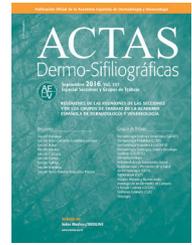




# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

## Reuniones de la Sección Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología San Sebastián-Donostia, 13 de marzo de 2015

### 1. ENFERMEDAD DE CROHN METASTÁSICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J. González del Tánago Diago, A. Sánchez Díez, M.C. Sanz de Galdeano Palacio, P. Urigoitia Ugalde, J.A. Yagüe Barcia, S. Fernández Ferrer y J.M. Careaga Alzaga

*Hospital Universitario Basurto. Bizkaia. España.*

La enfermedad de Crohn (EC) es una enfermedad inflamatoria intestinal idiopática que a menudo se acompaña de manifestaciones mucocutáneas. Las más habituales son las lesiones cutáneas específicas que se caracterizan por compartir la histopatología típica del Crohn intestinal: inflamación granulomatosa no necrotizante. Habitualmente estas lesiones aparecen en continuidad con las lesiones del tracto digestivo en forma de fisuras y fístulas perianales o lesiones periostomales. Mucho menos habitual es que estas aparezcan a distancia, lo que se conoce como Enfermedad de Crohn Metastásica (EMC). La EMC es una entidad poco frecuente que puede presentarse de formas clínicas muy variadas. En ocasiones, la EMC puede preceder al diagnóstico de la EC. Se debe sospechar una EMC ante lesiones cutáneas persistentes en pacientes con EC. El diagnóstico se establecerá mediante análisis histopatológico y exclusión de otras causas de dermatitis granulomatosa. Dada la baja frecuencia de la EMC, no existe un esquema terapéutico, sino que este se basa en publicaciones de casos anecdóticos con diferentes tratamientos. Presentamos 2 casos de varones con EMC con clínica de edema escrotal y peneano y, en uno de los pacientes, queilitis granulomatosa.

### 2. PÁPULAS FACIALES ASOCIADAS A ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE: TRATAMIENTO CON ISOTRETINOÍNA ORAL

A. Arechalde Pérez, P. Manrique Martínez, J.L. Artola Igarza, V. Morillo Montañés y A. Mariscal Polo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Galdakao. Bizkaia. España.*

**Introducción:** La alopecia frontal fibrosante (AFF) está considerada como una variante clínica del liquen plano pilar (LPP) y se caracteriza por un retroceso progresivo de la línea anterior fronto-tempo-

ral. Afecta principalmente a mujeres post-menopáusicas y, desde su descripción en 1994 su incidencia va en aumento. La AFF, así como el LPP, son procesos de difícil manejo terapéutico.

**Caso clínico:** Mujer con patrón clínico característico de AFF de años de evolución estable, que consulta por la aparición progresiva de lesiones faciales. La paciente no acepta la realización de una biopsia, pero la clínica característica sugiere el diagnóstico de pápulas faciales asociadas a AFF. La posibilidad de respuesta de los retinoides sistémicos en la afectación cutánea del LPP nos animó a iniciar tratamiento con isotretinoína oral 10 mg al día, con una respuesta rápidamente satisfactoria.

**Discusión:** En 2011 se describió por primera vez la afectación del vello facial en 4 mujeres con AFF; clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares que dan un aspecto de piel rugosa a la cara. El estudio histológico muestra un infiltrado linfocitario y fibrosis perifoliculares, similar al observado en el LPP. La correlación clínico-patológica sugiere que estas pápulas corresponden a folículos pilosos inflamados.

**Conclusiones:** Presentamos un tratamiento no referido hasta el momento y que puede ser una alternativa para tratar las pápulas faciales asociadas a AFF.

### 3. BEBÉ COLODIÓN AUTORRESOLUTIVO

R. Santesteban Muruzábal, A. Larumbe Irurzun, L. Loidi Pascual, A. Agulló Pérez, S. Oscoz Jaime e I. Yanguas Bayona

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Introducción:** Las ictiosis congénitas autosómicas recesivas son alteraciones poco frecuentes de la queratinización, que se encuentran clasificadas en el grupo de las formas no sindrómicas de ictiosis. El bebé colodión autorresolutivo (BCAR) se clasifica dentro de este grupo.

**Caso clínico:** Niño con nacimiento pretérmino a las 36 semanas, que presentaba una membrana brillante, anaranjada, tirante, a modo de coraza, que afectaba toda la superficie cutánea, con fisuras en algunas zonas, además de ectropion, eclabium, hipoplasia de los cartílagos auriculares y manos en garra. Con esta clínica se rea-

lizó el diagnóstico de bebé colodión. Durante las dos primeras semanas de vida presentó descamación en grandes láminas, dejando una piel con eritema y descamación fina residual. A lo largo de los meses la evolución fue muy satisfactoria, con resolución prácticamente total de sus lesiones, presentando únicamente eritema facial y leve hiperqueratosis en codos y rodillas al año de vida, siendo el diagnóstico final de bebé colodión autorresolutivo. Se realizó un estudio genético, identificando al paciente como portador homocigoto de una mutación en el gen ALOX12B, y a los padres como portadores heterocigotos.

**Conclusiones:** Los bebés colodión son niños que tienden a ser prematuros, con morbimortalidad perinatal aumentada. Esta alteración suele ser la forma de presentación de la ictiosis lamelar o la eritrodermia ictiosiforme congénita, además de otros síndromes menos frecuentes. Sin embargo, entre el 10-24% de estos niños, los llamados bebés colodión autorresolutivos, muestran una resolución espontánea de su problema, pudiendo presentar en la edad adulta una piel normal, o un nivel variable de signos leves de ictiosis. Se han descrito mutaciones en los genes TGM1, ALOXE3 y ALOX12B identificados en pacientes diagnosticados de BCAR, siendo el ALOX12B, el mismo gen que resultó identificado en nuestro paciente, el más frecuentemente mutado.

#### 4. LESIONES PRURIGINOSAS EN MUJER JOVEN: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

A. Panés Rodríguez<sup>a</sup>, E. del Alcázar Viladomiu<sup>a</sup>, A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, T. Toledo Pastrana<sup>a</sup>, I. Rodríguez Pérez<sup>b</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

**Introducción:** El prurigo pigmentoso es una dermatosis inflamatoria idiopática. Se caracteriza por la aparición de pápulas y pápulo-vesículas marcadamente pruriginosas en tronco y cuello que involucionan dejando una hiperpigmentación macular reticulada residual en la zona de la erupción, siendo frecuente observar lesiones en diferentes estadios evolutivos de forma simultánea. Presentamos un caso de prurigo pigmentoso, dada la baja frecuencia de dicho proceso en nuestro medio.

**Caso clínico:** Mujer de 44 años que consultó por la aparición de pápulas eritematosas intensamente pruriginosas confluentes en escote, abdomen y región lumbar. Se pautó tratamiento con antihistamínicos, corticoterapia tópica y sistémica con mal control sintomático. Al cabo de 1 mes apareció una hiperpigmentación macular residual. El estudio anatomopatológico mostró una dermatitis espongíotica con infiltrado perivascular superficial y profundo. Con la correlación de características clínico-patológicas, se llegó al diagnóstico de prurigo pigmentoso y se inició tratamiento con doxiciclina oral, con un buen control de la erupción.

**Discusión:** Esta entidad fue descrita por primera vez por Nagashima en 1971 y desde entonces la mayor parte de los casos se han descrito en mujeres jóvenes japonesas, siendo una entidad rara en el mundo occidental. Tiene tendencia a recurrir en la misma zona de la erupción original. El diagnóstico diferencial se plantea con otros procesos más frecuentes, como la hiperpigmentación post-inflamatoria del liquen plano o el eccema. El tratamiento con minociclina, doxiciclina o dapsona orales se ha utilizado con éxito y no suele responder a tratamiento antihistamínico ni corticoterapia.

#### 5. LINFOMAS CUTÁNEOS PRIMARIOS DE CÉLULAS B: REVISIÓN DE CASOS EN EL HOSPITAL DE BASURTO

L. Blanch Rius, R. Izu Belloso, C. Gómez Bringas, M. Zaldúa Arrese, J. González del Tánago Diago y J.M. Careaga Alzaga

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

**Introducción:** Los linfomas cutáneos de células B (LCCB) representan un 20-25% del total de los linfomas cutáneos. Parecen ser más frecuentes en mujeres y suelen manifestarse aproximadamente en la sexta década de la vida. Los 3 subtipos principales son: el LCCB de la zona marginal, LCCB centro folicular y LCCB difuso de célula grande tipo pierna. Los dos primeros suelen tener un curso indolente y un excelente pronóstico; el tipo pierna (cuyo nombre deriva de que su localización principal, aunque no exclusiva, es en las extremidades inferiores) presenta un pronóstico poco favorable, con recaídas y afectación extracutánea frecuentes.

**Materiales y métodos:** Utilizando la base de datos de anatomía patológica hemos realizado una búsqueda de todos los LCCB diagnosticados en nuestro centro en los últimos 15 años. También hemos podido recoger los casos de linfomas B sistémicos con afectación cutánea. A partir de estos datos hemos hecho una revisión de las historias clínicas.

**Discusión:** El LCCB más frecuentemente diagnosticado ha sido el de tipo zona marginal. Los pacientes diagnosticados de este tipo de linfoma y del subtipo centrofolicular han presentado un pronóstico excelente; en cambio, los casos diagnosticados de "tipo pierna" han presentado un curso más agresivo y una evolución tórpida.

**Conclusiones:** Presentamos los datos correspondientes a LCCB en nuestro hospital y realizaremos una actualización en cuanto al diagnóstico y manejo de este tipo de linfomas cutáneos.

#### 6. RECONSTRUCCIÓN FACIAL TRAS CIRUGÍA DE MOHS (2007-2015)

J.L. Artola Igarza, A. Arechalde Pérez, A. Mariscal Polo, I. Bilbao Badiola, V. Morillo Montañés y P. Manrique Martínez

Hospital de Galdakao. Bizkaia. España.

Los defectos quirúrgicos creados tras extirpación mediante cirugía micrográfica de Mohs, aunque por definición son los menores posibles suelen tener una forma y tamaño variado. En el hospital Galdakao-Usanolo realizamos de forma habitual (2-4 casos semanales) desde 2007 y nos encargamos de reparar los defectos sin derivarlos a otros especialistas. Recogemos en esta comunicación la experiencia de la consulta de oncología cutánea en la resolución de defectos cutáneos en diferentes localizaciones tras la práctica de cirugía de Mohs. Presentamos a modo de ejemplo diferentes defectos tras extirpación de carcinomas basocelulares, espinocelulares, dermatofibrosarcomas y lentigos malignos, así como algunos casos en que se ha tenido que interrumpir la cirugía. Empleamos para ello técnicas académicas como colgajos o plastias, injertos y otras técnicas alternativas como la sutura circular.

#### 7. MÁCULAS PIGMENTADAS GENERALIZADAS EN UN NIÑO DE ORIGEN MARROQUÍ. ¿ES UNA DERMATITIS CENICIENTA?

M.L. Zubiri Ara<sup>a</sup>, R. Conejero del Mazo<sup>b</sup>, P. Sanz Moncasi<sup>c</sup>, C. Yus Gotor<sup>d</sup> y R. Baldellou Lasierra<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Royo Villanova. Zaragoza. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Introducción:** Las lesiones máculas pigmentadas, es una patología frecuente en la infancia, que en ocasiones son diagnósticas de síndromes o enfermedades concretas. Existen tres entidades poco frecuentes como son la dermatosis Cenicienta o eritema discrómico perstans, la pigmentación macular eruptiva idiopática y las pigmentaciones postinflamatorias, que comparten criterios clínicos e histológicos.

**Caso clínico:** Niño de 4 años de padres marroquíes, sin antecedentes personales de interés, que refiere hace 6 meses la aparición de lesiones pigmentadas, de color grisáceo, asintomáticas con discre-

ta hiperqueratosis folicular en rodillas y codos, posteriormente las lesiones se generalizan. En el momento de la consulta presenta máculas ovaladas de color marrón grisáceo en tronco y otras difusas en extremidades y cara, no presentando lesiones en mucosas ni palmoplantares. Se realiza una biopsia cutánea en la que se observa hiperqueratosis, hipergranulosis y acantosis, infiltrado liquenoide e incontinencia de pigmento en dermis. Se realiza una analítica que es normal. Se recomienda fotoprotección y crema con urea, y prednicarato tópico si aparecen nuevas lesiones. La evolución a lo largo de los meses es hacia un aclaramiento de las lesiones.

**Discusión:** Presentamos un caso de maculas pigmentadas generalizadas en un niño de origen marroquí con un fototipo de piel oscura; planteándonos el diagnóstico de Eritema discrómico perstans por las características de clínicas.

## 8. XANTOGRANULOMA JUVENIL CONGÉNITO GIGANTE EN EL MENTÓN

A. Barrutia Borque, X. Eizaguirre Mirena, N. Agesta Sánchez, M. Mendieta Eckert y O. Guergué Díaz de Cerio

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

**Introducción:** El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una histiocitosis de células no Langherhans que normalmente se presenta durante la infancia. La variante gigante es muy infrecuente y se presenta desde el nacimiento o durante los primeros meses de vida.

**Caso clínico:** Niña de 15 días de edad, nacida a término, remitida a la consulta por una lesión cutánea rojiza en el mentón, asintomática y presente desde el nacimiento. Como antecedentes personales destacaba una tortícolis congénita. No existían antecedentes familiares de interés. Previamente a la consulta se le había realizado una ecografía musculoesquelética que informaba como primera posibilidad un hemangioma. Aportaba un estudio analítico en el cual destacaban una alfa-fetoproteína de 1978,5 ng/mL (0-6) y una enolasa específica neuronal de 20,9 ng/mL (0-18). En la exploración física se apreció una lesión tumoral de 25 x 20 mm de tamaño, de consistencia dura y ulcerada en el centro. La biopsia cutánea mostró, en la dermis superficial y profunda, un infiltrado denso de histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas tipo Touton. Con técnicas inmunohistoquímicas los histiocitos mostraban positividad para CD-68 y negatividad para CD-1a.

**Discusión:** El xantogranuloma juvenil congénito gigante (XGJ) es una entidad muy poco frecuente. Las lesiones iniciales pueden no tener una apariencia clínica xantomatosa, como es en nuestro caso, dificultando el diagnóstico y haciendo preciso estudio mediante biopsia para confirmar el mismo. Esta entidad tiende a regresar entre los 6 meses y los 3 años de edad. Se presenta este caso de xantogranuloma juvenil congénito gigante por la presentación clínica inusual.

## 9. NEVUS AZUL EN PLACA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Lera Imbuluzqueta, M. Pretel Irazabal, I. Bernad Alonso, M. Ivars Lleó y E. Moreno Artero

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

**Introducción:** El nevus azul en placa (NAP) es una variante clínico-patológica de nevus azul, excepcionalmente rara, que clínicamente suele ser confundido con pequeñas malformaciones venosas.

**Caso clínico:** Varón de 6 años de edad, sin otros antecedentes de interés, que acude a nuestra consulta, derivado de otro centro, para tratamiento de una lesión en región facial, sugestiva de malformación venosa. Aportaba estudios radiológicos mediante ecografía-Doppler y resonancia magnética, sin evidenciar la existencia de vasos ectásicos. A la exploración física se observaba una lesión ma-

culosa azulada de distribución lineal en mejilla izquierda, en la que se palpaba un pequeño nódulo en uno de los bordes. Ante la falta de respuesta a un primer tratamiento con láser Nd:Yag se realizaron biopsias tanto de la mácula como del nódulo palpable, evidenciando la presencia de una tumoración melanocitaria que afectaba tanto a dermis como hipodermis compatible con nevus azul de tipo celular. La correlación clínico-patológica de la lesión nos llevó a establecer un diagnóstico de NAP.

**Discusión:** El NAP es una forma infrecuente de nevus azul, que aparece en el nacimiento o en los primeros años de vida, en forma de placas azul-grisáceas con formación de pequeñas pápulas en superficie, clínicamente compatibles con pequeñas malformaciones vasculares. En general, presenta un curso benigno, si bien pueden aparecer pequeños nódulos subcutáneos en su evolución, lo que obliga a descartar una posible transformación maligna.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de NAP, una forma de nevus azul muy infrecuente cuya peculiar forma de presentación puede suponer un reto diagnóstico.

## 10. PREVALENCIA DE LA QUERATOSIS ACTÍNICA EN ESPAÑA. ESTUDIO EPIQA. SUBANÁLISIS DE RESULTADOS ZONA NORTE

M.E. del Prado Sanz, Y. Gilaberte Calzada, C. Coscojuela Santaliestra y A.J. García Malinis

*Unidad de Dermatología. Hospital San Jorge. Huesca. España.*

**Introducción:** Las queratosis actínicas (QA) son lesiones cutáneas frecuentes en todo el mundo. El aumento de incidencia y el riesgo de desarrollar carcinoma escamoso, la convierten en un importante problema de salud.

**Objetivos:** Determinar la tasa de prevalencia bruta y estandarizada de QA en población española a partir de 45 años atendida en servicios de dermatología.

**Métodos:** Estudio observacional, transversal, multicéntrico realizado en 19 hospitales españoles. Se incluyeron pacientes  $\geq$  45 años, caucásicos, atendidos en consultas de dermatología por cualquier motivo. La tasa de prevalencia estandarizada se calculó a partir de los datos de población del Instituto Nacional de Estadística Español.

**Resultados:** 3.877 pacientes, con una media de edad de 66,1 años. La prevalencia bruta de QA fue de un 28,6%, siendo significativamente mayor en hombres que en mujeres. Los hombres presentaron más lesiones en la calota craneal y orejas y las mujeres más en mejillas, nariz y escote. Los centros participantes se estratificaron en 5 zonas. La zona Norte fue: Galicia, Asturias, Navarra y Aragón. Total de pacientes: 808, de los que 222 tenían QA. Prevalencia bruta 27,5%. Edad media: 74,4 años, 59% hombres. Localizaciones más frecuentes: cara y calota craneal alopecica.

**Conclusiones:** En la zona Norte de España: Galicia, Asturias, Navarra y Aragón la prevalencia bruta de QA es del 27,5%.

## 11. LUPUS ERITEMATOSO EN LA VULVA: UNA LOCALIZACIÓN INUSUAL

E. del Alcázar Viladomiu<sup>a</sup>, P. Gutiérrez Támara<sup>a</sup>, A. López Pestaña<sup>a</sup>, L. Sánchez Martínez<sup>a</sup>, I. Rodríguez Pérez<sup>b</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.*

**Introducción:** Las lesiones de lupus eritematoso (LE) en la zona genital son muy infrecuentes. Presentamos un caso LE discoide y otro de LE sistémico con lesiones en la vulva.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 71 años que fue derivada desde ginecología por lesiones genitales. A la exploración presentaba placas atróficas y alopecicas blanquecinas con un borde hipercrómico en los labios mayores y en las ingles clínicamente compati-

bles con LE discoide. Además presentaba eritema periungueal y en el cuero cabelludo, y placas eritematosas túmidas en los brazos. Las biopsias del labio mayor y del cuero cabelludo fueron compatibles con el diagnóstico de LE. La analítica mostró ANA, anti-ENA y anti-RNP positivos. Se inició tratamiento con corticoterapia tópica e hidroxocloroquina con mejoría de las lesiones del cuero cabelludo y brazos, y estabilización de las lesiones vulvares. Actualmente el paciente sigue con hidroxocloroquina sin signos de actividad del LE discoide. Caso 2: mujer de 35 años diagnosticada de LE sistémico en 2005 con múltiples manifestaciones mucocutáneas. En octubre de 2013 presentó lesiones ulceradas en los labios mayores y menores y perianales, en relación con la menstruación. La biopsia fue compatible con LE. Se añadió propionato de clobetasol tópico a la hidroxocloroquina que ya tomaba, con desaparición de las lesiones a los meses. En la actualidad el paciente no presenta lesiones en la zona genital.

**Discusión:** El compromiso de la zona genital en el LE es muy raro. En un estudio de 121 pacientes con LE, se observó afectación vulvar en un 5%. Posteriormente, se han publicado 5 casos aislados con lesiones de LE en la zona genital. Las lesiones descritas son lesiones típicas LE discoide con atrofia, cicatrices y alopecia, y lesiones ulceradas como nuestro caso 2. Estas últimas plantean un diagnóstico diferencial con las úlceras herpéticas, las aftas y las enfermedades de transmisión sexual.

**Conclusiones:** Creemos que es importante la valoración dermatológica en estos pacientes ya que los ginecólogos no están familiarizados con este tipo de lesiones. Además, se debería interrogar y/o realizar una exploración de las mucosas.

## 12. MALFORMACIÓN CAPILAR RETICULADA CONGÉNITA ASOCIADA A SINDACTILIA

S. Goula Fernández, R. Soloeta Arechavala, T. Piqueres Zubiaurre, A. Martínez de Salinas Quintana, L. Aspe Unanue y R. González Pérez

*Hospital Universitario Araba. Vitoria Gasteiz. España.*

**Introducción:** Las malformaciones capilares son un grupo heterogéneo dentro de las malformaciones vasculares. Aunque en la mayoría de casos no asocian ningún otro trastorno, en ocasiones sí pueden ser un signo de una entidad más compleja. Es el caso del síndrome macrocefalia-malformación capilar, cuyo diagnóstico requiere el cumplimiento de varios criterios clínicos entre los que se encuentran la malformación capilar, la sindactilia, así como las alteraciones en las pruebas de neuroimagen.

**Caso clínico:** Varón de 5 meses de edad que acude a nuestras consultas por presentar desde el nacimiento una malformación capilar de aspecto reticulado distribuida por toda la extremidad inferior izquierda, glúteo, zona lumbar, fosa ilíaca, pubis y escroto izquierdo. Dicha extremidad presentaba cierta hipotrofia y además se acompañaba de sindactilia entre el segundo y el tercer dedo del pie. Por lo demás el niño no presentaba otros hallazgos clínicos relevantes siendo su desarrollo psicomotor normal. Ante esta clínica se solicitaron varias pruebas complementarias para descartar el síndrome Macrocefalia-Malformación Capilar. Tanto la ecografía craneal/cerebral, como las pruebas oftalmológicas y cardiológicas realizadas no demostraron alteraciones asociadas. Actualmente el paciente se encuentra pendiente de realizar una resonancia magnética cerebral que podría aclarar finalmente el diagnóstico.

**Discusión:** El síndrome macrocefalia-malformación capilar es un trastorno complejo del desarrollo que se caracteriza por macrocefalia (con déficit intelectual y/o en el desarrollo), malformaciones capilares y sobrecrecimiento/asimetrías. Los pacientes diagnosticados precisan seguimiento multidisciplinar con pruebas de imagen, sobre todo por el riesgo aumentado de Tumor de Wilms y por el carácter progresivo de las alteraciones neurológicas.

## 13. METÁSTASIS CUTÁNEA DE ADENOCARCINOMA DE APÉNDICE

S. Oscoz Jaime<sup>a</sup>, R. Vives Nadal<sup>a</sup>, R. Santesteban Muruzábal<sup>a</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, A.D. Agulló Pérez<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagaotia<sup>b</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.*

**Introducción:** Las metástasis cutáneas de tumores de origen visceral son muy poco frecuentes en la práctica diaria. Suelen presentarse como lesiones elementales inespecíficas, por lo que es necesario un alto índice de sospecha para poder diagnosticarlas.

**Caso clínico:** Mujer de 85 años que en 2012 fue sometida a apendicectomía por clínica compatible con apendicitis aguda y diagnosticada como consecuencia de ello de adenocarcinoma de apéndice. A principios de 2014 fue remitida a consulta por aparición, en los últimos 2-3 meses, de una pápula, eritematosa y sangrante de 1,5 cm en región circundante a la cicatriz de apendicectomía. Tras extirpación y estudio histológico se objetivaron hallazgos compatibles con metástasis por adenocarcinoma de apéndice.

**Discusión:** Los tumores primarios de apéndice son muy poco frecuentes y es habitual su diagnóstico como consecuencia de estudio histológico tras apendicectomía post-apendicitis aguda. El adenocarcinoma de apéndice supone un porcentaje pequeño de la totalidad de tumores de origen apendicular. La diseminación peritoneal, en primer lugar, linfática y sanguínea son las formas habituales de metastatizar de esta neoplasia. La diseminación por siembra directa como consecuencia de intervenciones quirúrgicas, por el contrario, es excepcional. En este caso, el estudio anatomopatológico mostró hallazgos compatibles con extensión tumoral por siembra directa.

**Conclusiones:** Destacamos la rareza del caso en el que confluyen dos fenómenos poco habituales como son las metástasis cutáneas de origen visceral y el adenocarcinoma apendicular.

## 14. REVISIÓN DE CASOS DE METÁSTASIS CUTÁNEAS DURANTE 2005-2014 EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO

J.A. Yagüe Barcia, M. Lázaro Serrano, S. Gómez Muga, M.J. Calderón Gutiérrez, L. Blanch Rius y J.M. Careaga Alzaga

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

**Introducción:** Las metástasis cutáneas (MC) constituyen un fenómeno poco frecuente por el cual las células cancerígenas originadas en una neoplasia maligna situada a distancia, infiltran la dermis por vía hematológica, linfática o por contigüidad. El objetivo de este análisis ha sido describir las características clínico-epidemiológicas de las MC.

**Material y métodos:** Mediante una búsqueda de las biopsias cutáneas realizadas entre 2005 y 2014 con resultado histopatológico de MC, se han clasificado en función de características de los pacientes (edad, sexo, evolución), la lesión cutánea (localización, tipo de lesión) y tumor primario (origen, estadio, diagnóstico previo).

**Resultados:** De un total de más de 100 biopsias, se observa que más de un tercio de todas las biopsias pertenecían a carcinomas mamaros, ganando en incidencia a los tumores gastrointestinales, hematológicos, pulmonares y renales. Atendiendo al lugar de asentamiento de las MC, el tórax es el más frecuente, superando a la cabeza y cuello. La forma de presentación predominante es el nódulo cutáneo. Por otra parte, hasta en un tercio de los casos el tumor primario era desconocido hasta su manifestación en forma de MC, aunque generalmente la enfermedad se encontraba en un estadio muy avanzado y por tanto representa un marcador de mal pronóstico. **Discusión y conclusiones:** Existe una relación directa entre el origen de las MC y la frecuencia de cada tipo de neoplasia en la población general. Además, tienden a localizarse en la proximidad del

tumor primario, como el tórax en tumores de mama y pulmón o el abdomen en los intestinales. No obstante, en ocasiones parece existir tendencia a localizarse en determinadas áreas, como la cabeza en el caso del carcinoma renal. Por último, tanto si representan la primera manifestación del tumor como si son señal de su progresión, el dermatólogo debe mantener un alto nivel de sospecha para poder reconocerlo y no retrasar más el abordaje diagnóstico-terapéutico de la neoplasia subyacente.

## 15. ERITRODERMIA EN NEONATO

L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, B. Bonaut Iriarte<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagagoitia<sup>a</sup>, R. Rodríguez Pena<sup>b</sup>, M. Bravo García-Morato<sup>b</sup>, Y. Mozo del Castillo<sup>b</sup> e I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Complejo Hospitalario de Navarra. <sup>b</sup>Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción:** La eritrodermia en el periodo neonatal es una condición potencialmente grave. El diagnóstico puede suponer un importante reto clínico, debido a la inespecificidad de los primeros signos clínicos. La detección precoz de la causa subyacente es crucial para un mejor manejo del paciente.

**Caso clínico:** Neonato varón que tras una gestación y parto normales comienza a los 15 días de vida con lesiones eritemato-descamativas de distribución seborreica (área del pañal, pliegues axilares y cuero cabelludo), que progresivamente van extendiéndose a todo el tronco y extremidades, acompañándose de alopecia frontal y parietal. Además presenta diarrea junto con episodios aislados de fiebre y síntomas de infección respiratoria. En una analítica se detecta leucocitosis con una marcada hipereosinofilia e hiper IgE, junto con disminución de linfocitos CD8. Se le realiza una biopsia cutánea que junto con el resto de datos clínicos y analíticos nos orienta hacia el diagnóstico de Síndrome de Omenn, derivándose al paciente a un hospital de referencia para estudio inmunológico, confirmación diagnóstica y manejo terapéutico.

**Discusión:** El síndrome de Omenn es una forma de inmunodeficiencia combinada severa de herencia autosómica recesiva. Se caracteriza por presentar retraso en el crecimiento, leucocitosis con eosinofilia, hipogammaglobulinemia e hiper IgE. El primer signo cutáneo, presente desde el nacimiento, suele ser la eritrodermia y la alopecia difusa. Además suele asociar diarrea, linfadenopatías y hepatosplenomegalia. Las mutaciones más frecuentemente descritas se encuentran en los genes RAG 1 y 2. El tratamiento inicial son los inmunosupresores sistémicos, pero el curso es mortal si no se realiza un trasplante de médula ósea.

## 16. EMBOLIA CUTIS MEDICAMENTOSA TRAS INYECCIÓN DE ÁCIDO HIALURÓNICO

R. Solanas Treviño, S. Hernández Ostiz, E. Pelegrina Fernández, C. Conejero del Mazo, M.A. Concellón Doñate, J. Lázaro Pérez y M. Ara Martín

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

**Introducción:** La embolia cutis medicamentosa, vasculopatía livedoide o síndrome de Nicolau (SN) es una reacción adversa cutánea a consecuencia de la inyección intramuscular, intraarticular o subcutánea de diversas drogas. Presentamos un caso de SN tras la administración de ácido hialurónico intraarticular.

**Caso clínico:** Paciente de 56 años que presenta en rodilla izquierda placa eritematoviolácea reticulada con signos de sobreinfección local y dolor tras la administración intraarticular de ácido hialurónico por proceso reumatológico. La analítica sanguínea no mostró alteraciones significativas, el cultivo de piel reveló infección por *S. aureus* y la biopsia cutánea una vasculitis inespecífica con afectación única en dermis papilar. Se instauró tratamiento antibiótico y corticoideo tópico y sistémico con evolución satisfactoria del cuadro.

**Discusión:** EL ácido hialurónico es un componente mayoritario del fluido articular que proporciona nutrientes al cartílago. El SN fue descrito por primera vez en 1924 como consecuencia de la administración de sales de bismuto intramusculares para el tratamiento de la sífilis. Desde entonces se han descrito otros casos en la literatura por diversas sustancias y diferentes vías de administración. Clínicamente se caracteriza por la presencia de dolor, edema y coloración livedoide inmediatamente tras la inyección. Su mecanismo patogénico parece ser la administración accidental peri o intravascular del fármaco que generaría un vasoespasmio y trombosis con la consiguiente necrosis cutánea localizada. El diagnóstico es clínico y el diagnóstico diferencial es con la embolia por cristales de colesterol, mixoma auricular y vasculitis. El tratamiento es sintomático con desbridamiento, si es necesario, y control del dolor.

## 17. DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA INTERTRIGINOSA

S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, C. Conejero del Mazo<sup>a</sup>, E. Pelegrina Fernández<sup>a</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup>, F.J. Felipe Berlanga<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La enfermedad de Darier es una rara genodermatosis de herencia autosómica dominante descrita por White y Darier en 1889, que suele manifestarse en la segunda década de la vida, caracterizada por brotes de pápulas hiperqueratósicas y placas verrucosas, malolientes, en áreas seborreicas.

**Caso clínico:** Mujer de 43 años diagnosticada de enfermedad de Darier acude a urgencias por empeoramiento de su dermatosis desde hace una semana con dolor, malestar y febrícula. Presentaba pápulo-placas hiperqueratósicas eritemato-marrónáceas en áreas submarias, inguinales y axilares exudativas, fisuradas y malolientes. En dorso de manos y dorso y laterales de pies, pápulas de color de piel normal, verrucosas, con aspecto en empedrado y afectación de las 20 uñas con onicorrexis, bandas longitudinales rojas y blancas y muescas en "V" en el borde libre. En las pruebas complementarias destacó aislamiento de *Streptococcus dysgalactiae*. Fue tratada con corticoides, antihistamínicos, antibioterapia y acitretino sistémicos, fomentos con sulfato de zinc, antibióticos, corticoides y antifúngicos tópicos, con mejoría clínica. El hijo muestra en dorso de manos lesiones similares verrucosas, en empedrado.

**Discusión:** La enfermedad de Darier, también conocida como *Keratosis follicularis*, es una enfermedad autosómica dominante de penetrancia completa y expresividad variable, causada por mutaciones en el gen ATP2A2 del cromosoma 12q24.1. Dada la expresividad tan variable, con patrones blaschkoides, "en mosaico" o invertidos, el diagnóstico clínico puede ofrecer dudas, sobre todo el patrón invertido con la enfermedad de Hailey-Hailey. Presentando estas lesiones en pliegues y acrales, junto a los hallazgos ungueales y anatomopatológicos, y dada la fuerte asociación de la enfermedad de Darier con la acroqueratosis verruciforme de Hopf, entidades que comparten la misma mutación, se diagnosticó a la paciente de ambos cuadros. No obstante, para confirmarlo se solicitó estudio genético.

## 18. ABSCESOS ASÉPTICOS ESPLÉNICOS EN UN PACIENTE CON DERMATOSIS NEUTROFÍLICA Y GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INCIERTO

M.P. Gutiérrez Támara<sup>a</sup>, S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>, S. Vildosola Esturo<sup>a</sup>, A. Tuneu Valls<sup>a</sup> y N. Segues Merino<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Gipuzkoa. España.

**Introducción:** El síndrome de abscesos asépticos (SAA) es una entidad rara que se ha descrito en asociación con la enfermedad inflamatoria

intestinal, la policondritis recidivante, gammapatías monoclonales, artritis reumatoide, y dermatosis neutrofílicas. Se presenta con picos febriles recurrentes, síntomas constitucionales, y dolor abdominal. Se puede observar neutrofilia, aumento de reactantes de fase aguda y abscesos asépticos en el bazo, los ganglios linfáticos, el hígado, el cerebro y el pulmón entre otros. Histológicamente se observan neutrófilos rodeados de histiocitos en empalizada, presentando en etapas avanzadas necrosis y/o fibrosis. Suelen responder rápidamente al tratamiento con corticoides sistémicos.

**Caso clínico:** Varón de 58 años, sin antecedentes de interés, que requirió ingreso hospitalario por fiebre recurrente, pérdida de peso y astenia de 5 meses de evolución con aparición de nódulos eritematosos abscesificados en la semana previa al ingreso. La analítica mostró neutrofilia, elevación de la PCR y de aumento monoclonal de IgG cadena kappa. Inició tratamiento antibiótico, sin respuesta clínica. Los hemocultivos y frotis de lesiones cutáneas fueron negativos. La biopsia cutánea mostró un denso infiltrado neutrofílico peri e intrafolicular, con reacción pseudogranulomatosa histiocitaria. En el TAC abdomino-pélvico se observó esplenomegalia con lesiones focales en el bazo sugestivas de abscesos. Tras la PAAF de las lesiones se observó gran cantidad de neutrófilos, sin células malignas. Los cultivos fueron negativos. Ante la sospecha clínica de dermatosis neutrofílica aguda con abscesos esplénicos en el contexto de una gammapatía IgG monoclonal de significado incierto, inició corticoterapia sistémica y colchicina con buena respuesta clínica mantenida en el tiempo.

**Discusión:** La etiopatogenia de esta entidad no es del todo clara. Algunos autores sugieren que la activación de IL 1 y IL 8 por parte de monocitos promueven la activación y acumulación de PMN. También se ha especulado sobre el papel del sistema inmune innato, pues en algunos pacientes los hallazgos forman parte de síndromes autoinflamatorios acompañándose de antecedentes familiares de cuadros similares. Hasta el momento no queda claro la causa de este síndrome; sin embargo, debe tenerse en cuenta al ser una entidad emergente y susceptible de tratar.

## 19. NÓDULOS ESCROTALES EN VARÓN DE SENEGAL

A. Urtaran Ibarzabal<sup>a</sup>, G. Ruiz-Carrillo Ramírez<sup>a</sup>, S. Heras González<sup>a</sup>, S. Goula Fernández<sup>a</sup>, L. Carnero González<sup>a</sup>, R. González Pérez<sup>a</sup> y M.E. Pereda Martínez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Dermatopatología. Hospital Universitario de Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** Las lesiones nodulares localizadas en el escroto plantean como diagnóstico diferencial los quistes de inclusión epidérmica, lipomas, fibromas, esteatocistomas, xantomias, calcinosis escrotal idiopática y lesiones vasculares entre otras.

**Caso clínico:** Varón de 57 años natural de Senegal y ciudadano español desde hace más de una década. Consulta porque tras presentar durante años una lesión única y asintomática en región escrotal derecha, los últimos meses han aparecido más lesiones de características similares, algunas dolorosas y de crecimiento progresivo. A la exploración observamos múltiples nódulos de consistencia media, normocoloreados o eritematosos, localizados en región escrotal y cuerpo del pene. Se realiza biopsia con diagnóstico de sarcoma de Kaposi (SK) en fase nodular y la serología para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) resulta negativa. El paciente está pendiente del estudio de extensión. Presenta mejoría tras la electrocoagulación con pincho de varias lesiones y la exéresis de la lesión de mayor tamaño.

**Discusión:** El SK es una enfermedad sistémica, multifocal con afectación predominantemente cutánea, constituida por una proliferación de células endoteliales en relación a la infección por el virus herpes humano tipo 8. Se definen cuatro tipos: clásico, endémico africano, iatrogénico y epidémico o asociado a VIH. La forma nodular del SK endémico africano es equiparable a la clásica según algu-

nos autores, por lo que no sabemos dónde encuadrar a nuestro paciente. Presentamos este caso por la localización poco habitual de las lesiones, que supone un reto diagnóstico y terapéutico.

## 20. NEVUS ECRINO

E. Moreno-Artero, M. Lera Imbuluzqueta, M. Ivars Lleó, I. Bernad Alonso, M.A. Idoate Gastearena y A. España Alonso

*Clinica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** El nevus ecrico es un tipo poco frecuente de proliferación hamartomatosa benigna con origen en las glándulas sudoríparas ecricas de la dermis. Clínicamente se presenta como hiperhidrosis asociada o no a factores precipitantes como tensión psicológica o aumento de temperatura corporal.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 60 años que acudió a consulta por padecer, desde la infancia, un incremento de sudoración limitado a la región lumbar, costado y hemiabdomen derechos. El diagnóstico histológico fue de hamartoma ecrico cutáneo. Se decidió tratar al paciente mediante simpatectomía torácica por radiofrecuencia. Asimismo, se entregó al paciente un cuestionario de autoevaluación de calidad de vida. La impresión subjetiva del paciente fue una reducción en la sudoración al 50% y una mejora notable en la calidad de vida.

**Discusión:** El nevus ecrico es un tipo poco común de hamartoma caracterizado por un incremento en el tamaño y número de glándulas ecricas que suele afectar tanto a los elementos glandulares como a los conductos. Puede manifestarse como hiperhidrosis aislada a través de un poro en el centro de la lesión, múltiples placas de hiperhidrosis con distribución lineal o como un área de hipersecreción circunscrita con distribución metamérica, siguiendo las líneas de Blaschko. No se han descrito diferencias de incidencia entre sexos, y suele aparecer en la adolescencia o la infancia. La mayoría de lesiones reportadas afectan a antebrazos, tronco y espalda. La cirugía, las inyecciones de toxina botulínica, el clorhidrato de aluminio, antidepressivos con propiedades anticolinérgicas o la clonidina sistémica han sido propuestos como opciones terapéuticas.

**Conclusiones:** La distribución metamérica extensa del nevus ecrico como la de nuestro paciente es una presentación infrecuente de este tipo de lesiones hamartomatosas.

## 21. VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA TIPO III: A PROPÓSITO DE UN CASO

T. Piqueres Zubiaurre<sup>a</sup>, A. Urtaran Ibarzabal<sup>a</sup>, I. Trébol Urrea<sup>a</sup>, I. Arrue Mitxelena<sup>a</sup>, V. Almeida Llamas<sup>a</sup>, R. González Pérez<sup>a</sup> y M.J. de Diego Rivas<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** Las crioglobulinemias (CGM) se clasifican en tres grupos en función del tipo de inmunoglobulinas circulantes. La CGM tipo III forma parte del grupo de las CGM mixtas porque contiene IgM e IgG.

**Caso clínico:** Varón de 51 con antecedentes personales de laringectomía por carcinoma epidermoide de laringe, DM tipo II y hepatitis crónica por VHC. Ingresó por lesiones necróticas de aparición brusca en extremidades inferiores acompañadas de edema, mal estado general y fiebre. Durante el ingreso aparecieron lesiones purpúricas en ambas piernas y las lesiones necróticas evolucionaron a úlceras de difícil manejo. En sangre se detectó la presencia de crioglobulinas IgM e IgG de origen policlonal y las biopsias cutánea y renal fueron informadas de vasculitis leucocitoclástica y glomerulonefritis respectivamente, llegando al diagnóstico de CGM tipo III asociada a infección por VHC. Se inició tratamiento para la hepatitis C con interferón pegilado, ribavirina y simeprevir y con corticoides sistémicos con resolución de las lesiones.

**Discusión:** El 75-90% de las CGM asocia una infección por el VHC. En las CGM mixtas las crioglobulinas forman inmunocomplejos que acti-

van el complemento provocando daño vascular. El signo de presentación más habitual es la púrpura palpable. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con otros tipos de vasculitis de pequeño vaso y descartar afectación sistémica. Las manifestaciones extracutáneas incluyen enfermedad renal (26%), síntomas neurológicos (8%) y articulares (21%). Es importante el tratamiento de la causa subyacente. Cuando existe relación con una infección por VHC el tratamiento de la hepatitis se asocia a mejoría de la crioglobulinemia.

## 22. BIOLÓGICOS EN PSORIASIS: ANÁLISIS FARMACOECONÓMICO A 5 AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO

P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup>, J.A. Yagüe Barcia<sup>a</sup>, A. Sánchez Díez<sup>a</sup>, M. Julia Manresa<sup>a</sup>, M. Alonso Díez<sup>b</sup>, M. Álvarez Lavín<sup>b</sup> y J.M. Careaga Alzaga<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Farmacia. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. Bizkaia. España.

La terapia biológica para el tratamiento de la psoriasis moderada-grave ha supuesto un gran avance en el manejo de estos pacientes debido a su gran eficacia y su buen perfil de seguridad. Sin embargo, su coste es mucho más elevado que el de los tratamientos convencionales y supone un gran impacto en los recursos económicos del sistema sanitario. En los últimos años han aparecido muchos estudios sobre farmacoeconomía en biológicos basándose en resultados de ensayos clínicos. Pero dada las diferentes particularidades de nuestra organización sanitaria y territorial, hemos querido hacer un análisis en nuestra práctica clínica habitual, la cual difiere de las situaciones ideales de los ensayos clínicos. En colaboración con el Servicio de Farmacia de nuestro hospital, hemos recogido los datos económicos y clínicos de todos los pacientes con psoriasis moderada-grave tratados con fármacos biológicos durante el periodo 2009-2013. Hemos analizado las múltiples variantes que nos permitan tener una visión global y así valorar la efectividad de estos fármacos junto con su coste económico.

## 23. ENFERMEDAD BOCA-MANO-PIE: NO SOLO EN LA BOCA, EN LA MANO O EN EL PIE

S. Ibarbia Oruezabal, A. Panés Rodríguez, M.A. Arregui Murua, N. Ormaechea Pérez, J. Zubizarreta Salvador y A. Tuneu Valls

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. España.

**Introducción:** La enfermedad mano-pie-boca (EMPB) clásica se define por un exantema pápulo-vesicular que afecta a manos, pies y ocasionalmente asociado a una estomatitis oral y fiebre. La mayoría están producidos por el virus Coxsackie A16 y el enterovirus 71. Se ha descrito una forma atípica de EMPB caracterizada por una mayor variabilidad morfológica de las lesiones con afectación de localizaciones inusuales. Presentamos tres casos de exantema por enterovirus atípicos y extensos que plantea un diagnóstico diferencial complicado.

**Casos clínicos:** Niña atópica de 20 meses ingresada por sospecha de eccema herpeticum en tratamiento con aciclovir, antibioterapia y corticoterapia tópica. A nuestra valoración, mostraba una erupción pápulo-vesiculosa extensa con afectación peribucal, de extremidades, ingles, palmas y plantas sin fiebre ni lesiones orales. Niño de 20 meses derivado de urgencias por una erupción pápulo-vesiculosa en muslos, antebrazos, dorso de manos, palmas y plantas asociado a fiebre y adenopatías submandibulares. Niña de 26 meses que consultó por un exantema febril pápulo-vesiculoso de morfología poligonal en nalgas, huecos poplíteos, plantas y mucosa oral acompañado de fiebre. En los tres se tomó frotis faríngeo y cutáneo para enterovirus, siendo positivo. En el segundo, el serotipado mostró al Coxsackie A6 como responsable del cuadro.

**Discusión:** Pensamos en una EMPB ante un exantema febril que afecta a manos y pies junto con lesiones en mucosa oral. Sin embar-

go, el coxsackie A6 también se ha relacionado con distintos patrones morfológicos: exantema vesiculobuloso extenso, eccema coxsackium, erupción Gianotti-Crosti-like o exantema purpúrico. Estas presentaciones atípicas no conllevan peor pronóstico ni aumentan el riesgo de complicaciones, pero subrayan la necesidad de agudizar el ojo clínico para diferenciarla de otras entidades como el eccema herpético evitando ingresos y tratamientos innecesarios. El buen estado general del paciente y la presencia de pápulo-vesículas poligonales en palmas y plantas pueden servirnos de ayuda.

## 24. TIÑAS PUSTULOSAS, UNA ENTIDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

C. Conejero del Mazo, M.E. Pelegrina Fernández, R. Solanas Treviño, S. Hernández Ostiz, L. Prieto Torres, A.L. Morales Moya y M. Ara Martín

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** Las dermatofitosis o tiñas representan las infecciones superficiales de la epidermis causadas por hongos dermatofitos.

**Caso clínico:** Varón de 86 años de edad, que vive en un área rural, con antecedentes médicos de diabetes mellitus, hipertensión arterial y gastritis crónica. Acude a Urgencias por presentar lesiones en ambos antebrazos y en rodilla izquierda, que habían comenzado hacía 4 días pero que rápidamente se estaban extendiendo. El paciente lo relacionaba con haber estado trabajando unos días antes en el huerto. A la exploración, física, se apreciaban placas eritematovioláceas, empastadas, sobre las cuales asentaban lesiones pustulosas dispuestas de forma anular. Las lesiones se localizaban en manos y antebrazos, así como en rodilla izquierda. El cultivo de biopsia fue positivo para *Microsporum gypseum* y el paciente respondió adecuadamente al tratamiento con itraconazol oral y terbinafina tópica.

**Discusión:** De las más de 40 especies identificadas de hongos dermatofitos, solo unas pocas son capaces de infectar al ser humano. Los dermatofitos se dividen en tres grupos según su hábitat natural y preferencias de huésped en: geofílicos o habitantes del suelo, zoofílicos y antropofílicos. El *M. gypseum* es un hongo geofílico que muy raramente afecta a humanos, pero en las pocas ocasiones en las que los afecta, suele dar lesiones muy inflamatorias. Con frecuencia, en las tiñas se pueden apreciar pústulas, sobre todo en el borde de las lesiones; sin embargo, es muy poco frecuente que se produzcan tiñas con gran componente inflamatorio fuera del cuero cabelludo. Presentamos este caso, en el que importante inflamación y presentación atípica de las lesiones nos hizo que no planteáramos diferentes diagnósticos diferenciales.

## 25. PLASMOCITOSIS PERIORIFICAL

I. Bernad Alonso<sup>a</sup>, R. Santesteban Murrizabal<sup>b</sup>, J.I. Yanguas Bayona<sup>b</sup>, R. Vives Nadal<sup>b</sup>, M. Lera Imbuluzqueta<sup>a</sup>, M. Ivar Lleó<sup>a</sup>, E. Moreno Artero<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriaga<sup>b</sup> y A. España Alonso<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Clínica Universidad de Navarra. <sup>b</sup>Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** Las manifestaciones clínicas de las proliferaciones benignas de células plasmáticas en la piel y mucosas son relativamente raras y se han nombrado clásicamente según su localización. Presentamos tres casos típicos de plasmocitosis mucocutánea periorifical, localizados en comisuras labiales en un paciente y en región nasal en 2 pacientes.

**Casos clínicos:** El primer paciente es un varón de 76 años trasplanta-do hepático que presenta lesiones eritematosas con piel redundante en ambas comisuras labiales de muchos años de evolución. La biopsia de las lesiones es compatible con plasmocitosis. Se instaura tratamiento con varios tratamientos tópicos, pero ante la falta de mejoría se propone tratamiento con láser CO2 aunque el paciente no lo ha

realizado. El segundo caso es el de un varón de 51 años que presenta una lesión papulosa en la entrada de la nariz derecha de 2 meses de evolución, que es asintomática y no asocia a traumatismos. La biopsia es compatible con plasmocitosis de mucosas. El tercer paciente es un varón de 46 años que presenta una lesión papulosa rojiza en punta nasal de 2 meses de evolución que es asintomática. Se extirpa la lesión siendo histológicamente compatible con plasmocitosis. En las revisiones posteriores permanece sin lesión.

**Discusión:** La etiología de las plasmocitosis es desconocida, pero se considera que es una respuesta inflamatoria inespecífica a agentes exógenos desconocidos. Se caracteriza histológicamente por un intenso infiltrado de células plasmáticas lo que lleva a hacer el diagnóstico diferencial con la sífilis. Se ha propuesto su clasificación en plasmocitosis cutánea, de mucosas, mucocutánea y plasmocitoma. Se exponen las principales características clínicas e histológicas, así como su diagnóstico diferencial y tratamiento.

**Conclusiones:** Las plasmocitosis son una entidad rara de carácter benigno que hemos de sospechar para poder diagnosticarlas dado que pueden parecerse a otras entidades.

## 26. LESIONES LIQUENOIDES DISEMINADAS EN VARÓN DE 41 AÑOS

E. Pelegrina Fernández<sup>a</sup>, C. Conejero del Mazo<sup>a</sup>, S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup>, J. Soria Navarro<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad multisistémica que raramente afecta a adultos.

**Caso clínico:** Varón de 41 años que ingresa por presentar pápulas pruriginosas violáceas brillantes, planas, poligonales en tronco, cuero cabelludo y las 4 extremidades, acompañándose de adenopatías inguinales. Se realiza analítica general con autoinmunidad y serologías de brucelosis, hidatidosis, toxoplasmosis, VIH, Lúes, VHB, VHC, CMV, VEB, VRS, *Legionella*, *Chlamydia*, *Mycoplasma*, *Coxiella*, *Leishmania* y *Tularemia*, así como baciloscopias de esputo sin alteraciones. Las biopsias cutánea y ganglionar son compatibles con histiocitosis de células de Langerhans. En el TAC hay adenopatías axilares, hiliar derecha, en ligamento hepatoduodenal y adyacentes al tronco celiaco, sin afectación de parénquima pulmonar. La broncoscopia y el BAL son normales. La gammagrafía ósea y el aspirado de médula ósea son negativos. Se diagnostica al paciente de histiocitosis de células de Langerhans del adulto multisistémica.

**Discusión:** La histiocitosis de células de Langerhans es un grupo de trastornos raros reactivos con un amplio espectro de gravedad clínica. Afecta a los niños de corta edad, aunque raramente se puede presentar en el adulto. Las lesiones cutáneas varían de pápulas a vesículas, pústulas, nódulos o úlceras. Se localiza mayoritariamente en cabeza, tronco y pliegues cutáneos. Se puede asociar a afectación multisistémica en hueso, pulmón, médula ósea, hígado, bazo y ganglios linfáticos. En la histología se aprecia un infiltrado denso de histiocitos con intenso epidermotropismo que son CD1a, CD207 y S100 positivos. Según la gravedad clínica se pueden aplicar diferentes tratamientos tópicos y sistémicos.

## 27. AMILOIDOSIS CUTÁNEA ASOCIADA A GAMMAPATÍA MONOCLONAL

S. Heras González, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, M.I. Martínez González, Y. Olaizola, I. García Río y R. González Pérez

Hospital Universitario de Álava. Vitoria-Gazteiz. España.

**Introducción:** Las amiloidosis son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular de proteínas

fibrilares. Las amiloidosis se clasifican en función del tipo de proteína fibrilar encontrada y de las manifestaciones clínicas. Las amiloidosis sistémicas asociadas a discrasia de células plasmáticas pueden dividirse en dos tipos: primaria y asociadas a mieloma múltiple, existiendo gran superposición entre ambas.

**Caso clínico:** Varón de 71 años en seguimiento por el Servicio de Medicina Interna durante 20 años por gammapatía monoclonal de significado incierto. Consultaba por lesiones purpúrico-petequiales, asintomáticas, de más de un año de evolución que se habían iniciado en los párpados con posterior extensión a pliegues. El estudio histológico demostró la presencia de amiloide con tinción rojo congo positiva. La biopsia de grasa abdominal no mostró datos relevantes. Ante estos hallazgos, se remitió de nuevo al paciente al Servicio de Medicina Interna para descartar tanto la evolución de su gammapatía monoclonal a mieloma múltiple como la existencia de afectación de otros órganos, siendo la valoración por su parte normal.

**Discusión:** Las amiloidosis sistémicas asociadas a discrasia de células plasmáticas pueden aparecer tanto en pacientes con mieloma múltiple como en casos de discrasia de células plasmáticas oculta que no cumplen criterios diagnósticos de mieloma múltiple. En ambos casos, las proteínas precursoras del amiloide AL son cadenas ligeras de inmunoglobulinas procedentes de una proliferación clonal de células plasmáticas. Las manifestaciones cutáneo-mucosas en forma de púrpura, petequias y equimosis son, con frecuencia, el primer signo de la enfermedad y útiles para el diagnóstico precoz. Las localizaciones más frecuentes son los párpados, región periorbitaria y pliegues. Son producidas por el depósito de amiloide en la pared de los vasos lo que origina fragilidad de los mismos, así como por alteraciones en la coagulación. A nivel extracutáneo cualquier órgano puede ser afectado, excepto el cerebro. Aunque nuestro paciente presenta lesiones cutáneas propias de una amiloidosis sistémica, en el estudio de extensión no se ha encontrado por el momento repercusión en otros órganos.

## 28. DEL SÍNDROME DE LYNCH A LAS NEOPLASIAS SEBÁCEAS Y VICEVERSA

O. Guergué<sup>a</sup>, J.A. Ratón<sup>a</sup>, I. Ocerin<sup>a</sup>, M. Rubio<sup>a</sup>, V. Velasco<sup>b</sup> y C. Valentí<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces, Baracaldo. Vizcaya. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital San Eloy. Baracaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** El síndrome de Lynch (o cáncer de colon familiar sin poliposis) es el síndrome más frecuente de susceptibilidad hereditaria a padecer cáncer de colon. Se debe a la mutación de genes reparadores del DNA y se hereda de forma dominante. Además de cáncer colorrectal precoz, también se asocia con mayor riesgo de neoplasias sincrónicas y metacrónicas de endometrio, intestino delgado, uréter y pelvis renal. Una variante suya es el síndrome de Muir-Torre, en el que los pacientes presentan neoplasias sebáceas y/o queratoacantomas múltiples junto a neoplasias viscerales. Al igual que se debe considerar el síndrome de Muir-Torre ante un paciente con síndrome de Lynch y tumores sebáceos/queratoacantomas, la presencia de tumores cutáneos de estirpe sebácea nos debe hacer pensar en un síndrome de Muir-Torre.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 casos de síndrome de Muir-Torre. En dos de ellos el diagnóstico sindrómico se ha hecho ante la aparición de neoplasias sebáceas/queratoacantomas en paciente con cáncer colorrectal familiar no polipósico ya conocido. En el tercer caso, sin embargo, ha sido a la inversa.

**Discusión:** El síndrome de Muir-Torre es una variante fenotípica del síndrome de Lynch que probablemente esté infradiagnosticado por un registro inadecuado de las lesiones dermatológicas. Planteamos un algoritmo diagnóstico e insistimos en la importancia de interrogar sobre los antecedentes personales y familiares de cáncer a pacientes con tumores sebáceos o queratoacantomas en situaciones poco habituales.

### 29. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LA ACTIVIDAD QUIRÚRGICA EN CIRUGÍA MAYOR AMBULATORIA DERMATOLÓGICA DURANTE EL ÚLTIMO AÑO

A.D. Agulló Pérez, R. Santesteban Muruzábal, L. Loidi Pascual, S. Oscoz Jaime, B. Bonaut Iriarte, A. Larumbe Irurzun, M.E. Iglesias Zamora e I. Yanguas Bayona

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Objetivos:** Analizar los datos obtenidos de los pacientes y tumores intervenidos en la Unidad de Cirugía Mayor Ambulatoria del Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra en el año 2014.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, de la actividad quirúrgica programada realizada por la unidad de Cirugía del Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra, en los quirófanos de Cirugía Mayor Ambulatoria, desde enero de 2014 a diciembre de 2014. Se analizan distintas variables relativas al paciente, la cirugía y la lesión intervenida. La medición de variables se realiza mediante frecuencias relativas. Se estudian las técnicas quirúrgicas empleadas, el rendimiento quirúrgico, la frecuencia de complicaciones, tiempo medio de espera de los pacientes, duración de la intervención, tipo de tumores intervenidos, correlación clínico-patológica y tratamientos adyuvantes.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio fueron intervenidos 227 pacientes, con una media de 3,85 pacientes/jornada, siendo más del 99% de la patología tratada tumores cutáneos malignos.

**Conclusiones:** Aunque en nuestro servicio se realiza cirugía mayor ambulatoria desde el año 2000, hemos recogido y estudiado los datos del último año ya que el número de pacientes intervenidos ha sido mayor. De este modo, podemos analizar los detalles de la actividad quirúrgica, extraer conclusiones interesantes y detectar áreas de mejora.

### 30. VERSATILIDAD DEL COLGAJO DEL DORSO NASAL PARA RECONSTRUIR GRANDES DEFECTOS DE LA PIRÁMIDE NASAL

M. Ivars Lleó, J.M. Lera Imbuluzqueta, I. Bernad Alonso, E. Moreno Artero y P. Redondo Bellón

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

**Introducción:** El colgajo del dorso nasal, o colgajo de Rieger, es un colgajo de rotación que se inicia en el puente nasal o en la glabella y rota sobre sí mismo desplazando la piel del dorso. Se trata de un colgajo en hacha, muy útil para cubrir defectos del dorso nasal.

**Material y métodos:** Presentamos una serie de pacientes con defectos quirúrgicos de diámetro mayor de 2,5 cm, localizados en el tercio medio e inferior de la pirámide nasal, que fueron reconstruidos con la piel del dorso nasal.

**Resultados:** Todos los pacientes fueron intervenidos bajo anestesia local. El diseño del colgajo fue variable en función de la localización y tamaño del defecto quirúrgico, así como de la fisonomía nasal peculiar de cada paciente, incluyendo en varios casos una pequeña transposición asociada. En algunos pacientes se realizó el dibujo convencional con cierre en V-Y en el entrecejo. En otros la incisión superior fue lineal y horizontal, sobre la arruga del puente nasal. El plano del labrado del colgajo fue submuscular para garantizar la viabilidad. El resultado final fue muy satisfactorio en todos los casos.

**Discusión:** La piel del puente y dorso nasal es muy útil para cerrar defectos quirúrgicos de la porción distal de la nariz. Respecto al diseño clásico se pueden introducir variaciones en función de las características de la lesión y la fisonomía nasal del paciente. Sin duda es la técnica de elección para cerrar defectos grandes en esta localización, dejando el colgajo paramedio-frontal para lesiones distales de mayor tamaño que incluyan el espesor total de la nariz.

### 31. TRATAMIENTO DE TELANGIECTASIAS CUTÁNEAS Y MUCOSAS EN LA ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER CON LÁSER ND:YAG

A. de Quintana Sancho, J.L. Díaz Ramón, J. Gardeazabal García, B. Navajas Pinedo, O. Lasa Elgezua y A. Barrutia Borque

*Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.*

**Introducción:** La enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por la presencia de múltiples telangiectasias en piel y mucosas, asociadas a malformaciones arteriovenosas en distintos órganos, como los pulmones o el sistema gastrointestinal. Aunque hay varias publicaciones acerca del tratamiento con láser de las telangiectasias faciales de diversa índole, son escasas las publicaciones con respecto al tratamiento con láser de telangiectasias en el contexto de THH. La mayoría de los pacientes de nuestro estudio consultaron por lesiones hemorrágicas, hecho que alteraba de forma notable su calidad de vida.

**Casos clínicos:** En total tratamos a 8 pacientes con THH, de los cuales 5 eran mujeres y 3 hombres, con una edad media de 54,5 años (rango 39-67). Las lesiones se localizaban en los sitios característicos (mejillas, nariz, labios, lengua y dedos). Todos los tratamientos fueron llevados a cabo con un láser Nd:YAG de pulso largo que emite luz monocromática de 1064 nm, usando tamaños de spot 3-5 mm, pulso único de 15-25 ms de duración y fluencias de 90-145 J/cm<sup>2</sup> (media: 116,53 J/cm<sup>2</sup>). Para la protección epidérmica, usamos un sistema de enfriamiento mediante aire frío a niveles de 5-7. Sólo en dos pacientes fue necesario sedación con óxido nitroso (Entonox®). El resto de los pacientes toleró bien el tratamiento sin requerir anestesia tópica. Se realizó iconografía en cada visita. Se consiguió un gran aclaramiento de las lesiones tras un escaso número de sesiones, con una media de 2,28 (rango 1-7), tanto en lesiones cutáneas como en mucosas, sin producirse efectos adversos tales como cicatrices, discromías o sangrado intraoperatorio.

**Conclusiones:** El láser de Nd:YAG representa una forma eficaz de tratamiento de las telangiectasias faciales en pacientes con THH. En nuestra serie de casos clínicos fueron necesarias pocas sesiones para obtener excelentes resultados, sin producirse efectos adversos reseñables.

### 32. TRATAMIENTO DEL HERPES GENITAL HIPERTRÓFICO EN PACIENTE INMUNOSUPRIMIDO CON CIDOFOVIR INTRALESIONAL

M. Rubio Lombraña, I. Allende Markixana, M.R. González Hermosa, E. Acebo Mariñas, M. Ballesteros Díaz y A. de Quintana Sancho

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. Bizkaia. España.*

**Introducción:** La infección por el virus del herpes simple tipo 2 es una enfermedad de transmisión sexual muy prevalente, especialmente en pacientes con infección por VIH, en los que la inmunodepresión favorece la reactivación del herpes genital, su curso crónico y presentación clínica inusual. El tratamiento en estos casos supone un reto, siendo de primera elección los análogos de nucleósidos. Otras opciones terapéuticas para los casos resistentes incluyen foscarnet, cidofovir, imiquimod, y talidomida, con respuestas limitadas.

**Caso clínico:** Varón de 51 años con antecedentes personales de infección por VIH en tratamiento antirretroviral con recuento de linfocitos CD4+ > 200 células/ml. Presentaba en región perianal una lesión hipertrófica de larga evolución diagnosticada mediante biopsia y cultivo vírico de herpes hipertrófico perianal. Había sido tratado con cirugía y múltiples pautas de valaciclovir, siendo resistente a estos tratamientos. Se trataba de una lesión tumoral exudativa y dolorosa por lo que, tras revisar la literatura publicada al respecto, se decidió solicitar cidofovir como uso compasivo para su administración intra-

lesional. Tras 11 infiltraciones de 10 ml de cidofovir 5-10 mg/ml se obtuvo una respuesta completa. Salvo el dolor asociado a la infiltración no se han objetivado efectos adversos.

**Comentarios:** El cidofovir es un fosfonato nucleosido acíclico útil en cepas de virus herpes simplex (VHS) y varicela-zóster (VVZ) resistentes a aciclovir y derivados. La mayor limitación para su administración sistémica es su nefrotoxicidad. Se han publicado diversas formas y pautas de administración para infecciones cutáneas víricas. Aunque sus concentraciones y pautas idóneas están aún por definir, es una medicación potencialmente eficaz, con un bajo riesgo de efectos adversos con su uso intralesional.

## Zaragoza, 17 de octubre de 2015

### 1. HIPOPIGMENTACIÓN VITILIGOIDE Y MELANOMA

A. Barrutia, J. Gardeazabal, X. Eizaguirre, S. Álvarez, B. Navajas, M. Rubio y S. Esteban

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

**Introducción:** El vitiligo es una patología cutánea que se manifiesta en forma de manchas hipocrómicas o acrómicas, caracterizada por la pérdida de melanocitos y posiblemente relacionada con un mecanismo autoinmune. El melanoma es una neoplasia maligna derivada de los melanocitos. Algunos pacientes con melanoma desarrollan a lo largo del seguimiento este tipo de lesiones de significado incierto.

**Material y métodos:** Se describe una serie de 17 pacientes diagnosticados de melanoma entre los años 2002 y 2013, 9 varones y 8 mujeres, que han presentado lesiones vitiligoides durante su seguimiento durante este tiempo. Se analiza el patrón de hipopigmentación (regresión adyacente a la localización del melanoma/halo-nevus/hipopigmentación a distancia) y, atendiendo a diversos factores, su posible relación con el melanoma.

**Discusión:** Existen varios estudios que asocian lesiones vitiligoides con el melanoma y que relacionan su aparición con fenómenos inmunológicos. Asimismo, se ha postulado que, aunque está descrita en un porcentaje pequeño de pacientes con melanoma, su aparición conlleva un mejor pronóstico de la enfermedad.

### 2. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO A PROPÓLEO: REVISIÓN DE LOS CASOS DURANTE EL PERIODO 2005-2015 EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA

S. Oscoz Jaime<sup>a</sup>, M. Hervella Garcés<sup>a,b</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, A. Agulló Pérez<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>a,b</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Unidad de Eccema de Contacto. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.*

**Introducción:** El propóleo (gr *própolis*) es una mezcla de resinas producida por las abejas cuya función es reforzar la estabilidad de las colmenas.

**Material y métodos:** Se realiza una revisión de los pacientes que durante el periodo 2005-2015 han sido diagnosticados de dermatitis alérgica de contacto a propóleo en la Unidad de Eccema de Contacto del Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra. Se realizaron pruebas epicutáneas con la serie estándar ampliada que incluye el propóleo 10% pet con lectura en D2 y D4.

**Resultados:** De los 1.550 pacientes parcheados durante el periodo 2005-2015 se objetivaron reacciones alérgicas al propóleo en 31 pacientes (2%). De estos 31 pacientes a 11 se les interpretó como relevancia presente y fueron diagnosticados de dermatitis de contacto alérgica a propóleo. El perfil de paciente sensibilizado al

própolis fue de mujer (74,2%), mayor de 40 años (77,41%), con lesiones predominantes en piernas (35,48%) y manos (32,25%), sin antecedentes de dermatitis atópica (87,1%).

**Discusión y conclusiones:** En la actualidad, los pacientes que presentan dermatitis alérgica de contacto al propóleo son en su mayoría usuarios de cosméticos y remedios naturales, utilizados para el tratamiento de distintas afecciones cutáneas. Existe una creencia generalizada de que los remedios naturales no producen reacciones adversas, algo que la práctica clínica diaria puede desmitificar. De esta manera, los productos naturales no siempre son seguros debido a que en la mayoría de casos la composición suele ser desconocida. Dada la frecuencia de reacciones al propóleo, en nuestro entorno (2%), creemos indicado incluir este alérgeno en la serie estándar ampliada.

### 3. RICKETTSIA SLOVACA: MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE UNA RICKETTSIOSIS EMERGENTE

S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, M. Álvarez Salafranca<sup>a</sup>, L. Pérez Martínez<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. <sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica de La Rioja (CIBIR). España.*

**Introducción:** La fiebre botonosa mediterránea es la rickettsiosis históricamente más descrita en nuestro país. *Rickettsia conorii* ha sido considerada su agente etiológico, siendo transmitida por la picadura de garrapata. Sin embargo, se han descrito una serie de rickettsiosis emergentes provocadas por otros tipos de rickettsias y otros vectores, con cuadros clínicos diferentes al conocido hasta ahora. Presentamos 2 casos clínicos atribuibles a infección por *Rickettsia slovaca*.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 64 años que acude a urgencias por presentar mal estado general, fiebre y edema facial. A la exploración física presentaba importante eritema y edema palpebral bilateral superior e inferior y una placa eritematosa frontoparietal de unos 15 cm de diámetro con escara central que evolucionó hacia una placa alopecica junto con la aparición de una adenopatía laterocervical derecha prominente. Se detectó en la analítica una IgM anti-*R. conorii*. Caso 2: mujer de 33 años que presentaba un exantema generalizado con cuadro pseudogripal y sin otra clínica acompañante. A la exploración física se apreciaba un exantema maculo-papuloso extenso y un nódulo azul-negrucido de 0,7 cm con collarete descamativo en el muslo derecho. Se identificó *R. slovaca* en PCR de suero. Recibieron tratamiento sintomático y doxiciclina oral con buena evolución.

**Conclusiones:** Se han descrito numerosas entidades clínicas producidas por rickettsias diferentes a la clásica *R. conorii* con unos cuadros clínicos muy variados en los que hace falta una alta sospecha diagnóstica. Además de la sospecha clínica, el diagnóstico se debe apoyar en la serología y la PCR en suero o biopsia de la escara o de las lesiones, dada la alta variabilidad en las manifestaciones de las nuevas rickettsiosis emergentes. El tratamiento en todas ellas es la doxiciclina oral precozmente ya justificado ante la sospecha clínica.

### 4. MELANOMA MALIGNO EN LA INFANCIA. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

L. Blanch Rius<sup>a</sup>, A. Sánchez Díez<sup>a</sup>, C. Sanz de Galdeano Palacio<sup>a</sup>, G. Cancho Galán<sup>b</sup>, S. Gómez Muga<sup>a</sup>, J. González del Tánago Diago<sup>a</sup> y R. Izu Belloso<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.*

**Introducción:** El melanoma maligno en la edad pediátrica (0-18 años de vida) representa el 1-4% del total de melanomas. La mayoría de las lesiones aparecen de novo, como en los adultos, pero clínicamente suelen tener una presentación atípica. En este

rango de edad, son más frecuentes los melanomas amelanóticos y los nodulares, y en ocasiones, simulan lesiones benignas como el granuloma piógeno o verrugas vulgares.

**Caso clínico:** Niña de 10 años sin antecedentes patológicos de interés. Nos consultaron mediante Teledermatología por lesión en tobillo de 2 meses de evolución. Tras valorar la fotografía y objetivar una lesión pigmentada atípica se derivó a la paciente a consulta presencial donde fue extirpada. Tras valoración de la pieza por distintos dermatopatólogos la biopsia fue informada de melanoma maligno de 0,82 mm de Breslow. La biopsia del ganglio centinela fue negativa. La paciente sigue controles periódicos en nuestras consultas.

**Discusión:** Presentamos este caso clínico para recordar la importancia de tener en mente esta entidad a la hora de valorar a los más pequeños ya que, como en los adultos, el diagnóstico y tratamiento precoces son la base del buen pronóstico.

## 5. GRANULOMA FACIAL: RESPUESTA A LÁSER VASCULAR

M. Mendieta Eckert, J.L. Díaz Ramón, J.A. Ratón Nieto, E. Acebo Mariñas, I. Allende Markixana y M. Ballesterio Díez

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

**Introducción:** El granuloma facial es una dermatosis inflamatoria crónica rara de causa desconocida y curso persistente. Principalmente afecta a áreas fotoexpuestas en cara y cursa con lesiones desfigurantes.

**Caso clínico:** Varón de 52 años con granuloma facial de 20 años de evolución. El paciente había recibido tratamientos múltiples con tópicos, cloroquina, corticoides orales e intralesionales y cirugía pese a lo cual persistía la aparición de nuevas lesiones. A consecuencia de tratamientos previos el paciente presentaba también atrofia cutánea y cicatrices. Se realizó tratamiento con láser de colorante pulsado (spot 7 mm, pulso 2 ms de duración y fluencia 7,5-9,5 J), obteniendo una buena respuesta tras 5 sesiones.

**Discusión:** Existen múltiples opciones terapéuticas para el granuloma facial. Sin embargo, supone un reto terapéutico dada la falta de eficacia inicial o de respuesta a largo plazo de los tratamientos. Desde los años noventa se han descrito respuestas a distintas modalidades de láser. Entre ellas el láser PDL de 595 nm y el láser KTP de 532 nm son los que han mostrado mejores respuestas.

**Conclusiones:** El láser vascular de colorante pulsado podría ser un arma terapéutica eficaz en el granuloma facial por su eficacia, buenos resultados estéticos y posibilidad de realizar tratamientos repetidos sin riesgo de cicatrices.

## 6. ENFERMEDAD DE MANO-PIE-BOCA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Álvarez-Salafranca, L. Prieto-Torres, R. Solanas-Treviño, S. Hernández-Ostiz, A.L. Morales-Moya y M. Ara-Martín

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

**Introducción:** La enfermedad de mano-pie-boca, que cursa en brotes epidémicos de predominio infantil, se debe a una infección por virus de la familia *Enteroviridae* (Coxsackie A16 y Enterovirus 71 principalmente). Durante los últimos años, cuadros con fiebre elevada y manifestaciones cutáneas severas se han relacionado principalmente con el serotipo A6.

**Casos clínicos:** Caso 1: paciente de 2 años de edad que acude a urgencias por erupción cutánea pruriginosa de 24 horas de evolución, con fiebre de hasta 38,5 °C. A la exploración física se aprecian placas eritematosas en ambos glúteos y muslos, formadas por pápulas con costra central y múltiples vesículas. Bajo la sospecha de eczema herpeticum se toma muestra del contenido de una vesícula para estudio mediante PCR y se pauta tratamiento con aciclovir vo,

antihistamínicos, antitérmicos y antisépticos tópicos. El resultado de la PCR mostró posteriormente positividad para Enterovirus. Caso 2: lactante de 16 meses de edad, con antecedente de dermatitis atópica, acude al servicio de urgencias por cuadro febril y lesiones cutáneas de 48 horas de evolución. En la exploración física se observan máculas y pápulas eritematosas palmoplantares, así como escasas vesículas. A nivel perioral se aprecian erosiones recubiertas de costras melicéricas. En glúteos, cara posterior de muslos y codos, placas eritematosas, ulceradas y confluentes. Se estableció el diagnóstico diferencial entre eczema coxsackium y eczema herpeticum, ingresando el paciente para tratamiento con aciclovir i.v. y medidas sintomáticas. El estudio mediante PCR en suero y en contenido de una vesícula mostró con posterioridad positividad para enterovirus.

**Discusión:** La infección por algunos serotipos de Enterovirus, principalmente por el Coxsackie A6, ha sido relacionada con cuadros cutáneos severos, acompañados de fiebre y alteraciones ungueales, que afectan de forma más acentuada a pacientes con historia de dermatitis atópica, denominándose en este caso "eczema coxsackium". El diagnóstico diferencial debe plantearse con el eczema herpeticum y el impétigo ampolloso fundamentalmente. Presentamos dos casos clínicos de exantemas cutáneos vesículo-ulcerosos acompañados de fiebre, en los que las pruebas complementarias mostraron positividad para infección por enterovirus.

## 7. FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR

L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>a</sup>, S. Oscoz Jaime<sup>a</sup>, M.A. Ramos Arroyo<sup>b</sup>, C. Llanos Chávarri<sup>c</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Genética; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Introducción:** Ante el desarrollo brotes de lesiones urticariales asociados a fiebre y otros síntomas sistémicos, debe plantearse el diagnóstico de los síndromes autoinflamatorios, entre ellos la fiebre mediterránea familiar.

**Caso clínico:** Mujer de 68 años, con episodios mensuales de lesiones habonosas en tronco y extremidades superiores, de más de 20 años de evolución. Se acompañaban de fiebre de hasta 38,5 °C, malestar general y mialgias sin ningún otro síntoma asociado, cediendo las lesiones cutáneas en aproximadamente 15 días. A la exploración presentaba placas eritematoedematosas calientes en tronco y extremidades superiores. En la biopsia cutánea se apreciaban hallazgos de urticaria sin evidenciarse vasculitis. La analítica sanguínea mostró elevación de la VSG y PCR, anticuerpos antiDNA+ 1/160, anti-Ro+ y complemento normal. El estudio genético demostró una mutación en heterocigosis para el gen MEFV, realizando el diagnóstico de fiebre mediterránea familiar (FMF). Se pautó tratamiento con colchicina, reduciendo de forma notable el número de brotes, sin asociarse a fiebre.

**Comentarios:** La FMF es la enfermedad es una enfermedad monogénica autosómica recesiva y se da por una mutación en el gen MEFV. Se caracteriza por presentar brotes de corta duración con fiebre, serositis y lesiones cutáneas de tipo erisipela. El tratamiento de elección es la colchicina, que es efectivo en la prevención de brotes y el desarrollo de amiloidosis.

## 8. PIODERMA GANGRENOSO SUPERFICIAL VULVAR: PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Panés Rodríguez<sup>a</sup>, M.A. Arregui Murua<sup>a</sup>, S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, I. Rodríguez Pérez<sup>b</sup>, P. Gutiérrez Támara<sup>a</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.*

**Introducción:** El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica que se caracteriza por una afectación cutánea ulcerativa cró-

nica y recidivante. Hay cuatro formas clínicas principales: ampollar, pustulosa, ulcerativa y granulomatosa superficial. La forma granulomatosa superficial se caracteriza por la aparición de lesiones ulcerativas superficiales fundamentalmente en el tronco y de forma excepcional puede encontrarse en la región genital.

**Caso clínico:** Mujer de 53 años sin antecedentes de interés que acudió a consulta por aparición de lesiones ulceradas superficiales en región inguinal y genital derechas de 5 meses de evolución. Refería lesiones previas similares que evolucionaban a brotes de 7-10 días, con intervalos asintomáticos. El cultivo fúngico y bacteriano no mostró crecimiento de microorganismos. El estudio anatómo-patológico evidenció un infiltrado inflamatorio mixto con abundantes neutrófilos de disposición granulomatosa. Por la correlación anatómo-clínica se llegó al diagnóstico de pioderma gangrenoso variante granulomatosa superficial. La respuesta a corticoides tópicos e intralesionales era parcial con intolerancia a tacrolimus tópico, por lo que se optó por tratamiento con dapsona con muy buena evolución de las lesiones.

**Discusión:** En aproximadamente el 50% de los casos, el pioderma gangrenoso se asocia a enfermedades sistémicas con componente autoinmune, si bien la forma superficial granulomatosa parece tener un comportamiento diferente, por ser menos agresivo y no asociarse a procesos sistémicos. Hay que tener en cuenta la posibilidad de que el pioderma gangrenoso se presente con una morfología y localización que no son las clásicas, siendo la afectación genital excepcional por lo que presentamos este caso. Destacar la buena respuesta de nuestra paciente a la dapsona, que se planteó como alternativa a otros tratamientos inmunosupresores sistémicos.

## 9. FORMACIÓN DE PSEUDOANEURISMOS TRAS LA CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS

M. Ivars Lleó, I. Bernad Alonso, E. Moreno Artero, E. Querol Cisneros y P. Redondo Bellón

*Clinica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** El pseudoaneurismo o falso aneurismo es una complicación conocida pero rara, que puede aparecer entre 1 y 4 semanas después de un daño iatrogénico vascular. Puede originarse tras un traumatismo del vaso o como consecuencia de una cirugía en esa localización. Los pseudoaneurismos postquirúrgicos se presentan clínicamente como un nódulo subcutáneo pulsátil y doloroso, de rápido crecimiento, en la zona tratada quirúrgicamente y consisten en un hematoma organizado que comunica con la arteria dañada a través de un tracto sinusal. Cuando la presión de la arteriola dañada excede la capacidad de la cascada de la coagulación, el hematoma se mantiene en comunicación con la luz del vaso por un mecanismo pseudovalvular, donde el flujo de sangre es bidireccional. La aparición brusca de una tumoración pulsátil, la falta de pared vascular en el saco aneurismático y el hallazgo de una luz arterial que comunica con un trombo organizado, suelen ser las claves para el diagnóstico. La cirugía es el tratamiento de elección.

**Casos clínicos:** Presentamos 2 casos de pseudoaneurismos tras la realización de cirugía micrográfica de Mohs, que se repararon mediante la ligadura quirúrgica del vaso dañado.

**Conclusiones:** El pseudoaneurismo es una complicación de la cirugía dermatológica, especialmente en el área facial. El diagnóstico se basa en la historia clínica y en la exploración física. Cuando las lesiones son profundas, la eco-Doppler puede ayudar en el diagnóstico. Dada la posible progresión de estas lesiones, la mejor opción terapéutica será un tratamiento quirúrgico precoz.

## 10. ERUPCIÓN CUTÁNEA POLIMORFA ATÍPICA TRAS INFECCIÓN AGUDA POR PARVOVIRUS B19

L. Prieto Torres<sup>a</sup>, M. Álvarez Salafranca<sup>a</sup>, S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, A.L. Morales Moya<sup>a</sup>, F. Felipo Berlanga<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** El Parvovirus B19 es un virus DNA de cadena simple de la familia *Parvoviridae* que se ha postulado podría ser responsable de hasta un 35% de todos los rash cutáneos asociados con fiebre. Los patrones de erupción cutánea descritos hasta la fecha se clasifican en 4: exantema, vasculitis, periflexural y acral.

**Caso clínico:** Mujer de 35 años que acudió a urgencias por fiebre y mal estar general de unos cinco días de evolución, que en las últimas 48 horas se acompañaba de la aparición de lesiones vesiculosas y papulosas en cara, parte superior de tronco y extremidades por lo que se decidió su ingreso. Posteriormente se generalizaron y adquirieron un patrón dianiforme, por lo que se inició tratamiento con corticoesteroides intravenosos con sospecha de eritema multiforme. La biopsia cutánea fue compatible con PLEVA. La serología mostró IgM de parvovirus positiva. Se inició tratamiento con doxiciclina 200 mg al día. Acudió de nuevo a la semana por empeoramiento del cuadro con lesiones en zonas fotoexpuestas, algunas de aspecto liquenoide. Una nueva biopsia presentó un patrón compatible con un estadio inicial de micosis fungoide. Tras 2 meses las lesiones se han resuelto por completo.

**Discusión:** Se trata de un caso complejo por la variabilidad clínica de las lesiones y la evolución histológica. La IgM positiva a títulos altos para parvovirus B19 sugiere su implicación etiológica en el cuadro. Las lesiones no fueron típicas de una PLEVA y dado el patrón acral y la morfología papulosa podían interpretarse también como un Gianotti-Crosti cuya histología es inespecífica y superponible en algunos aspectos a la de la PLEVA. Por otro lado, la evolución hacia MF es un hecho que se ha descrito en ocasiones en la PLEVA.

## 11. NEUMONITIS INTERSTICIAL SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN UN PÉNFIGO VULGAR

B. Ramos Bareño, S. Gómez Muga, S. Pérez Barrios, P. Urigoitia Ugalde y R. Izu Belloso

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

**Introducción:** El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad ampollar autoinmune grave en la que los corticoides orales, asociados o no a inmunosupresores, son el tratamiento de elección. El rituximab (RTX) es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 que ha mejorado sustancialmente el pronóstico de diversas enfermedades autoinmunes y hematológicas, siendo muy eficaz en los casos de PV resistentes a terapias convencionales.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 52 años diagnosticada de PV que presenta un nuevo brote de lesiones refractario al tratamiento habitual. Se decide tratamiento con RTX a dosis estándar; lográndose una rápida mejoría de las lesiones cutáneas, pero desarrollando un cuadro de neumonitis intersticial asociado a RTX (RTX-ILD).

**Conclusiones:** Aunque la seguridad del RTX ha sido demostrada en varios ensayos clínicos, el incremento de su uso ha aumentado el registro de efectos adversos, entre ellos la toxicidad pulmonar. Y dentro de esta una de las complicaciones más graves es la RTX-ILD, que ha sido poco descrita pero es potencialmente fatal.

## 12. SÍNDROME DEL CABELLO IMPEINABLE

S. Heras González, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, A. de Quintana Sancho, T. Piqueres Zubiaurre, S. Goula Fernández, J. Ferrando Barbera y M.V. Almeida Llamas

*Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** El síndrome del cabello impeinable (SCI) o *pili trianguli et canaliculi* es una displasia poco frecuente del tallo piloso del cuero cabelludo, de prevalencia desconocida. El SCI suele desarrollarse en-

tre los 3 meses y los 12 años de edad. La cantidad de cabello es normal, pero éste adopta de forma progresiva un color rubio plateado o pajizo de aspecto seco y desordenado. Además, el cabello crece en distintas direcciones resultando prácticamente imposible peinarlo.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 4 años de edad sin antecedentes de interés, salvo por el hecho de que la familia paterna estaba en estudio por una posible miocardiopatía hereditaria. Consultaba porque, presentando previamente un cabello de características normales, rubio y liso, desde aproximadamente los 2 años de vida este había comenzado a alterarse de forma progresiva. A la exploración el cabello de la paciente presentaba un aspecto seco, deslustrado, desorganizado, más rizado de lo habitual y de tonalidad pajiza. No presentaba alteraciones en las cejas ni pestañas ni otra patología cutánea. El estudio analítico solicitado fue totalmente normal, excepto por una ligera elevación de IgE. Se realizó un tricograma en el que bajo microscopía óptica se observaban canales irregulares contorneando el tallo del pelo, es decir, la típica imagen de *pili canaliculi* que caracteriza al síndrome del cabello impenable. **Discusión:** El SCI se origina como consecuencia de una papila dérmica deforme que da lugar a una queratinización anómala de la vaina epitelial interna del folículo piloso. Parece probable que se trate de una enfermedad autosómica dominante con penetrancia variable, aunque por el momento no se ha identificado el gen responsable. El diagnóstico se basa en las características clínicas y en el análisis microscópico, revelando este una hendidura longitudinal en el tallo piloso que a la sección transversal es triangular o arriñonado. Se ha descrito la asociación del SCI con distintas enfermedades, aunque en la mayoría de los casos se presenta como un hallazgo aislado. El SCI remite espontáneamente en la infancia tardía, recomendándose tan solo el cuidado delicado del cabello.

### 13. PÉNFIGO VULGAR EN CAVIDAD ORAL: ESTUDIO EN 38 PACIENTES

E. Moreno Artero, I. Bernad Alonso, M. Ivars Lleó, E. Querol Cisneros, S. Fernández y A. España Alonso

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

La práctica totalidad de los pacientes con pénfigo vulgar (95-100%) desarrolla erosiones dolorosas de la mucosa oral. Más de la mitad desarrolla también ampollas flácidas y erosiones cutáneas diseminadas. Por tanto, para algunos pacientes, las lesiones orales son la única manifestación clínica de la enfermedad. Ello obliga a realizar, en todos los pacientes con enfermedad ampollosa, una exploración sistemática y pormenorizada de las siguientes áreas anatómicas: cavidad oral, fosas nasales, faringe, laringe y oídos. Presentamos una serie de 38 pacientes con pénfigo vulgar con afectación mucosa (PVM) y cutáneo-mucosa (PVCVM) en los que se identifican las zonas de mucosa afectadas dentro de cada una de las áreas anteriormente señaladas. Los resultados pusieron de manifiesto la afectación más frecuente de todas ellas en el pénfigo vulgar con afectación cutáneo-mucosa con respecto al de afectación exclusivamente mucosa. En mucosa oral, el trigono retro-molar fue la localización más frecuentemente afectada tanto en el PVCVM como en el PVM. Los labios fueron la zona con menor afectación en el PVM, mientras que en el PVCVM lo fueron la lengua, el frenillo y el suelo de la boca. En fosas nasales, el vestíbulo nasal fue la zona más frecuentemente afectada en ambos procesos. En faringe lo fue la pared posterior de la mesofaringe, y en laringe, el borde de la epiglotis. La mucosa del oído no presentó afectación en ninguno de los pacientes con PVM. Además, es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con otros procesos erosivos que cursan con afectación de mucosa oral recurrente o crónica (penfigoide de mucosas, pénfigo paraneoplásico, aftosis oral, herpes intraoral recurrente y liquen plano oral erosivo). En este sentido, el principal diagnóstico diferencial es el liquen erosivo de mucosa oral, puesto que ambos afectan mayo-

ritariamente a la mucosa yugal. La aftosis oral suele presentar lesiones múltiples sin afectar al trigono retromolar (la segunda localización en frecuencia en el PV). El pénfigo paraneoplásico se caracteriza por estomatitis severa de toda la cavidad oral. El penfigoide de mucosa oral afecta principalmente a mucosa gingival. Finalmente, los cuadros de herpes intraoral recidivante asientan con más frecuencia en mucosa masticadora (mucosa palatina y encías) y labios que en mucosa de revestimiento.

### 14. DESENTAÑANDO EL MISTERIO DEL ECCEMA CRÓNICO DE MANOS

M. Hervella Garcés, M. Larrea García, B. Bonaut Iriarte e I. Yanguas Bayona

*Unidad de Eccema de Contacto. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** El "eccema crónico de manos" (ECM) es un motivo de consulta frecuente en dermatología y debería ser abordado primordialmente con el objetivo de encontrar su diagnóstico correcto. **Pacientes y métodos:** Los datos clínicos y diagnósticos clave de todos los pacientes adultos con ECM estudiados en nuestra consulta en los últimos 10 años fueron analizados. Se definió ECM como aquel cuadro de al menos 6 meses de evolución, que cursa con lesiones eccematosas crónicas, de predominio en manos y de intensidad moderada o grave.

**Resultados:** 439 pacientes cumplieron criterios de ECM. El índice MOAHLFA para este grupo fue 41-15,5-18,7-100-1,8-10-51,9. El perfil de paciente más frecuentemente atendido fue una mujer de 41 años, con cuadro de 20 meses de evolución, y afectación predominante de palma de manos. Cada paciente requirió una media de 5 visitas antes de llegar a un diagnóstico. Las categorías diagnósticas principales una vez concluido su estudio fueron: psoriasis (22%), dermatitis atópica (DA, 18%), dermatitis irritativa (DCI, 17%), dermatitis alérgica (DCA, 15%), eccema mixto endógeno+exógeno (11%), otro eccema (10%).

**Discusión:** Nuestra serie revela que en más del 90% de los casos se pudo asignar un diagnóstico etiológico específico tras el estudio, y éste es un requisito esencial para tratar con éxito a estos pacientes. Las causas endógenas: dermatitis atópica y -especialmente- la psoriasis, estuvieron altamente representadas en nuestra serie. Psoriasis y DA se asociaron fuertemente a afectación palmar (vs dorsal), parcheada (vs difusa) y, en el caso de la psoriasis, a clínica hiperqueratósica (vs vesicular o exfoliada). Las dermatitis exógenas (DCA, DCI) se asociaron con más frecuencia a afectación difusa y de dorso más que de palma.

**Conclusiones:** Todo ECM es una dolencia trascendente por la carga personal, económica y sanitaria que origina, y debería ser debidamente estudiado y diagnosticado. Desaconsejamos el uso del término ECM por inespecífico y poco práctico.

### 15. INFECCIÓN CUTÁNEA ESPOROTRICOIDE POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA

R. Solanas Treviño<sup>a</sup>, S. Hernández Ostiz<sup>a</sup>, M. Álvarez Salafraña<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>a</sup>, J. Gil Tomás<sup>b</sup> y M. Ara Martín<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.*

**Introducción:** El síndrome linfocutáneo se caracteriza por la presencia de una lesión inicial de localización cutánea distal y posterior diseminación nodular a lo largo del trayecto linfático de drenaje. Presentamos un caso producido por un microorganismo no habitual como causante de este síndrome.

**Caso clínico:** Varón de 59 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, trabajador en una tienda de animales que desde hace dos años presenta lesión eritematodescamativa localizada en falange

distal de tercer dedo de mano derecha con diseminación proximal a la muñeca. Con la sospecha clínica de granuloma de los acuarios vs esporotricosis vs leishmania se realiza biopsia cutánea para estudio anatomopatológico y microbiológico, y se inicia tratamiento empírico con itraconazol. Debido a la mala respuesta al mismo se cambia a doxiciclina. En la histología y en los cultivos repetidos solo se aisló de forma constante y abundante *Pseudomonas aeruginosa*. La evolución del cuadro fue satisfactoria con doxiciclina.

**Discusión:** El síndrome linfocutáneo o infección cutánea de distribución esporotricoides puede estar ocasionado por multitud de microorganismos siendo adquiridos por inoculación directa en la piel a través de un mínimo traumatismo. Los agentes etiológicos más frecuentemente implicados son *Sporothrix schenckii*, *Nocardia brasiliensis*, *Mycobacterium marinum* y *Leishmania brasiliensis*. A pesar de los cultivos repetidos y del examen cuidadoso de las biopsias no se identificó ninguno de los agentes más comunes en este síndrome. Presentamos, por tanto, un caso donde los cultivos repetidos aislaron un microorganismo nada habitual en este cuadro como *Pseudomonas aeruginosa*.

## 16. ANGIOMA EN PENACHO: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

O. Guergué Díaz de Cerio<sup>a</sup>, M.R. González Hermosa<sup>a</sup>, O. Lasa Elguezua<sup>a</sup>, N. Agesta Sánchez<sup>a</sup>, I. Ocerin Guerra<sup>a</sup>, I. Vicente Sánchez<sup>a</sup> y V. Velasco Benito<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** Los angiomas en penacho son tumores vasculares que se presentan típicamente antes de los 5 años de edad. Clínicamente suelen ser placas induradas o nodulares de color rojizo o purpúrico en cuello, zona superior del tronco u hombros. No existen guías que estandaricen su tratamiento.

**Casos clínicos:** Se muestran dos casos clínicos de angioma en penacho y se explica su presentación clínica, tratamientos recibidos, evolución y complicaciones.

**Discusión:** Ante un tumor vascular debemos descartar un angioma en penacho dado que algunos de ellos pueden complicarse con un síndrome de Kasabach-Merritt. Presentamos 2 casos de angioma en penacho a fin de dar a conocer esta rara entidad.

## 17. INFECCIÓN CUTÁNEA POR MICOBACTERIUM PEREGRINUM: PRESENTACIÓN DE UN CASO CON CLÍNICA INUSUAL

M.I. Martínez González, R. González Pérez, R. Soloeta Arechavala, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Aspe Unanue, L. Carnero González y V. Almeida Llamas

Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** Las micobacterias son un grupo de microorganismos causantes de diversas infecciones con importante morbimortalidad. En la actualidad constituyen uno de los problemas sanitarios de mayor gravedad a nivel mundial.

**Caso clínico:** Varón sano de 34 años, natural de Ecuador, que consultaba por lesiones verrucosas asintomáticas en rodilla derecha de más de 15 años de evolución. A la exploración se observaban nódulos agrupados formando placas queratósicas, algunas de distribución lineal. Mediante PAS, Ziehl-Neelsen, cultivos y PCR de hongos y micobacterias no se evidenciaron microorganismos. A nivel anatomopatológico se observaba un infiltrado inflamatorio crónico con granulomas no necrotizantes, compatible con queratosis liquenoide crónica. Las lesiones fueron resistentes a múltiples tratamientos, entre los que se incluyen corticoides tópicos y sistémicos, acitretino e itraconazol. Finalmente se realizó escisión quirúrgica y cultivo de la pieza, resultando positivo para *Micobacterium (M.) peregrinum*. Basándonos en estos hallazgos iniciamos tratamiento con cla-

ritromicina y ciprofloxacino 500 mg/día durante 12 semanas, con resolución completa de las lesiones.

**Discusión:** Las micobacterias de crecimiento rápido (RGM) pueden causar osteomielitis, enfermedad pulmonar crónica, linfadenitis, infecciones post-quirúrgicas e infecciones de piel y partes blandas. La enfermedad diseminada ocurre en pacientes inmunodeprimidos. A nivel cutáneo, se presentan más frecuentemente como nódulos o abscesos de partes blandas. *M. peregrinum* es una RGM no tuberculosa perteneciente al grupo *M. fortuitum*. Hay muy pocos casos descritos de infección por *M. peregrinum*, y la contaminación post-quirúrgica es la forma más común de infección. Las infecciones espontáneas son excepcionales. El diagnóstico definitivo se basa en el cultivo microbiológico. No existe un tratamiento estandarizado y fundamentalmente consiste en antibioterapia en función del resultado del antibiograma.

**Conclusiones:** Presentamos el caso por la forma de presentación clínica tan excepcional, que supuso un gran reto diagnóstico.

## 18. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS: REVISIÓN DE CASOS EN LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO

P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup>, S. Fernández Ferrer<sup>b</sup>, J. González del Tánago Diago<sup>a</sup>, J.A. Yagüe Barcia<sup>a</sup>, M. Zaldúa Arrese<sup>a</sup>, L. Blanch Rius<sup>a</sup> y R. Izu Belloso<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

**Introducción y objetivo:** El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor de partes blandas poco frecuente de malignidad intermedia. Tiene un comportamiento localmente agresivo y tendencia a la recidiva tras su extirpación, pero su capacidad metastásica es baja. Nuestro objetivo es describir las características demográficas, clínicas e histopatológicas de la casuística de nuestro hospital.

**Material y métodos:** Hemos realizado una búsqueda de todos los diagnósticos de DFSP incluidos en la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Basurto entre el año 2000 y 2015. Hemos revisado caso por caso las historias clínicas y los cristales de anatomía patológica.

**Resultados:** Se han encontrado un total de 46 casos con diagnóstico de DFSP. La edad media fue de 48 años, siendo ligeramente más frecuente en mujeres (59%). La localización más frecuente fue el tronco (74%). En cuanto al examen histopatológico, la mayoría presentaron la morfología y el perfil inmunohistoquímico típico del DFSP, pero hubo cuatro casos en los que se discutió el diagnóstico.

**Conclusiones:** El DFSP es un tumor de estirpe fibrohistiocitaria que suele aparecer en adultos entre los 20 y 50 años de edad. Clínicamente se presenta como una placa de crecimiento lento que evoluciona a un estado nodular y protuberante. Histológicamente, consiste en una proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos entrelazados irregularmente siguiendo un patrón estoriforme. La inmunohistoquímica es el principal apoyo diagnóstico, siendo característica la positividad para el CD34. Expondremos más a fondo las características de nuestra serie, las cuales coinciden en su gran mayoría con lo publicado en la literatura.

## 19. GLUCAGONOMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

J.A. Yagüe Barcia, M. Julià Manresa, M. Lázaro Serrano, M.J. Calderón Gutiérrez, B. Ramos Bareño y R. Izu Belloso

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

**Introducción:** El glucagonoma es un tumor pancreático de células alfa muy poco frecuente. Habitualmente se diagnostica por el síndrome que produce como consecuencia de la liberación de múltiples hormonas peptídicas.

**Caso clínico:** Mujer de 70 años con Alzheimer incipiente y psoriasis pustulosa palmoplantar, que en enero comenzó con un cuadro de anorexia, pérdida de peso, anemia, dolor abdominal y empeoramiento de su enfermedad neurológica de base. En el TAC abdominal se evidenció una masa en cola de páncreas, cuyo examen histopatológico confirmó la sospecha diagnóstica de glucagonoma. En la analítica presentaba glucagón plasmático elevado e hiperglucemia. En mayo fue derivada a Dermatología por la aparición de una erupción en forma de grandes placas eritematosas confluentes de bordes erosivos, localizadas en espalda, grandes pliegues y áreas pretibiales, cuya biopsia era compatible con eritema necrolítico migratorio (ENM). Asociaba queilitis angular y glositis. La paciente recibió tratamiento con octreótido, consiguiéndose una rápida resolución de las lesiones mucocutáneas, y posteriormente se realizó una pancreatectomía, con buena evolución del cuadro hasta la actualidad.

**Discusión:** El síndrome del glucagonoma se caracteriza por la presencia de ENM, síndrome general, diabetes mellitus, anemia, diarreas, estomatitis, alteraciones neuropsiquiátricas y fenómenos tromboembólicos. Puede ser verdadero, asociado a un tumor pancreático secretor de glucagón, o pseudoglucagonoma, relacionado con otras patologías. En la mayoría de los casos se trata de una neoplasia maligna, aunque de lenta evolución, siendo posible un diagnóstico precoz a partir de las lesiones cutáneas, lo que resulta clave para poder realizar un tratamiento curativo mediante la extirpación del tumor.

## 20. ENFERMEDAD DE MADELUNG

E. Querol-Cisneros, E. Moreno-Artero, M. Ivars, I. Bernad y M. Pretel

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

**Introducción:** La enfermedad de Madelung (EM) o lipomatosis simétrica múltiple es una enfermedad rara de etiología desconocida caracterizada por la presencia de múltiples masas de tejido adiposo no encapsuladas y de distribución simétrica. Presentamos el caso de un varón afecto de esta patología por su llamativa expresión clínica y la infrecuencia.

**Caso clínico:** Varón de 65 años, pastor de profesión, que refiere la aparición espontánea y progresiva de masas abultadas y asintomáticas en la zona submentoniana y cervical posterior, de unos 35 años de evolución. Asocia, además, disnea de esfuerzos moderados, así como cervicalgia y limitación de la movilidad del cuello. Sin antecedentes médicos de interés, no fumador, alcohólico crónico. Niega antecedentes familiares de lipomatosis. Ante el diagnóstico clínico de EM el paciente fue derivado a cirugía plástica para resección de las lesiones.

**Discusión:** La EM es una enfermedad rara caracterizada por la aparición de múltiples lipomas, de distribución simétrica, y que se localizan en cuello y parte superior del tronco, respetando las extremidades. Su diagnóstico es clínico, especialmente en casos de presentación típica como el que nos ocupa. Afecta a hombres de entre 30 y 60 años de edad y se ha establecido una asociación casi absoluta con el consumo crónico de alcohol. El curso evolutivo suele ser benigno, aunque en ocasiones los lipomas de gran tamaño pueden causar disnea o disfagia, incluida la compresión traqueal por afectación mediastínica. El diagnóstico diferencial incluye otros síndromes de lipomatosis, así como obesidad, síndrome de Cushing, bocio tiroideo, liposarcomas, neurofibromas o angioliipomas. El tratamiento más efectivo es quirúrgico, pero dada la alta frecuencia de recidivas, se reserva para aquellos casos en los que existe compresión del tracto aerodigestivo o la deformidad estética es muy importante.

**Conclusiones:** Exponemos este caso por ser la EM una entidad poco frecuente, aunque probablemente infradiagnosticada en nuestro

medio, para ilustrar la expresividad clínica del cuadro y hacer hincapié en su diagnóstico diferencial con otras lipomatosis.

## 21. CARCINOMA DE CÉLULAS GRANULARES

I. Bernad Alonso, L. Aguado Gil, M. Ivars Lleó, E. Moreno Artero, E. Querol Cisneros y M.A. Idoate Gastearana

*Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** El carcinoma de células granulares o de Abrikosoff es un tumor relativamente raro de origen neural que puede aparecer en piel o mucosas. Es una neoplasia benigna y se presenta como una lesión nodular de crecimiento lento, solitaria e indolora. Es característica la presencia de gránulos en el citoplasma de las células que se debe a la acumulación de gránulos lisosomales. Presentamos el caso de una paciente con carcinoma de células granulares.

**Caso clínico:** Mujer de 69 años que presenta una placa indurada en la espalda no dolorosa, de 15 años, que ha ido creciendo progresivamente a lo largo de los años. A la exploración se observa una placa con múltiples formaciones polipoides en la superficie de 8 cm de diámetro. Se realizó una biopsia y el estudio anatomopatológico fue compatible con un carcinoma de células granulares, con granulación citoplasmática PAS positiva, y estudio inmunohistoquímico positivo frente a la proteína S-100. En la resonancia magnética se observó extensión en profundidad de la lesión. Dada la extensión del tumor no se extirpó por completo.

**Discusión:** Clínicamente este tumor puede plantear el diagnóstico diferencial con múltiples tumoraciones cutáneas o mucosas de mayor relevancia clínica como el sarcoma. Muchas veces no se diagnostica clínicamente, sino que es preciso un estudio anatomopatológico donde se observan múltiples gránulos en las células tumorales. Se presenta iconografía clínica e histopatológica y se realiza una revisión de la literatura y sus diagnósticos diferenciales. **Conclusiones:** El carcinoma de células granulares es un tumor infrecuente que hay que conocer ya que puede confundirse clínicamente con otros tumores. Es un tumor benigno que se puede tratar con la extirpación quirúrgica.

## 22. CALCINOSIS CUTIS IATROGÉNICA PEDIÁTRICA TRATADA CON TIOSULFATO SÓDICO TÓPICO AL 10%: A PROPOSITO DE DOS CASOS

S. Ibarbia Oruezabal, T. Toledo Pastrana, L. Sobrevías Bonells, E. del Alcázar Viladomiu, J. Zubizarreta Salvador y A. Tuneu Valls

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

**Introducción:** Calcinosis cutis (CC) se define como el acúmulo y depósito de sales de calcio amorfas e insolubles en la piel. En función de su etiopatogenia, se distinguen cinco tipos: distrófica, metastásica, calcifilaxis, iatrogénica e idiopática. En nuestro medio, la calcinosis cutis iatrogénica (CCI) suele ser secundaria al uso de soluciones intravenosas que contienen calcio. Su extravasación da lugar a neoformaciones subcutáneas blanquecinas, rosadas o marrónáceas de consistencia pétreas que pueden terminar ulcerando la piel suprayacente. Su detección y tratamiento precoz son imprescindibles para evitar futuras secuelas.

**Casos clínicos:** Presentamos dos casos de CCI flexural que se resolvieron con crema de tiosulfato sódico al 10%. Caso 1: lactante de 34 días de vida ingresada en cuidados medios por convalecencia de una sepsis por *S. epidermidis*. Se consulta al Servicio de Dermatología por una placa eritematosa e indurada en la cara dorsal del brazo y mano derecha. La paciente había estado en tratamiento intravenoso con gluconato cálcico. Caso 2: neonato de 7 días de vida en tratamiento antibiótico por sospecha de artritis séptica de codo derecho. Presentaba una placa eritematosa e indurada en la fosa antecubital derecha. Dos días antes había recibido trata-

miento intravenoso con gluconato cálcico por hipocalcemia detectada durante el ingreso.

**Conclusiones:** Aportamos dos casos de CCI que presentaron resolución completa y mantenida gracias a la aplicación de tiosulfato sódico tópico al 10%, sin apreciarse ningún efecto adverso.

### 23. ALOPECIA AREATA PARA PELO NEGRO

L. Sobrevias Bonells, N. Ormaechea Pérez, A. Panés Rodríguez, A. López Pestaña, S. Vildosola Esturo y A. Tuneu Valls

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

**Introducción:** La alopecia areata (AA) es una enfermedad no cicatricial del folículo piloso en la que la fase telogénica está alterada. Su etiología no está claramente establecida, aunque se postula una base autoinmune mediada por linfocitos T órgano-específicos. Afecta por igual a ambos sexos, siendo más frecuente en jóvenes. La presentación focal/multifocal, a modo de placas alopécicas de tamaño y número variable en el cuero cabelludo, es el patrón típico. No obstante, existen diversas formas atípicas, entre la que destaca la AA para cabellos negros y rubios.

**Caso clínico:** Varón de 51 años con antecedentes de alopecia androgenética que acudió por caída brusca del cabello en un plazo de un mes. A la exploración se objetivaban áreas alopécicas difusas en la región parieto-occipital que respetaban el pelo blanco. La dermatoscopia mostró múltiples puntos negros junto a pelos peládicos, diagnosticándose el cuadro de efluvio telogénico para el pelo negro. Se inició tratamiento con clobetasol y minoxidil tópicos, mostrando buena respuesta clínica.

**Discusión:** La AA para cabellos negros y rubios es una forma rara de AA, también denominada de Santo Tomás Moro o de María Antonieta según si se afectan varones o mujeres, respectivamente. Se trata de una AA difusa en la que se tiende a retener los cabellos grises o blancos (canicie súbita). En su patogenia podrían influir antígenos específicos de la melanogénesis. En general tiene un buen pronóstico, con una repoblación y repigmentación completa y rápida, a diferencia de lo que acontece en la AA típica, cuyo pronóstico es incierto.

### 24. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA: PRESENTACIÓN DE UN CASO DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

G. Ruiz-Carrillo Ramírez<sup>a</sup>, J.J. Aguirre Anda<sup>b</sup>, S. Heras González<sup>a</sup>, A. Urtaran Ibarzabal<sup>a</sup>, I. Arrue Michelena<sup>a</sup>, I. Trébol Urra<sup>a</sup>, Y. Olaizola Nogales<sup>a</sup> y M.V. Almeida Llamas<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Araba. Vizcaya. España.*

**Introducción:** La micosis fungoide foliculotropa (MFF) es una variante de micosis fungoide (MF) caracterizada por la presencia de infiltrados foliculotropos, que suelen respetar la epidermis, y afectan de forma preferente a cabeza y cuello.

**Caso clínico:** Varón de 62 años en seguimiento desde hacía 2 años por cuadro compatible con parapsoriasis en placa grande. Presentaba lesiones desde hacía 6 años, que controlaba con la aplicación de propionato de clobetasol (PC) crema. Desde febrero de 2012 el cuadro se hizo más difícil de controlar, con máculas y placas bien delimitadas, extensas, en tronco y extremidades; y placas tenues, mal delimitadas, en región facial. Se realizaron biopsias de las lesiones más infiltradas en mejilla y antebrazo y se inició tratamiento con PUVA. En el estudio histológico se observó un infiltrado linfocitario predominantemente perianexial, con abundantes depósitos de mucina en la dermis reticular compatible con lupus eritematoso. Se realizó tratamiento primero con hidroxycloquina y posteriormente con azatioprina, además de continuar con PC crema. Ocho meses después y a pesar del tratamiento, presentaba placas muy prurigi-

nasas en los antebrazos. Una biopsia del antebrazo presentaba clonalidad en el estudio del TCR y fue diagnóstica de MF. Presenta adecuado control de las lesiones con la combinación de PUVA, PC crema, terapia fotodinámica (TFD) y radioterapia local. Realiza seguimiento conjunto con la Unidad de Linfomas del Hospital Basurto. **Discusión y conclusiones:** Dermatitis con infiltrados linfocitarios foliculocéntricos como el lupus eritematoso discoide forman parte del diagnóstico diferencial de la MFF. Pensamos que la presencia de placas micosis fungoide-like en el tronco y la ausencia inicial de lesiones foliculares en región facial han dificultado la correcta correlación clínico-patológica. La TFD puede conseguir una respuesta parcial de las lesiones de MFF, siendo un procedimiento no invasivo, sin toxicidad acumulada y con resultados cosméticos excelentes.

### 25. SÍNDROME DE GRAHAM-LITTLE-PICCARDI-LASSEUR

A. de Quintana Sancho<sup>a</sup>, M.I. Martínez González<sup>a</sup>, V. Fatsini Blanch<sup>a</sup>, I. García Río<sup>a</sup>, A. Martínez de Salinas<sup>a</sup>, V. Almeida Llamas<sup>a</sup> y P. Malo Díez<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** El síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lasseur (SGLPL) es una enfermedad infrecuente caracterizada por la triada de alopecia cicatricial progresiva del cuero cabelludo, alopecia no cicatricial axilar y pubiana, e hiperqueratosis folicular. Su etiopatogenia se desconoce y existe una gran controversia de su relación con el líquen plano. La mayoría de los autores lo consideran una variante infrecuente de líquen plano folicular por sus similitudes clínicas, histopatológicas y de inmunofluorescencia directa.

**Caso clínico:** Mujer de 34 años de edad que acude a consulta por la aparición de pápulas hiperqueratósicas foliculares en región submamaria y zona lumbar, alopecia de axilas y pubis y placas de alopecia en cuero cabelludo. Estas placas de alopecia presentaban abundante descamación superficial y tapones córneos. Se realizaron biopsias que fueron compatibles con líquen plano pilar. Analíticamente destacaban ANAs positivos a título 1/160, ferritina 14 y vitamina D en niveles subóptimos. Dada la presencia de alopecia de aspecto cicatricial en cuero cabelludo, alopecia de axilas e ingles, hiperqueratosis folicular diseminada por el tronco, lesiones clínicamente sugestivas de líquen plano en región frontal y biopsia compatible con líquen plano pilar, se diagnosticó a la paciente de SGLPL. Se han llevado a cabo diversos tratamientos: ketoconazol tópico, corticoides tópicos y orales, infiltración de corticoides, antipalúdicos, hierro oral, vitamina D, inhibidores de la calcineurina tópicos, inhibidores de la 5 $\alpha$ -reductasa y ciclosporina oral.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de SGLPL, entidad rara cuyo tratamiento es dificultoso y habitualmente insatisfactorio. De acorde a la evidencia científica disponible, hemos llevado a cabo diversos tratamientos tanto tópicos como orales, a destacar la ciclosporina y los inhibidores de la 5 $\alpha$ -reductasa.

### 26. SARCOIDOSIS FAMILIAR

A.M. Morales Callaghan<sup>a</sup>, R. Martín Marco<sup>a</sup>, R. Baldellou Lasierra<sup>a</sup>, M.L. Zubiri Ara<sup>a</sup>, E. del Valle Sánchez<sup>b</sup> y D.S. Rosero Cuesta<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.*

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multiorgánica que con frecuencia afecta a la piel. Aunque la causa de esta enfermedad continúa siendo un enigma, estudios recientes han aportado luz respecto a su etiopatogenia. Parece existir un factor desencadenante (infección, traumatismo, etc.) sobre una predisposición genética subyacente. Presentamos el caso de una familia gitana en la que varios miembros están afectados de esta enfermedad.

**Caso clínico:** Nuestras pacientes, M. Luisa y Sofía, dos primas hermanas de raza gitana de 43 y 39 años respectivamente, desarrollan lesiones de sarcoidosis cutánea sobre cicatrices antiguas de un accidente de tráfico común. Además, M. Luisa es la hermana mayor de 9 hermanos y 2 de sus hermanas padecen la enfermedad en su variante sistémica (con afectación pulmonar y esplénica).

**Discusión:** La sarcoidosis es una enfermedad crónica de origen desconocido que se caracteriza por la acumulación de linfocitos T activados y células monocucleares formando granulomas epitelioides no caseificantes en los órganos afectados. Se cree que la causa es la expo-

sición a un antígeno en sujetos genéticamente susceptibles, pero el antígeno causal no se ha logrado identificar. Lo que parece un elemento clave en esta enfermedad es la formación de granulomas no caseificantes sobre un tejido previamente inflamado. Se han asociado diferentes mutaciones en varios cromosomas, según la población afecta (cromosoma 5 en afroamericanos o cromosoma 6 en familias alemanas, por ejemplo), aunque parecen existir múltiples polimorfismos genéticos según los grupos poblacionales. Presentamos el caso de esta familia de raza gitana en la que existe un factor genético claro y probablemente un factor desencadenante común añadido.