneiforme de lupus se describió por primera vez en el año 1972 por Haroon et al. En los 8 casos publicados se diagnosticó erróneamente a los pacientes de acné vulgar de evolución tórpida. En una descripción más detallada de los casos encontramos que la edad presentación variaba entre los 25-40 años, existía un claro predominio del sexo femenino y las zonas del cuerpo afectadas fueron áreas fotoexpuestas. Tres de los casos evolucionaron a un lupus eritematoso sistémico. Como conclusión queremos hacer hincapié en la importancia de la investigación de las erupciones acneiformes resistentes a los tratamientos convencionales, especialmente en presencia de otros síntomas que indiquen afectación sistémica, pues podría tratarse de la variante acneiforme de lupus eritematoso.

9. MIXOFIBROSARCOMA LOCALIZADO EN LA EXTREMIDAD INFERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. López Gómez^a, E. García Martínez^a, J. Ruiz Martínez^a, M. Dorado Fernández^a, C. Soria Martínez^a, B. Llombart Cussac^b, J. Cruz Mojarrieta^c, M.I. Arcas Martínez-Salas^a, T. Salas García^a, J. Hernández-Gil Sánchez^a, A. Ramírez Andreo^a, M.D. Ruiz Martínez^a, N. Marín Corbalán^a, C. Brufau Redondo^a y A. Hernández-Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción: El mixofibrosarcoma, anteriormente considerado como la variante mixoide del histiocitoma fibroso maligno (HFM), es un sarcoma de partes blandas que suele afectar a los miembros de pacientes de edad avanzada. Presentamos un caso en un varón de 72 años.

Caso clínico: Varón de 72 años, alemán, sin antecedentes de interés, que consultaba por dolor y tumefacción de la pierna izquierda desde hacía 5 años, que comenzó a notar un año después de un traumatismo en esa zona. A la exploración presentaba en la cara

anterolateral de la pierna izquierda, a nivel de tercio medio, una masa subcutánea indurada, infiltrada, mal delimitada, dolorosa al tacto, con varios nódulos cutáneos eritematosos visibles. No presentaba adenopatías locorregionales. Tras el estudio histológico e inmunohistoquímico de uno de los nódulos se diagnosticó de HFM, ahora llamado sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI). Se realizó estudio de extensión con RMN de la pierna, que mostraba infiltración muscular, y TAC torácico que mostraba micronódulos pulmonares inespecíficos por su tamaño y que han permanecido estables durante el seguimiento. Se decidió derivar al paciente al Instituto Valenciano de Oncología para realización de cirugía de Mohs, donde se le tomaron dos biopsias musculares, del compartimiento flexor y del extensor. En ellas se observaba infiltración por escasas células tumorales pleomórficas, con abundante estroma mixoide. Con los hallazgos histológicos se llegó al diagnóstico final de mixofibrosarcoma, con mezcla de áreas de alto grado histológico observadas en la biopsia cutánea y de bajo grado en las biopsias musculares. El paciente decidió finalmente marcharse a Alemania para recibir tratamiento. Allí le realizaron perfusión aislada del miembro con TNF α y melfalán, con disminución del tamaño tumoral, seguida de cirugía del tumor residual y radioterapia local, con buena respuesta.

Discusión: El mixofibrosarcoma, antes considerado la variante mixoide del HFM, es un sarcoma de partes blandas de naturaleza fibroblástica, que afecta con más frecuencia a la extremidad inferior de varones de edad avanzada, como una masa subcutánea multilobulada de gran tamaño, de lento crecimiento. Aproximadamente dos tercios asientan en dermis y tejido celular subcutáneo, mientras que el resto lo hacen en la fascia o el músculo. El tumor muestra grados variables de celularidad, pleomorfismo y actividad mitótica, pero es característico su crecimiento multinodular y su estroma mixoide. El mixofibrosarcoma no tiene un perfil inmunohistoquímico específico; las células tumorales muestran positividad para vimentina, y focalmente CD34 o actínica de músculo liso, y negatividad para S100, citoqueratinas y desmina. Es un tumor con alta tasa de recurrencia local independientemente del grado histológico y con una capacidad de metastatizar que depende de la profundidad y del grado histológico. El tratamiento de elección es la cirugía con amplios márgenes.