



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

## Sección Catalana de la Academia Española de Dermatología y Venerología

Barcelona, 21 de febrero de 2019. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares.

### Comunicaciones

#### 1. HERPES ZÓSTER Y PSEUDOObSTRUCCIÓN INTESTINAL

R. Fornons Servent, A. Talavera Belmonte, A. Bauer Alonso, C. Llobera Ris y A. Jucglà Serra

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.*

**Introducción.** La reactivación del virus varicela zóster (VVZ) en forma de herpes zóster se produce en el 20% de los adultos sanos y en el 50% de los inmunodeprimidos. En pacientes de edad avanzada e inmunodeprimidos podemos encontrar formas de presentación atípicas y un aumento de la morbilidad y mortalidad. Las complicaciones de la infección por VVZ pueden ser cutáneas (diseminación, sobreinfección bacteriana), neurológicas (neuralgia postherpética, neuropatía motora somática y visceral), viscerales (afectando pulmón, aparato digestivo, aparato urinario y sistema nervioso central) y oculares (conjuntivitis, queratitis, glaucoma, etc.). En muchos casos la localización dermatológica de las lesiones de VVZ se asocia a una determinada complicación y la presencia de esta cambia la actitud terapéutica.

**Caso clínico.** Mujer de 75 años, con antecedentes de síndrome metabólico e hipotiroidismo, ingresada por una hepatitis autoinmune en tratamiento con prednisona y azatioprina. Durante el ingreso inicia dolor lumbar derecho al que al día siguiente se añade clínica de pseudoobstrucción intestinal y posteriormente aparición de lesiones vesiculosas en disposición metamérica a nivel lumbar derecho. Su equipo médico inicia tratamiento con aciclovir endovenoso a dosis estándar pero la paciente presenta un megacolon con perforación intestinal requiriendo una hemicolectomía derecha. Se realiza interconsulta a dermatología, donde se valora el herpes zóster lumbar y la pseudoobstrucción intestinal como posible complicación del mismo en una paciente inmunodeprimida. Se pauta aciclovir a dosis de paciente inmunodeprimido con evolución favorable y resolución de las lesiones cutáneas.

**Discusión.** La reactivación del VVZ en la población adulta es relativamente frecuente, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos. El riesgo de complicaciones por VVZ aumenta con la edad y la inmunosupresión. Es fundamental realizar un diagnóstico e inicio del

tratamiento de forma precoz, así como conocer las complicaciones asociadas para un correcto manejo clínico.

#### 2. SÍNDROME DE ROWELL, DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

A. Altemir-Vidal<sup>a</sup>, M. Iglesias-Sancho<sup>a</sup>, M. Sanjaume Feixas<sup>b</sup>, M. Fernández-Figueras<sup>c</sup>, E. Amores-Martín<sup>a</sup>, M. Corral Forteza<sup>a</sup> y M. Salleras-Redonnet<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Medicina Interna y <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sagrat Cor-Grupo Quirónsalud. Barcelona. España.*

El síndrome de Rowell consiste en la asociación de un lupus eritematoso con lesiones tipo eritema multiforme (EM)-like, en pacientes con anticuerpos antinucleares en patrón moteado, anti-Ro/SSA o anti-La/SSB. Mujer de 41 años que presenta un brote de lesiones EM-like de forma generalizada junto con lesiones perniosisiformes acrales y lesiones discoides. No se relacionaba con desencadenantes infecciosos ni medicamentosos. Se acompañaba de erosiones orales y genitales, mononeuritis múltiple confirmada mediante electromiograma/electroneurograma y de pancitopenia. En la histología se observó apoptosis extensa de la epidermis compatible con eritema multiforme. La inmunofluorescencia directa resultó negativa, y no se observaron agregados de CD 123 ni depósitos de mucina. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos a título 1/1280 en patrón moteado, así como los anticuerpos anti-Ro, anti-5m, anti-RNP, y el factor reumatoide. Se realizó el diagnóstico de síndrome de Rowell y fue tratada con corticoides orales a dosis 0,5mg/kg/día, hidroxiquina 400mg/día, junto a corticoides tópicos. Meses más tarde, desarrolló un brote de nefritis lúpica que requirió pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. El síndrome de Rowell es una entidad muy poco descrita. Desde su definición en 1963, sus criterios diagnósticos se han ido modificando con los años. Estos incluyen: lupus cutáneo crónico, lesiones EM-like, ANA (+) patrón moteado o Ac anti-Ro o Anti-La, junto con la IFD negativa en las lesiones, como criterios mayores. Y, la ausencia de desencadenantes (infecciones o fármacos), la ausencia de lesiones típicas de EM (acrales y mucosas) y presencia de criterios de lupus sis-

témico, como criterios menores. Existe controversia respecto a su nosología, actualmente considerándose un subtipo de lupus cutáneo crónico. Sin embargo, aun presentando lesiones discoideas o perniois lúpica, a diferencia del lupus crónico habitual, encontraremos afectación sistémica en gran parte de los casos. Será importante realizar un diagnóstico y tratamiento intensivo precoz para controlar la afectación orgánica.

## VIII Jornada de prevención y tratamiento del Cáncer Cutáneo. 9 de mayo de 2010. Espai Pujades, Barcelona

### 1. CARCINOMA ESCAMOSO PERIUNGUEAL ASOCIADO A VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO CON RECIDIVA TRAS 17 AÑOS

D. Morgado-Carrasco, C. Toloza, P. Castillo, J. Pérez-Anker, A. Toll y R. Pigem

*Hospital Clínic. Barcelona. España.*

**Introducción.** El carcinoma escamoso periungueal (CEP) es infrecuente. Se ha asociado a agentes infecciosos como el virus del papiloma humano (VPH). El tratamiento es complejo y la tasa de recidivas es elevada.

**Caso clínico.** Varón de 67 años con antecedente de un CEP en el dedo índice izquierdo extirpado 17 años antes, que fue referido desde su hospital de zona por una lesión cutánea de crecimiento progresivo en el dedo de 12 meses de evolución. A la exploración física se observaba una placa eritemato-marrónacea de 1 cm en la falange distal, con zonas hiperqueratósicas de aspecto verrucoso. En la dermatoscopia se apreciaban áreas pigmentadas sin retículo evidente, junto a zonas hiperqueratósicas. El paciente fue sometido a cirugía de Mohs diferido, con inclusión de la pieza quirúrgica en parafina. Los márgenes de resección estaban libres de neoplasia. Se realizaron diversas PCR de la pieza quirúrgica, confirmando la infección por VPH serotipo 16. El defecto quirúrgico se corrigió en el mismo tiempo quirúrgico utilizando un injerto de piel total procedente del flanco izquierdo, con un buen resultado cosmético y funcional.

**Discusión.** Se han descrito menos de 200 casos de CEP. Puede asociarse a infección por VPH (16, 33, 51, 73), siendo más frecuente el tipo 16. En un porcentaje importante de casos la pareja sexual presenta infección genital por el mismo tipo de VPH. La presentación más frecuente es como una lesión verrucosa periungueal. Es habitual el retraso diagnóstico. En su tratamiento se han utilizado terapias de destrucción local con resultados variables. La cirugía convencional se asocia a un 40% de recidivas. Como primera línea terapéutica se recomienda la cirugía de Mohs, sin embargo, presenta hasta un 26% de recidivas.

**Conclusiones.** El CEP es infrecuente, puede asociarse a VPH y presenta una alta tasa de fracaso terapéutico y recidivas.

### 2. PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DE LOS ESTUDIOS DE IMAGEN PARA LA ESTADIFICACIÓN INICIAL DE LOS PACIENTES CON MELANOMA INVASOR T2B-T4B

C. Riquelme-Mc Loughlin<sup>a</sup>, S. Podlipnik<sup>a,b</sup>, X. Bosch-Amate<sup>a</sup>, J. Riera-Monroig<sup>a</sup>, C. Carrera<sup>a,b,c</sup>, J. Malvehy<sup>a,b,c</sup> y S. Puig<sup>a,b,c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. Universidad de Barcelona. <sup>b</sup>Institut d'Investigacions Biomediques August Pi I Sunyer (IDIBAPS). España. <sup>c</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). ISCIII. Barcelona. España.

El objetivo de este estudio fue evaluar la precisión diagnóstica de cuatro pruebas de imagen para la estadificación inicial de los pacientes con melanoma. Estudio transversal con 308 pacientes desde enero de 2011 a abril 2017. Se incluyeron pacientes con estadio clínico T2b a T4b (AJCC 2009), sin evidencia de metástasis al momento del diagnóstico inicial. Los estudios de imágenes detectaron un 16,6% de metástasis y un 5,8% de resultados falsos positivos. La ecografía de ganglios linfáticos regionales mostró una tasa de detección de metástasis (TDM) del 12,8%, tasa de falsos positivos (TFP) del 0,8% y precisión del 96,0%. La tomografía computarizada (TAC) y la tomografía de emisión de positrones (PET-TAC) demostraron las tasas de detección más altas en el estadio T4b (TDM 13,3%, TFP 8,9%, precisión 91,1%) y (TDM 6,9%, TFP 0%, precisión 93,1%), respectivamente. La resonancia magnética (RNM) cerebral mostró un TDM del 2,0% en T4b. Debe considerarse que la calidad y la experiencia en interpretación de imágenes radiológicas podrían ser centro y médico dependientes, respectivamente. La extrapolación de nuestros datos a otros entornos debería considerar el alto nivel de experiencia en imágenes de pacientes con melanoma de los radiólogos y médicos de medicina nuclear en nuestro centro. Como conclusiones, se recomienda realizar una ecografía para evaluar la metástasis en los ganglios linfáticos en pacientes con estadio de la AJCC T2b y superior. En pacientes con estadio T4b, el TAC o el PET-TAC son adecuados para la detección de metástasis. La RNM cerebral en T4b es discutible, considerando el beneficio clínico final en términos de manejo y opciones terapéuticas para pacientes asintomáticos. El desarrollo de la inmunoterapia y las terapias dirigidas han llevado a una creciente evidencia que demuestra la importancia de la carga tumoral en la respuesta al tratamiento de los pacientes con melanoma avanzado.

### 3. FORMAS INTERMEDIAS ENTRE EL CARCINOMA BASOCELULAR Y EL ESCAMOSO

P. Garbayo Salmons, M. Yébenes Marsal, L. Leal Canosa, M. Sabat Santandreu, A. Casulleras González, C. López Lluell, E. Saez Artacho y J. Luelmo Aguilar

*Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.*

La incidencia de metástasis en los pacientes con carcinoma basocelular es prácticamente anecdótica, con porcentajes inferiores al 0,5%. Presentamos el caso reciente de un varón de 44 años con un carcinoma basocelular metatípico extenso localizado en la región torácica izquierda, de años de evolución, con metástasis pulmonares contralaterales. A propósito del caso revisaremos aquellas formas histológicas intermedias y de difícil clasificación que se sitúan entre el carcinoma basocelular y el carcinoma escamoso clásicos (carcinoma basocelular metatípico, carcinoma baso-escamoso y carcinoma escamoso basaloide), enfatizando las diferencias a nivel anatomopatológico (histológico e inmunohistoquímico) y de pronóstico. Finalmente, existe controversia sobre el manejo de estas formas intermedias puesto que son poco frecuentes, aun así su peor pronóstico nos obliga a ser más agresivos en la mayoría de las ocasiones.

### 4. RELACIÓN ENTRE LINFOMA NO HODGKIN Y CÁNCER CUTÁNEO

J.À. Baldó<sup>a</sup>, E. Saureu Rufach<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, R. Aguayo Ortiz<sup>a</sup>, C. Cortés Pinto<sup>a</sup>, E. Canal García<sup>a</sup>, F. Vilardell Vilellas<sup>b</sup> y R.M. Martí Laborda<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.*

La asociación entre linfoma no Hodgkin (LNH) y el riesgo de segundas neoplasias, entre ellas el cáncer cutáneo, es bien conocida. Se han realizado estudios para intentar averiguar las características de esta

relación, quedando patente el origen multifactorial. Presentamos el caso de un paciente varón diagnosticado en 2001, a los 64 años, de un linfoma linfocítico de células pequeñas estadio IV-A que fue tratado con poliquimioterapia y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. El paciente inició a partir de 2006 lesiones tumorales premalignas (queratosis actínica, Bowen) y cáncer cutáneo no melanoma (CCNM) (carcinoma escamoso [CEC] y carcinoma basocelular [CBC]) que aumentaron de número progresivamente, hasta contarse por decenas. En 2008, se diagnosticó una metástasis cutánea de melanoma de origen desconocido. En el seguimiento se detectaron por TC tres nódulos pulmonares, que se informaron como metástasis pulmonares de melanoma que se extirparon quirúrgicamente, manteniéndose en remisión completa en la evolución posterior. Las lesiones de precáncer y CCNM se trataron mediante diversas modalidades (cirugía, criocirugía, curetaje más electrocoagulación, ingenol mebutato, imiquimod, acitretino). A finales de 2018, ante la progresión del linfoma, fragilidad y comorbilidades del paciente (Alzheimer, EPOC) y el elevado número de lesiones de CCNM se decidió la abstención terapéutica hasta que fue éxitus. Por lo que respecta al riesgo de cáncer cutáneo posterior a LNH, se ha encontrado asociación tanto con CEC, CBC y melanoma. De todos ellos, el más frecuentemente asociado es el CEC, que además presenta tanto mayor índice de agresividad como mayor riesgo de recidiva. Paralelamente, también se ha observado asociación entre el cáncer cutáneo y el riesgo de desarrollar un LNH, siendo el CEC el más implicado. Esta dualidad patológica condiciona peor pronóstico para los pacientes y también presenta un reto para el dermatólogo por la dificultad de manejo y seguimiento más preciso que requieren estos pacientes.

## 5. VISMODEGIB EN EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA BASOCELULAR LOCALMENTE AVANZADO Y METASTÁSICO: NUESTRA EXPERIENCIA EN 21 PACIENTES

V. Amat Samaranch, V. Ruiz Salas y L. Puig Sanz

*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción.** La eficacia y seguridad de vismodegib en el tratamiento del carcinoma basocelular (CBC) avanzado han sido demostradas en ensayos clínicos multicéntricos a gran escala como en los estudios ERIVANCE y STEVIE. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia clínica con vismodegib en la práctica clínica diaria.

**Métodos.** Estudio descriptivo unicéntrico de 21 pacientes diagnosticados de CBC localmente avanzado y/o metastásico y CBC múltiples entre noviembre de 2012 y marzo de 2019, 15 de los cuales fueron reclutados dentro del ensayo STEVIE. A todos ellos se les administró vismodegib diario 150mg vía oral durante un período mínimo de 2 y un máximo de 22 meses. Se realizó seguimiento clínico y mediante pruebas de imagen hasta el momento del análisis de los datos.

**Resultados.** En el momento del análisis, 2 pacientes continuaban bajo tratamiento y 19 lo habían interrumpido. Se obtuvo respuesta en el 89% de los pacientes. Diez pacientes que habían obtenido respuesta parcial, realizaron tratamiento adyuvante con cirugía, radioterapia o ambos, de los cuales 6 alcanzaron remisión completa. El tiempo libre de progresión tras vismodegib +/- adyuvancia varía entre 7 meses y 5 años. Prácticamente el 100% de los pacientes presentó efectos adversos, siendo los más frecuentes alopecia, disgeusia y calambres musculares.

**Discusión.** El porcentaje de respuesta obtenida con el tratamiento en nuestra cohorte de pacientes fue del 89%, a expensas fundamentalmente de una buena tasa de respuesta parcial. En la mayoría de los pacientes que habían obtenido respuesta parcial, se pudo lograr la respuesta completa tras aplicar tratamiento adyuvante. En relación a los efectos adversos, los resultados fueron consistentes y similares a los reportados en otros estudios.

**Conclusiones.** Vismodegib es eficaz y seguro a largo plazo, con respuestas satisfactorias mantenidas en el tiempo en la práctica diaria.

## 6. TUMORES MELANOCÍTICOS INACTIVADOS FRENTE A BAP1: REPORTE DE DOS CASOS Y CLAVES PARA SU DIAGNÓSTICO DERMATOSCÓPICO

O. Yélamos<sup>a</sup>, X. Fustà-Novell<sup>a</sup>, A. García-Herrera<sup>b</sup>, A. Azón<sup>c</sup> y S. Puig<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Reus. Universitat Rovira i Virgili. Reus. España.*

**Introducción.** Los tumores melanocíticos inactivados frente a BAP1 (TMIB), bapomas o nevus de Wiesner, son tumores melanocíticos que presentan inactivación del gen BAP1. Pueden aparecer de forma aislada esporádicamente, o si son múltiples asociados a un síndrome de cáncer múltiple con mutaciones germinales en BAP1. Clínicamente parecen nevus intradérmicos o neurofibromas, por lo que su sospecha es difícil. Presentamos dos pacientes con TMIB, uno esporádico y otro familiar, y describimos sus hallazgos dermatoscópicos.

**Casos clínicos.** 1) Varón de 45 años con melanoma preesternal Breslow 8mm en 2005 que acudió para valoración de nevus con atipia. Su padre falleció de cáncer de cardiaca. En la exploración presentaba múltiples pápulas rosadas en el tronco que dermatoscópicamente presentaban áreas homogéneas rosadas con glóbulos irregulares excéntricos, así como pápulas con retículo pigmentado y áreas sobreelevadas homogéneas anaranjadas. La histología confirmó el diagnóstico de TMIB. El estudio genético detectó una mutación germinal en BAP1. 2) Varón de 25 años que acudió por una pápula anaranjada con eritema perilesional, de crecimiento progresivo en zona pectoral derecha. No refería antecedentes personales ni familiares de cáncer. La dermatoscopia reveló un patrón marrón-anaranjado homogéneo, con múltiples vasos lineales y una telangiectasia ramificada excéntrica. La histología mostró un TMIB. La revisión oftalmológica y la exploración física completa fueron negativas para malignidad.

**Discusión.** Dos patrones dermatoscópicos, patrón homogéneo rosado-anaranjado con glóbulos excéntricos atípicos y patrón reticular con áreas sobreelevadas rosadas-anaranjadas sin estructuras, se han descrito más frecuentemente en pacientes con múltiples TMIB y con mutación germinal en BAP1. Dichos patrones se observaron en nuestro primer caso. El segundo caso presentaba un TMIB con patrón homogéneo anaranjado con vasos excéntricos, descrito sobre todo en casos esporádicos.

**Conclusión.** Identificar los TMIB es crucial para identificar pacientes con alto riesgo de cánceres múltiples. Conocer sus características dermatoscópicas puede facilitar el diagnóstico de estos tumores.

## 7. CARCINOMA ESCAMOSO PALMAR Y PROBABLE SÍNDROME DE HURIEZ

M. Corral Forteza, G. Melé Ninot, M. Quintana Codina, J. Arandes Marcocci, M. Fernández Figueras, M.Á. Sola Casas y M. Salleras Redonnet

*Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.*

El carcinoma escamoso (CE) es el tumor maligno más frecuente de la mano (58-90%), aunque solamente el 15% de los CE aparecen en dicha localización. La frecuencia de afectación palmar es mucho menor, lo que puede llevar a retraso en el diagnóstico. Presentamos el caso de un varón de 68 años sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consultó por una úlcera dolorosa palmar derecha de 5 años de evolución que causaba retracción cutánea. Además, presentaba un eccema palmoplantar desde la adolescencia, con atrofia, que había tratado con diferentes terapias con respuesta variable. Se realizó una biopsia de la úlcera que mostró hallazgos sugestivos de CE; y también de la piel atrófica, que mostraba atrofia epidérmica con hiperqueratosis. Se descartó afectación a distancia del CE y se realizó extirpación tumoral mediante cirugía de Mohs en otro centro, sin recidivas posteriores. A pesar de no poder realizar estudio genético en este paciente, creemos que debido a la asociación de la atrofia palmar y el CE en dicha localización, podría tratar-

se de un síndrome de Huriez (SH). El SH es una genodermatosis autosómica dominante rara, aunque se han descrito casos esporádicos. Se caracteriza por la tríada de queratodermia palmoplantar, escleroatrofia de manos y pies e hipoplasia ungueal. Su inicio suele ser precoz, con mayor afectación palmar, y en ocasiones asociado a hipohidrosis y desaparición de los dermatoglifos. Su importancia radica en el mayor riesgo de desarrollo de CE en la zona afectada respecto a la población general ( $\times 100$ ) y a su mayor agresividad. No existen guías clínicas del manejo de estos pacientes, aunque está descrito que los retinoides orales podrían disminuir el riesgo de malignización. En conclusión, remarcaríamos la importancia de conocer este síndrome para realizar un seguimiento más estrecho, dado el riesgo de desarrollar un CE en la zona palmoplantar.

## 8. MELANOMAS CON DIFERENCIACIÓN FUSOCELULAR: ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO Y MOLECULAR

S. Tormo Mainar<sup>a</sup>, M. González-Farré<sup>b</sup>, C. Barranco Sanz<sup>b</sup>, B. Bellosillo Paricio<sup>b</sup>, J. Lloreta Trull<sup>b</sup>, E. Andrades López<sup>c</sup>, R.M. Pujol Vallverdu<sup>a</sup> y S. Segura Tigell<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. <sup>c</sup>Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM). Parc de Salut Mar. Barcelona. España.*

**Objetivo.** Revisión retrospectiva de las características clínico-patológicas, perfil inmunohistoquímico (IHQ) y molecular de una serie de melanomas con diferenciación fusocelular.

**Métodos.** Del registro de melanomas del Hospital del Mar se seleccionaron aquellos con patrón fusocelular predominante. Se revisaron las características clínicas e histopatológicas. Se realizó IHQ para S100, MelanA, HMB45 y SOX10, estudio ultraestructural (6 casos) y estudio de la mutación V600E de BRAF mediante método Sanger sequencing (6 casos) y sistema Idylla (4 casos).

**Resultados.** Se incluyeron 10 pacientes (8 hombres, edad mediana 78 años). Cinco tumores se localizaban en cabeza (4/5 cuero cabelludo), 2 en tronco, 2 en mucosas y 1 subungueal. Se presentaban como un nódulo subcutáneo (5 casos) asociado a mácula pigmentada suprayacente o adyacente (3/5 casos) o como una lesión exofítica amelanótica ulcerada (5 casos). Todos los pacientes fueron tratados mediante cirugía amplia y en 5 se realizó BSGC (2 positivos). Cuatro pacientes presentaron recaída local regional múltiple, 2 a distancia y 5 fallecieron. Las lesiones presentaban una proliferación de células fusiformes de localización predominantemente dérmica, Índice de Breslow (IB) mediano 6,55mm e índice mitótico 4,55/mm<sup>2</sup>. Tres casos eran exclusivamente dérmicos sin contacto con la epidermis, mientras 7 presentaban cambios de melanoma en la epidermis (4 ulcerados). Todos los casos expresaron S100 y SOX10 y solo la mitad MelanA y HMB45. El estudio ultraestructural identificó melanosomas aberrantes en 5 de 6 casos. El estudio molecular demostró mutación de BRAF en 2 de 9 casos valorables.

**Conclusiones.** Los melanomas fusocelulares suponen un reto diagnóstico clínico e histopatológico. Son más frecuentes en hombres de edad avanzada y corresponden a subtipos clínico-patológicos distintos. Son tumores gruesos, proliferativos, con agresividad local regional y elevada mortalidad. Los marcadores melanocitarios habituales (MelanA y HMB45) son frecuentemente negativos, siendo SOX10 la tinción de IHQ más sensible. Estos melanomas no suelen presentar mutaciones de BRAF.

## 9. TUMORES CUTÁNEOS PRIMARIOS DE DIFERENTE EXTIRPE Y COMPORTAMIENTO AGRESIVO: UN RETO TERAPÉUTICO

V. Mora Fernández, A. Boada, A. Jaka, M.J. Fuente, A. Quer, J.L. Manzano, J. Vila Poyatos y C. Ferrándiz

*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** El manejo del melanoma y del carcinoma escamoso (CE) de alto riesgo es complejo y debe hacerse de forma multidisciplinar. La complejidad aumenta cuando estos tumores aparecen simultáneamente.

**Caso clínico.** Mujer de 83 años, diagnosticada en 2007 de melanoma de extensión superficial en raíz nasal de 0,64mm de Breslow. Se trató con exéresis y ampliación de 1cm. En el 2010, presentó recaída con satelitosis aislada en surco nasogeniano izquierdo que se extirpó. No se pudo realizar estudio de extensión ya que la paciente abandonó los controles. En noviembre de 2018 reconsultó por una tumoración gigante en labio inferior de 9 meses de evolución con adenopatías submandibulares palpables. La biopsia de la lesión confirmó un carcinoma escamoso. El PET-TC confirmó la afectación local regional (adenopatías bilaterales) y descartó metástasis a distancia. Se extirpó el tumor primario labial y se realizó vaciamiento cervical bilateral. El examen de Anatomía Patológica mostró metástasis del CE en ambos territorios cervicales, así como metástasis de melanoma en 8 ganglios cervicales izquierdos. Dada la ausencia de metástasis a distancia se decidió realizar radioterapia adyuvante tras la cirugía, que la paciente no pudo iniciar por edema postquirúrgico y rápida progresión en forma de dos tumoraciones de rápido crecimiento en región mandibular izquierda así como metástasis cervicales en partes blandas.

**Discusión.** Se planteó la realización de tratamiento sistémico. Dadas las circunstancias de la paciente se desestimó la quimioterapia clásica, planteándose tratamiento con inmunoterapia (pembrolizumab en uso compasivo) que podía resultar útil como adyuvancia en melanoma estadio III así como en el tratamiento sistémico del CE localmente avanzado.

**Conclusiones.** Se presenta el caso de una paciente con el desarrollo simultáneo de dos neoplasias de diferente extirpe. Se destaca el comportamiento anormalmente agresivo de las dos neoplasias y si su presencia simultánea puede haber influido en ello.

## 10. RITUXIMAB SISTÉMICO EN LOS LINFOMAS B PRIMARIOS CUTÁNEOS DE BAJO GRADO DE MALIGNIDAD

R. Fornons Servent<sup>a</sup>, C. Muniesa Montserrat<sup>a</sup>, E. Domingo Domenech<sup>b</sup>, A. Talavera Belmonte<sup>a</sup>, A. Bauer Alonso<sup>a</sup>, C. Llobera Ris<sup>a</sup>, J.R. Ferreres Riera<sup>a</sup> y O. Servitje Bedate<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>b</sup>Institut Català d'Oncologia. Barcelona. España.*

**Objetivo.** Los linfomas B primarios cutáneos de bajo grado de malignidad (LPCCB) incluyen el linfoma B centrofolicular (LBCF) y el linfoma B de la zona marginal (LBZM). El pronóstico de estas entidades es favorable y el tratamiento dirigido a la piel. El rituximab endovenoso (Rev) se ha utilizado en casos con lesiones multifocales, refractarios o con contraindicación a la radioterapia local. El objetivo es valorar la eficacia y seguridad del Rev en el LPCCB en nuestro centro.

**Métodos.** Se recogieron los datos de todos los pacientes con diagnóstico histopatológico de LPCCB tratados con Rev en la Unidad Funcional de Linfomas del HUB-ICO desde 2006 hasta 2019. Se analizaron datos demográficos, características del linfoma, estadiaje, dosificación, respuesta a tratamiento, recidivas, supervivencia libre de progresión, efectos adversos y evolución.

**Resultados.** Se incluyeron 21 pacientes, 16 hombres, con edad media al diagnóstico de 52 años, 11 con LBCF y 10 con LBZM; 10 presentaban estadio T3 al diagnóstico y 18 en el momento en que se indica Rev. Todos recibieron 1 ciclo de 4 infusiones de Rev a dosis de 375mg/m<sup>2</sup>, en 4 casos asociado a fludarabina. Los 21 pacientes respondieron al tratamiento (RC 14, RP 7). Doce pacientes presentaron recidiva (tiempo medio 14 meses), requiriendo nuevamente tratamiento en una media de 19 meses. Seis pacientes respondieron al retratamiento con Rev. Se produjeron 10 casos de reacciones adversas locales, 6 a distancia y 1 grave. Tras un seguimiento medio de

45 meses, 14 pacientes estaban libres de enfermedad y un caso fue éxitus por progresión de la enfermedad.

**Conclusiones.** El Rev es una buena alternativa para los LPCCB refractarios al tratamiento o en estadios avanzados, con una elevada tasa de respuesta y un buen perfil de seguridad. Se requieren más estudios para establecer unas guías de tratamiento estandarizadas.

## 11. GRAN ADENOPATÍA INGUINAL SUGESTIVA DE ENFERMEDAD DE TRANSMISIÓN SEXUAL

M. Velasco Guidonet, C. González-Cruz, C. Ferrándiz Pulido, V. Cabezas Calderón, Á. Gómez Tomás y V. García-Patos Briones

*Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción.** El carcinoma escamoso de pene es un tumor poco frecuente que afecta fundamentalmente a varones de edad avanzada. Existen dos vías patogénicas diferenciadas, una relacionada con la infección por el VPHar y otra con la inflamación crónica, sobre todo el liquen escleroso.

**Caso clínico.** Un varón de 48 años fue remitido por tumoración inguinal derecha de aproximadamente un mes de evolución y una lesión en glánde desapercibida por el paciente, con la orientación diagnóstica de ITS. A la exploración física destacaba una gran tumoración subcutánea pétreo inguinal derecha y unas placas leucoplásicas no infiltradas en glánde con sinequias subprepucales. La TC mostró adenopatías inguinales bilaterales y un gran mazacote adenopático derecho con 2 PAAF inespecíficas. El estudio microbiológico completo fue negativo. La biopsia incisional del glánde mostró un PeIN diferenciado (p53 -, p16-). En pocas semanas desarrolló un nódulo en el glánde, demostrándose histológicamente un carcinoma escamoso infiltrante. Se practicó una penectomía parcial con linfadenectomía inguinal bilateral, siendo el estadiaje final un T3N3 e inició quimioterapia adyuvante.

**Discusión.** El carcinoma escamoso de pene es una neoplasia agresiva con diseminación linfática precoz, especialmente el que se desarrolla sobre PeIN de tipo diferenciado asociado habitualmente a LE. La biopsia cutánea es el método diagnóstico de elección, aunque en ocasiones puede no ser representativa del grado de invasión tumoral, siendo importante el estudio de la pieza completa. El tratamiento de elección es la amputación parcial del miembro, intentando preservar al máximo su funcionalidad.

**Conclusiones.** Presentamos un carcinoma escamoso de pene agresivo en un varón joven sobre un PeIN diferenciado con rápida evolución y diseminación linfática precoz. Es importante tener en cuenta que los tumores intraepiteliales a menudo pueden presentar focos de crecimiento invasivo por lo que el diagnóstico y tratamiento precoces son esenciales.

## Ponencias

### 1. MANEJO PRÁCTICO DE LA ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA

C. Ferrándiz-Pulido

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. España.*

La enfermedad de Paget extramamaria es un adenocarcinoma intraepidérmico muy poco frecuente con difícil abordaje terapéutico. La localización más frecuente es la zona vulvar, seguida de la perianal y la genital masculina, aunque puede aparecer de forma sincrónica en diferentes localizaciones. En función de la localización de la lesión primaria, el riesgo de una neoplasia sincrónica

varía, siendo en torno al 20% de los casos. Para descartar el origen secundario, es fundamental la utilización de un panel inmunohistoquímico concreto y la realización de una batería de exploraciones complementarias dirigidas. El abordaje quirúrgico, aunque con altas tasas de recurrencia, es el tratamiento de primera línea, prefiriéndose en la medida de lo posible la cirugía de Mohs. En caso de rechazo a la cirugía o pacientes no candidatos, el imiquimod tópico al 5% es una herramienta no quirúrgica con buenas tasas de respuesta. Otras opciones no quirúrgicas incluirían la terapia fotodinámica o el 5-fluorouracilo tópico. La invasión de la dermis reticular, así como la presencia de invasión linfovascular se asocian en un 50% de los casos a diseminación linfática. Por eso, en estos casos se recomienda la realización de una biopsia selectiva de ganglio centinela. El seguimiento a largo plazo es fundamental porque la tasa de recurrencia local es alta y puede ser tardía.

## 2. CIRUGÍA DE LA MEJILLA

E. Masferrer i Niubò

*Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Terrassa. Barcelona. España.*

**Introducción.** Las cicatrices en la mejilla tienen implicaciones no solo estéticas, sino también de confianza, de honorabilidad y laborales. Es preciso diseñar las reconstrucciones intentando minimizar y disimular las cicatrices.

**Consideraciones.** Las cicatrices periféricas a la mejilla son más bien toleradas que las centrales. Debemos conocer las unidades estéticas de la mejilla (infraorbitaria, zigomática, parótido maseterina/lateral y bucal), sus ligamentos, vascularización e inervación.

**Técnicas.** Existen distintas técnicas de reconstrucción que podemos usar en la mejilla como son: segunda intención (zonas cóncavas), cierre directo (defectos de menos de 2 cm colgajos (para defectos de gran tamaño) e injertos (solo en defectos de gran tamaño y cuando el resultado estético sea poco relevante).

**Conclusiones.** La forma de reconstrucción variará en función del tamaño del defecto y de su localización

## Reunión ordinaria 26 de septiembre de 2019. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona

### 1. PÁPULAS Y PLACAS DESCAMATIVAS FACIALES PERSISTENTES

L. Condal<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup>, A. Quer<sup>b</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología y <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** La dermatosis discoide facial (DDF) es una entidad de reciente descripción que cursa con papulo-placas eritemato-descamativas limitadas a la cara, que persisten en el tiempo y son resistentes a los tratamientos. Puede plantear el diagnóstico diferencial con la dermatitis seborreica, la *tinea faciei*, el lupus eritematoso cutáneo (LEC) o la psoriasis.

**Caso clínico.** Mujer de 45 años, sin antecedentes de interés, que consultó por lesiones faciales persistentes desde la adolescencia y resistentes a múltiples tratamientos tópicos y sistémicos. A la exploración presentaba pápulo-placas eritemato-descamativas, de aspecto seborreico y ligeramente anaranjadas, distribuidas por ambas mejillas y frente. En la biopsia se observó una acantosis epidérmica

mica leve, hiperqueratosis con focos de paraqueratosis, tapones córneos foliculares, un infiltrado inflamatorio moderado en la dermis superficial y *Demodex*. La inmunofluorescencia directa resultó negativa. Los análisis mostraron negatividad para los anticuerpos antinucleares. Ante la posibilidad clínica de un LEC, se inició tratamiento con hidroxycloerquina oral y corticosteroides tópicos, sin obtener respuesta. Por la presencia de abundantes *Demodex* en la biopsia se intentó tratamiento oral con metronidazol e ivermectina, de nuevo sin obtener respuesta. Finalmente, ante los hallazgos clínicos, microscópicos y la falta de respuesta a los tratamientos, se estableció el diagnóstico de DDF.

**Discusión.** Basándonos en la corta experiencia de 13 casos descritos en la literatura, puede decirse que la DFF es más frecuente en mujeres de origen asiático y afecta principalmente a las mejillas, seguidas de la barbilla y la frente. En nuestro caso las lesiones también se limitaban a la cara. La observación en la literatura de un caso que evolucionó a una *pitiriasis rubra pilaris* (PRP), su similitud histológica y la escasa respuesta a los tratamientos, han permitido postular que la DDF podría ser un subtipo de PRP. En cualquier caso, es una dermatosis poco conocida y probablemente infradiagnosticada, que obliga a un diagnóstico diferencial amplio.

## Reunión ordinaria 28 de noviembre de 2019. Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Barcelona.

### 1. REACCIÓN TIPO PUSTULOSIS AMICROBIANA DE LAS FLEXURAS EN RELACIÓN CON ADALIMUMAB

A. Arrieta, I. Bielsa, M. Blanco y C. Ferrandiz

*Servicio Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. España.*

**Introducción.** La pustulosis amicrobiana de las flexuras (PAF) es una dermatosis neutrofílica poco frecuente, que afecta mayoritariamente a mujeres y parece estar relacionada con las enfermedades autoinmunes. Cursa con brotes de lesiones costrosas muy exudativas que afectan el cuero cabelludo y el conducto auditivo externo, junto con pústulas estériles en las flexuras. Describimos el caso de un joven con enfermedad de Crohn que presentó una reacción tipo PAF tras el tratamiento con anti-TNF.

**Caso clínico.** Se trata de un varón de 17 años, que fue derivado a nuestras consultas por su gastroenterólogo por unas lesiones inflamatorias de dos meses de evolución que le aparecieron tras tres años de tratamiento con adalimumab. A la exploración, presentaba unas lesiones eritematocostrosas, muy exudativas, que afectaban principalmente el cuero cabelludo, el conducto auditivo externo las axilas y las ingles. Se suspendió el tratamiento anti-TNF y tras 1,5 meses las lesiones se habían resuelto casi por completo.

**Discusión.** Desde 2011 se han publicado cinco casos de pacientes que desarrollaron reacciones cutáneas tipo PAF en relación con su tratamiento anti-TNF. Al mismo tiempo, estos fármacos se han utilizado para el tratamiento de la PAF con buenos resultados. Todos los pacientes que desarrollaron reacciones tipo PAF en relación con tratamientos anti-TNF eran mujeres jóvenes y padecían una enfermedad inflamatoria intestinal que había sido la indicación del tratamiento. Además, en todos los casos la suspensión del mismo consiguió la resolución de las lesiones, como ocurrió con nuestro paciente. Con este caso queremos subrayar el hecho de que los fármacos anti-TNF no solo producen reacciones paradójicas psoriasisiformes sino también tipo PAF, lo que obligaría a la suspensión del tratamiento.

### 2. PENFIGOIDE AMPOLLOSO POSVACUNAL

C. Llobera Ris<sup>a</sup>, R. Fornons Servent<sup>b</sup>, A. Bauer Alonso<sup>c</sup> y A. Jucglà Serra<sup>d</sup>

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.*

El penfigoide ampolloso (PA) es una enfermedad autoinmunitaria, en la que se forman ampollas subepidérmicas, por la unión de autoanticuerpos a los antígenos BP 180 y BP230, que forman parte de los hemodesmosomas. Se han descrito asociaciones del PA con la psoriasis, enfermedades neuropsiquiátricas, enfermedades autoinmunitarias y neoplasias malignas. Asimismo, determinados factores físicos (como la luz ultravioleta, las quemaduras o la radioterapia), las vacunas y diferentes fármacos (principalmente los inhibidores de la dipeptidil-peptidasa [DPP4] y la furosemida) pueden actuar como desencadenantes de la enfermedad. Presentamos el caso de una mujer de 64 años con antecedente de psoriasis, en tratamiento habitual con furosemida y una combinación de vildagliptina y metformina, que fue visitada por un brote de ampollas en tronco y extremidades superiores, con el diagnóstico de PA. Se pautaron corticoides sistémicos y se indicó la retirada del inhibidor de la DPP4, a pesar de lo cual la paciente presentó un segundo brote de la enfermedad. Los dos brotes de PA habían coincidido con la vacunación de la gripe. En la literatura existen múltiples casos de PA posvacunal, la mayoría en edad pediátrica. En adultos también se han descrito primeros episodios, exacerbaciones y recurrencias de PA posvacunal. Sin embargo, no hay evidencia suficiente para afirmar una relación de causalidad y la recomendación es continuar con la vacunación indicada.

## XIV Jornada de la Dermatología Catalana 2019. 13 de diciembre 2019. Teatre Auditori de Granollers, Barcelona

### 1. MÁCULAS ERITEMATO-MARRONÁCEAS MÚLTIPLES

N. Setó-Torrent<sup>a</sup>, M. Iglesias-Sancho<sup>a</sup>, A. Altemir-Vidal<sup>a</sup>, J. Arandes-Marcocci<sup>a</sup>, M. Quintana-Codina<sup>a</sup>, M.T. Fernández-Figueras<sup>b</sup> y M. Salleras-Redonnet<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sagrat Cor. Grup Quirónsalud. Barcelona. España.*

El síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV) es un trastorno de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de malformaciones capilares (MCs) cutáneas asociadas a malformaciones y/o fístulas arteriovenosas (MAVs y/o FAVs) en órganos internos. Presentamos un varón de 19 años sin antecedentes de interés, que consultaba por una lesión compatible con una tiña corporis en el brazo derecho. No obstante, a la exploración física destacaba la presencia de múltiples máculas eritemato-marronáceas de bordes geográficos, en total 7, distribuidas en la cara, el tronco y las extremidades superiores. Refería que su padre presentaba lesiones similares, que pudimos objetivar en la siguiente visita. Ante la sospecha de un síndrome de MC-MAV, realizamos una biopsia cutánea que fue compatible con una MC. El estudio genético del gen RASA1 resultó negativo, pero la mutación en heterocigosis del gen EPHB4 confirmó el diagnóstico de sospecha. La principal causa del síndrome de MC-MAV es una mutación inactivadora del gen RASA1 que provoca una sobrestimulación de la vía RAS/MAPK. Recientemente, se ha identificado la mutación del gen EPHB4 en individuos con síndrome de MC-MAV sin mutación del gen RASA1, como el caso de nuestro paciente. El diagnóstico se basa en la presencia de MCs cutáneas múltiples que pueden estar presentes desde el nacimiento o aparecer progresivamente durante la infancia, de pequeño tamaño, redondeadas u ovaladas, eritemato-marronáceas y, ocasionalmente, con un halo blanquecino

periférico. Aproximadamente, el 30% de los pacientes presentarán MAVs y/o FAVs en la piel, músculos, huesos, intracraneales y/o intraespinales. El diagnóstico definitivo se establece con el estudio genético de los genes RASA1 y EPHB4 en un paciente con clínica compatible. En conclusión, es importante sospechar el síndrome de MC-MAV en un paciente con MCs cutáneas múltiples debido a la posible asociación con MAVs y/o FAVs en el sistema nervioso central.

## 2. TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY CON LÁSER CO2

A. Bauer Alonso, R. Fornons Servent, C. Llobera Ris y A. Juglà Serra  
*Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.*

**Introducción.** La enfermedad de Hailey-Hailey, también llamada pénfigo crónico benigno familiar, es un trastorno de herencia autosómica dominante que condiciona una alteración en la señalización del Ca<sup>2+</sup> intracelular dando lugar a la acantólisis de las células en el estrato espinoso. Clínicamente se manifiesta con la aparición de ampollas flácidas y erosiones exudativas que se localizan preferentemente en zonas de pliegues. Se han descrito múltiples tratamientos con resultados variables, que van desde los tópicos (corticoides, inhibidores de la calcineurina, 5-fluorouracilo) e intralesionales (toxina botulínica), a los quirúrgicos y sistémicos (antibióticos, corticoides, dapsona, ciclosporina, metotrexato, retinoides, naltrexona). En 1987 se publicó el primer caso de enfermedad de Hailey-Hailey tratado con láser de dióxido de carbono y desde entonces se han publicado casos aislados y algunas series que reportan su eficacia en el tratamiento de esta patología.

**Casos clínicos.** Revisión de una serie de 13 casos de enfermedad de Hailey-Hailey con lesiones persistentes, que no habían respondido a los tratamientos convencionales y que fueron tratados con láser de CO<sub>2</sub> entre el año 2006 y 2019 en nuestro servicio. La mayoría de los tratamientos se fraccionaron en varias sesiones y se realizaron bajo anestesia local; 6 de los pacientes fueron sometidos a anestesia general con el objetivo de realizar tratamiento en múltiples zonas simultáneamente. En nuestra experiencia la respuesta se mantiene en las áreas tratadas con láser, apareciendo las recidivas en la periferia y con una baja frecuencia de efectos adversos, principalmente hipo/hiperpigmentación.

**Discusión.** En nuestra experiencia el tratamiento con láser CO<sub>2</sub> es eficaz en pacientes con enfermedad de Hailey-Hailey con placas persistentes, lo que permite mejorar la calidad de vida de los pacientes y, en muchas ocasiones, retirar el tratamiento sistémico y limitar el uso de tópicos.

## 3. ESTUDIO PROSPECTIVO DE CONCORDANCIA DIAGNÓSTICA EN PATOLOGÍA CUTÁNEA ENTRE MÉDICOS DE URGENCIA Y DERMATÓLOGOS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS Y TRATAMIENTOS INNECESARIOS

D. Morgado-Carrasco, X. Fustà-Novell, S. Podlipnik, J. Riera-Monroig, C. Riquelme-Mc Loughlin y A. Toll

*Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** La concordancia en el diagnóstico de diversas dermatosis entre médicos no dermatólogos y dermatólogos puede ser baja. Decidimos determinar la concordancia entre médicos de urgencia y dermatólogos en el diagnóstico de patología cutánea y sus repercusiones clínicas.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo de las interconsultas realizadas a dermatología desde el servicio de urgencias entre agosto del 2016 y noviembre del 2018, en un hospital terciario de España. Se comparó el diagnóstico del equipo de urgencias (EU) con el diagnóstico clínico del dermatólogo interconsultor para evaluar la con-

cordancia diagnóstica. Cuando el EU o el dermatólogo tenían un segundo diagnóstico, este también fue registrado. Se analizaron las pruebas complementarias y tratamientos indicados por el EU y el dermatólogo. Se consideró como diagnóstico definitivo el dado por el estudio histológico, serologías o PCR virales. Cuando no se solicitaron pruebas complementarias se consideró el diagnóstico del dermatólogo como diagnóstico definitivo.

**Resultados.** Se realizaron 218 interconsultas, 8 fueron excluidas por estar duplicadas. Se incluyeron finalmente 210 interconsultas (210 pacientes). El 54,3% (114/210) eran mujeres. La mediana de edad fue 51 años (rango intercuartílico, 33-72). Los diagnósticos más frecuentes del EU fueron infección/infestación (17,6%), rash no especificado (12,9%) y dermatitis (9%). Los diagnósticos más frecuentes del dermatólogo fueron dermatitis (27,1%), infección/infestación (12,9%) y toxicodermia (8,1%). En el 27,6% (58/210) se realizó una biopsia cutánea. En el 94,8% (55/58) el resultado histológico fue concordante con el diagnóstico del dermatólogo. Los diagnósticos del EU fueron concordantes con el diagnóstico definitivo en el 43,8% de los casos. En el 93,2% de los casos discordantes el diagnóstico del dermatólogo modificó la actitud terapéutica.

**Conclusión.** La evaluación en el servicio de urgencias por un dermatólogo puede modificar el diagnóstico, evitar costes excesivos y la potencial iatrogenia asociada a pruebas complementarias y tratamientos inadecuados.

## 4. NUEVAS PRUEBAS DE IMAGEN EN EL DIAGNÓSTICO DE ESCABIOSIS

D. Morgado-Carrasco, X. Fustà-Novell, D. Rizo y M. Alsina Gibert

*Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** La escabiosis tiene una elevada prevalencia en el mundo, con cerca de 200 millones de personas afectas. El diagnóstico clínico suele ser sencillo, pero en algunos casos la confirmación diagnóstica puede ser difícil. La dermatoscopia puede ser útil al identificar los surcos y guiar la obtención de la muestra para la citología (test de Muller), pero la histología puede presentar hasta un 50% de falsos negativos. Decidimos evaluar la utilidad de modernas técnicas de imagen en el diagnóstico de escabiosis.

**Material y métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo de pacientes con sospecha diagnóstica de escabiosis evaluados con microscopía confocal de reflectancia (MCR), tomografía de coherencia óptica y/o videomicroscopía desde enero del 2018 a octubre del 2019 en el Servicio de Dermatología del Hospital Clínic de Barcelona.

**Resultados.** Se incluyeron 6 pacientes (83,3% hombres). Dos de ellos fueron evaluados con RCM y 4, con videomicroscopía. En todos los casos se confirmó el diagnóstico de escabiosis. La RCM permitió valorar la viabilidad del parásito al observar el movimiento peristáltico de su tubo digestivo.

**Conclusiones.** Recientemente se han introducido diferentes herramientas de imagen que pueden facilitar el diagnóstico de la escabiosis. La MCR y la videomicroscopía son técnicas rápidas, indoloras, y pueden ser altamente sensibles y específicas en el diagnóstico de casos atípicos o dudosos.

## 5. ÚLCERA CUTÁNEA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN UNA PACIENTE INMUNODEPRIMIDA

P. Garbayo-Salmons, V. Expósito Serrano, N. Fernández-Chico, M. Sàbat, M. Yébenes, J. Romani, C. López-Llunell y J. Luelmo

*Hospital Universitario Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.*

**Introducción.** En los últimos años se ha constatado un interés creciente por los trastornos linfoproliferativos asociados al uso de inmunosupresores. Ante este escenario la WHO introdujo en 2017 una

nueva entidad clínico-patológica derivada de células B maduras: las úlceras mucocutáneas por virus de Epstein Barr (UMCVEB), normalmente asociadas a yatrogenia.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedentes de artritis reumatoide de larga evolución en tratamiento con metotrexate y corticoides a dosis bajas que acudió a nuestro servicio por la aparición de una úlcera de evolución tórpida en antebrazo izquierdo. Se trataba de una lesión localizada que tras el estudio histopatológico e inmunohistoquímico se diagnosticó de una UMCVEB por lo que se discontinuó el tratamiento con metotrexate, remitiendo la lesión por completo al mes de su interrupción.

**Discusión.** La UMCVEB se describe como una entidad con características clínico-patológicas propias que presenta un curso indolente ya que la lesión suele remitir al revertir la inmunosupresión. En el diagnóstico diferencial de las UMCVEB debemos incluir otros trastornos linfoproliferativos asociados al VEB: el linfoma de Hodgkin clásico, la granulomatosis limfomatoide, el linfoma B difuso de células grandes, los trastornos linfoproliferativos hydroa vacciniforme-like o el linfoma de células NK/T extranodal nasal type.

**Conclusiones.** El diagnóstico de las UMCVEB se presenta como un gran reto diagnóstico a nivel histopatológico ya que pueden presentar características similares a otros trastornos linfoproliferativos de peor pronóstico. Con el fin de evitar tratamientos agresivos es imprescindible conocer esta entidad y hacer una buena correlación clínico-patológica.

## 6. PIGMENTACIÓN GRIS-AZUL ADQUIRIDA LOCALIZADA

A. Catala, M.A. Sánchez, I. Trias, I. Español y M. Alegre

*Hospital Plató. Barcelona. España.*

**Introducción.** Las pigmentaciones cutáneas adquiridas plantean distintos diagnósticos diferenciales con varias etiologías posibles, algunas de ellas tratables.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de una mujer de 56 años sin antecedentes médicos de interés y sin tratamiento farmacológico habitual que presenta una pigmentación cutánea difusa adquirida de coloración gris-azulada en espalda inferior y abdomen. La lesión es persistente y asintomática de dos años de evolución. La analítica completa es normal y en la biopsia destaca una epidermis conservada con melanófagos en dermis superficial y discreto pigmento intersitial.

**Conclusión.** Se discute el diagnóstico diferencial de este tipo de pigmentaciones adquiridas y el posible manejo terapéutico.

## 7. DOS CASOS DE LEIOMIOMAS MÚLTIPLES: CUANDO LA PIEL AVISA

O. Corral Magaña, M.A. Pol, E. Borràs, F. Corella, M. Formigón y M. Vilavella

*Consorti Sanitari de Terrassa. Barcelona. España.*

El síndrome de Reed (SR) o síndrome de leiomiomatosis y cáncer renal hereditario (LCRH) es una enfermedad genética rara que cursa con carcinoma de células renales (CCR), leiomiomas cutáneos (LMC) y miomas uterinos (MU) en mujeres.

**Caso 1.** Mujer de 30 años que acude a nuestra consulta por la presencia de lesiones papulares en brazo y muslo. Había sido intervenida 7 años antes de un CCR papilar tipo 2 en otro centro. El estudio histológico de una de las lesiones demostró la presencia de leiomiomas. El test genético confirmó el diagnóstico de SR. El estudio de sus familiares de primer grado resultó negativo para la mutación.

**Caso 2.** Varón de 38 años con antecedentes familiares de muerte materna por carcinoma hepático e historia de miomas uterinos. Acudía por múltiples lesiones papulares en tronco. El resultado histológico de dos lesiones fue de leiomiomas dérmicos. El estudio genético confirmó el diagnóstico de SR. El estudio de familiares de primer grado desveló la enfermedad en su hermana y su hija de 4 años.

**Discusión.** El SR es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante de la que se conocen alrededor de 300 familias afectadas. Presenta una penetrancia elevada, predisponiendo a la aparición de leiomiomas múltiples cutáneos y uterinos y a CCR papilar tipo II. Su etiología es aún incierta si bien, el acúmulo de fumaratos, la S-2-succinyl cistina y el NRF2 parecen tener un papel en su patogenia. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, la histología y la confirmación genética. No existen guías terapéuticas estandarizadas, siendo de interés el diagnóstico y tratamiento precoz del CCR debido a su elevada mortalidad.

**Conclusión.** Presentamos 2 casos índice de SR dada la excepcionalidad de la enfermedad, siendo importante su reconocimiento y abordaje precoz.

## 8. ACANTOSIS NIGRICANS, PAQUIDERMATOGLIFIA ADQUIRIDA Y PAPILOMATOSIS CUTÁNEA FLORIDA. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

S. Tormo Mainar<sup>a</sup>, D. López Castillo<sup>a</sup>, M. Bertolin Colilla<sup>a</sup>, R. Rovira<sup>a</sup>, R.M. Pujol<sup>a</sup> y E. Rozas<sup>b</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital del Mar. <sup>b</sup>Hospital de Sant Pau. Barcelona. España.*

Se presentan tres casos con asociación variable de lesiones de acantosis nigricans (AN), paquidermatoglia adquirida o tripe palms (TP) y papilomatosis cutánea florida (PCF) como manifestaciones paraneoplásicas.

**Caso 1.** Varón de 59 años con múltiples placas verrucoides marrón oscuro en región cervical y facial acompañada de hiperpigmentación flexural progresiva, placas de superficie aterciopelada en dorso de manos e intensificación de los dermatoglifos palmares. El estudio histopatológico de una placa facial reveló una lesión verrucoide con hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis. PCR para VPH: negativa. Se inició estudio de neoplasia subyacente objetivándose múltiples metástasis pulmonares, hepáticas, óseas y peritoneales sin primario conocido. Una biopsia hepática evidenció metástasis de adenocarcinoma moderadamente diferenciado con patrón inmunohistoquímico compatible con origen biliopancreático.

**Caso 2.** Mujer de 86 años con engrosamiento en mucosa yugal, lengua y comisuras labiales y placas hiperpigmentadas verrucoides flexurales, TP y lesiones de PCF de 6 meses de evolución. Se realizó TC toracoabdominal que evidenció únicamente fibrosis pulmonar. Exploración ginecológica sin hallazgos significativos. Aumento de niveles de CA125 y HE-4. La paciente se mostró reticente al estudio endoscópico perdiéndose seguimiento.

**Caso 3.** Mujer de 42 años afecta de tercera recaída de neoplasia ovárica diseminada con afectación adenopática y peritoneal que presentaba placas hiperpigmentadas e hiperqueratósicas simétricas generalizadas en cuello, axilas y zona periorbitaria acompañado de afectación mucosa marcada con papilomatosis a nivel de paladar duro, perimolar y en comisura bucal y acentuación de huellas digitales. La AN, las TP y la PCF se incluyen como manifestaciones cutáneas de neoplasias viscerales. Su presencia de forma aislada o concomitante (AN, TP y PCF) debe obligar a la búsqueda de una neoplasia subyacente. Como consecuencia de la eficacia de las nuevas estrategias terapéuticas y la cronificación y control de neoplasias viscerales diseminadas, dichas manifestaciones cutáneo-mucosas pueden representar un verdadero reto terapéutico.

## 9. LESIONES CUTÁNEAS DE AÑOS DE EVOLUCIÓN EN UNA PACIENTE DE ORIGEN CHINO

V. Morillas<sup>a</sup>, V. Mora<sup>a</sup>, C. Ferrándiz<sup>a</sup>, A. Quer<sup>b</sup>, Z. Stojanovic<sup>c</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup> y J.M. Carrascosa<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica y <sup>c</sup>Neumología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.*

**Introducción.** La tuberculosis cutánea es una expresión clínica infrecuente de la infección por *Mycobacterium tuberculosis* que representa el 1-2% de las manifestaciones extrapulmonares de la enfermedad. Se reconocen distintas formas clínicas y, dentro de ellas, el lupus vulgar es una de las más características.

**Caso clínico.** Una paciente de 63 años de edad, de origen chino, consultó por lesiones de crecimiento progresivo, de 13 años de evolución, situadas en el tórax. Presentaba una placa eritematosa infiltrada al tacto, con nódulos y áreas ulceradas, que ocupaba la cara anterior del tórax en su práctica totalidad. Se acompañaba de adenopatías axilares y laterocervicales bilaterales. Se realizó una biopsia en la que se observaban granulomas en dermis superficial y media, rodeados de una corona de linfocitos y focos de necrosis. Se realizó un PPD que fue positivo y una determinación de IGRA que resultó negativa. En la TC de tórax se observaron múltiples adenopatías, cambios cicatrizales biapicales y pequeñas imágenes nodulares sugestivas de granulomas calcificados. En el estudio histológico de una adenopatía se observaron granulomas con necrosis focal y abundantes células de Langhans. Tanto el cultivo como la PCR resultaron positivos para *Mycobacterium tuberculosis*. Con el diagnóstico de lupus vulgar se inició tratamiento con rifampicina, pirazinamida, etambutol e isoniazida.

**Discusión.** La patogenia del lupus vulgar es controvertida. En la clínica, es característica la presencia de lesiones de aspecto granulomatoso, asintomáticas, con una evolución lenta y un crecimiento progresivo. En el caso presentado el retraso en el diagnóstico, acentuado por la barrera idiomática y la idiosincrasia de la propia paciente, condicionó la inusual extensión y morbilidad de las lesiones cutáneas.

**Conclusión.** La tuberculosis continúa siendo una infección prevalente en nuestro medio y, por tanto, conocer como dermatólogos la expresión cutánea de la misma resulta imprescindible.

## 10. LESIONES VASCULARES INDURADAS EN MAMA TRAS RADIOTERAPIA

J.À. Baldó<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, R. Aguayo Ortiz<sup>a</sup>, X. Soria Gili<sup>a</sup>, J.M. Fernández Armenteros<sup>a</sup>, E. Canal García<sup>a</sup>, J. Pérez Manich<sup>a</sup>, F. Vilardell Vilellas<sup>b</sup> y R.M. Martí Laborda<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.*

Las lesiones vasculares atípicas (LVA) y los angiosarcomas son proliferaciones vasculares que suelen aparecer en pacientes tratadas con radioterapia por cáncer de mama. Estas entidades pueden presentar similitudes clínicas e histológicas por lo que es fundamental su distinción. Presentamos el caso de una paciente de 69 años con antecedente patológico de carcinoma ductal infiltrante en mama derecha tratado 13 años antes con tumorectomía, radioterapia y vaciamiento radical axilar, que posteriormente realizó tratamiento con 5-fluoracilo, epirubicina, ciclofosfamida, tamoxifeno y exemestano, estando desde entonces en remisión completa. Acude al servicio de Dermatología para evaluar lesiones papulares asintomáticas de 1 año de evolución en la mama derecha. A la exploración física se evidenciaron alrededor de 10 pápulas eritematomarrónceas infiltradas al tacto, pero no adheridas a planos profundos, distribuidas predominantemente en el cuadrante inferior interno de la mama derecha, con presencia de pápulas periareolares y cercanas a la cicatriz de la tumorectomía. Se realizó biopsia cutánea mediante punch con resultado de ectasias vasculares y linfáticas sin observarse neoplasia; se repitió una nueva biopsia dado el carácter indurado de las lesiones con resultado de LVA. Las LVA son proliferaciones vasculares que se cree que aparecen por obstrucción linfática como consecuencia de la radioterapia, produciendo la dilatación de los vasos de la vascularización superficial. Aunque son consideradas benignas, se ha descrito que estas lesiones pueden estar adyacentes a un angiosarcoma o incluso ser precursoras. Ciertos datos clínicos como la infiltración o el tamaño, histológicos (infiltración

subcutánea, número de mitosis, atipia citológica) pueden ayudar en su diferenciación, siendo a veces necesario realizar diferentes biopsias para realizar el diagnóstico. Es fundamental diferenciar estas entidades entre sí, así como de la recidiva tumoral del carcinoma de mama o del sarcoma de Kaposi por las implicaciones pronósticas y terapéuticas que pueden conllevar.

## 11. CALCIFILAXIS: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 16 CASOS

C. Muñoz, J. Sola, L. Salamé, A. Soler Sendra y A. Guilabert

*Hospital General de Granollers. Granollers. España.*

**Antecedentes y objetivos.** La calcifilaxis es una arteriopatía isquémica del tejido subcutáneo con depósitos calcícos que afecta de forma clásica a pacientes con insuficiencia renal terminal o en diálisis, pero también se ha descrito en pacientes con función renal normal o conservada. Son factores de riesgo la diabetes, la HTA y los anticoagulantes, entre otros. Se manifiesta sobre todo con úlceras cutáneas muy dolorosas. La forma no urémica no está tan descrita en la literatura y su tratamiento sigue siendo un desafío. Nuestro objetivo fue describir y analizar las características clínico/epidemiológicas, histopatológicas y terapéuticas de los pacientes diagnosticados de calcifilaxis en nuestro centro.

**Métodos.** Estudio observacional retrospectivo periodo 2013-2019 de pacientes diagnosticados en base a clínica e histopatología.

**Resultados.** Se recogen 16 pacientes, edad media al diagnóstico de 79 años. La forma más frecuente fue la no urémica (12 casos, 75%). Las comorbilidades más frecuentes fueron: HTA (81%), diabetes (62%) y arritmia en tratamiento con acenocumarol (50%). La forma de presentación más frecuente fueron úlceras dolorosas necróticas en piernas, con bordes livedoides o púrpura retiforme. En todos los pacientes se realizaron las medidas generales terapéuticas. Se administró tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso (TSIV) en 9 pacientes, durante meses. Todos presentaron mejoría del dolor y de las lesiones. Dos pacientes han fallecido hasta la fecha, por neumonía por broncoaspiración.

**Conclusiones.** En nuestro centro, en el periodo estudiado, ha sido claramente más frecuente la calcifilaxis de tipo no urémico. Las características de estas calcifilaxis son similares a lo reportado en la literatura, aunque en nuestra serie ha habido una asociación muy frecuente con la HTA. El tratamiento con el TSIV produjo mejoría de las lesiones y el dolor en todos los pacientes tratados, aunque se ha precisado de meses de terapia, junto con las curas tópicas y medidas generales.

## 12. DOCTORA, MI TATUAJE ESTÁ CAMBIANDO

J. Pérez Manich<sup>a</sup>, E. Canal García<sup>a</sup>, J.À. Baldó<sup>a</sup>, V. Sanmartín Novell<sup>a</sup>, X. Soria Gili<sup>a</sup>, J. del Pilar Vargas Ramos<sup>b</sup>, F. Vilardell Vilellas<sup>b</sup> y R.M. Martí Laborda<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.*

La prevalencia de los tatuajes ha aumentado durante las últimas décadas, así como sus complicaciones. Las más habituales son reacciones inflamatorias a los pigmentos y, menos frecuentemente, infecciones locales o sistémicas. Aunque poco frecuentes, se han descrito casos provocados por virus del papiloma humano (VPH) y por *Molluscum contagiosum* (MC). Su transmisión se produce por inoculación directa, facilitando su aparición la disminución de la inmunidad local o las agresiones cutáneas locales (traumatismos, quemaduras). Presentamos dos casos de infecciones víricas sobre tatuajes. Primer caso: Mujer de 47 años que consultó por la aparición, un mes tras la realización de un tatuaje en hombro izquierdo, de decenas de pápulas planas asintomáticas, milimétricas, limita-

das únicamente a la región del tatuaje con excepción de una lesión aislada en región axilar posterior ipsilateral. La biopsia de las lesiones mostró características sugestivas de verruga vulgar. Se inició tratamiento con imiquimod durante 6 semanas. Segundo caso: Varón de 25 años que consultó por la aparición, un mes tras la realización de un tatuaje en antebrazo derecho, de cinco pápulas eritematosas umbilicadas y asintomáticas confinadas a nivel del tatuaje. La biopsia de las lesiones resultó diagnóstica de MC. Se realizó crioterapia de las lesiones con posterior resolución de las mismas. En visitas posteriores se evidenciaron además lesiones similares en pubis y extremidades inferiores. Entre las infecciones víricas, la infección por VPH está más frecuentemente reflejada en la literatura que la producida por MC. Aunque en nuestros pacientes las lesiones se iniciaron un mes después del tatuaje, se han descrito casos con una latencia mayor (media: 5 años). Las lesiones producidas por MC suelen responder mejor al tratamiento que las producidas por VPH, probablemente por la implantación más profunda del virus. No obstante, en ambas ocasiones el tratamiento se puede ver limitado por la posibilidad de dañar el tatuaje.

### **13. FACOMATOSIS CESIOFLAMMEA CON SÍNDROME DE STURGE WEBER Y SOBRECRECIMIENTO, INCERTIDUMBRES EN EL MANEJO**

V.L. Dávila Osorio<sup>a</sup>, V. Delgadillo<sup>b</sup>, J. Aparicio<sup>b</sup>, M.A. Vicente<sup>a</sup>, C. Prat<sup>a</sup> y E. Baselga<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.*

La facomatosis cesioflammea se define como la coexistencia de una malformación capilar simple extensa asociada a una melanocitosis dérmica y que a su vez puede asociarse a otras alteraciones cutáneas (nevus anemicus, nevus de spilus, nevus epidérmico) o extra cutáneas. Se ha demostrado que son el resultado de mutaciones somáticas activadores de GNAQ-GNA11 y en casos más raros en otros genes de la vía de señalización PICK3CA-mTOR. Presentamos el caso de una paciente femenina de dos meses de vida, producto de primer embarazo a término de padres no consanguíneos, valorada por el servicio de Dermatología de nuestro hospital por presentar desde el nacimiento una mancha vino de oporto generalizada, mancha mongólica aberrante en tronco, un nevus anémico en sien derecha, y sobrecrecimiento en hemicuerpo derecho, además de glaucoma congénito, para entonces ya corregido. Ante estos hallazgos se realiza diagnóstico clínico de facomatosis cesioflammea con síndrome de Sturge Weber y sobrecrecimiento. Hasta ese momento no había presentado convulsiones, y tenía aún pendiente la realización de la resonancia nuclear magnética. Una semana posterior a esta visita presenta el primer episodio convulsivo por lo que es ingresada en nuestro hospital para estudios de extensión e inicio de tratamiento anticonvulsivo con levetiracetam sin lograr aún remisión de los episodios convulsivos. Actualmente no existe consenso en la literatura sobre el tratamiento preventivo en el síndrome de Sturge Weber (SWS) ni el momento adecuado para realizar estudio de neuroimagen. Con este caso quisiéramos abrir la discusión sobre cuál sería el mejor momento para realizar una resonancia magnética, la indicación del tratamiento profiláctico con anticonvulsivos, aspirina y rapamicina con el objetivo de evitar las convulsiones, y accidentes cerebrales vasculares.