



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Madrid, 31 de enero de 2019

1. ÚLCERA POR METOTREXATO SIN PANCITOPENIA EN PACIENTE CON ARTROPATÍA PSORIÁSICA SIN PSORIASIS CUTÁNEA

P. Cobo Rodríguez^a, M.A. Vergara Sánchez^a, R. Gil Redondo^b, I. Checa Recio^a, J. Martínez Mariscal^a y M.E. de Eusebio Murillo^c

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. ^cClínica Dermaimagen. Alcalá de Henares. Madrid. España.

Las reacciones adversas cutáneas por metotrexato son relativamente poco frecuentes, predominando en pacientes con psoriasis y con pancitopenia analítica. Describimos a continuación un caso de una paciente en tratamiento con metotrexato por artropatía psoriásica, sin psoriasis cutánea, en la que no se observó pancitopenia entre las alteraciones analíticas. Mujer de 80 años, con antecedentes de artritis reumatoide sin psoriasis cutánea en tratamiento con metotrexato SC 20 mg semanales, que consulta por importante dolor en región inguinal y vulvar de un año de evolución en relación con ulceración genital. A la exploración física, se observan úlceras de bordes geográficos, de fondo eritematoso, que se extienden de manera difusa a lo largo de la cara interna de ambos muslos, periné y labios mayores vulvares.

En la biopsia cutánea destacaba una úlcera con hiperqueratosis ortoqueratósica. En la dermis papilar de la región ulcerada presentaba densos infiltrados inflamatorios mixtos, de predominio neutrofílico y linfocítico, con células plasmáticas aisladas. Se realizó estudio inmunohistoquímico de la biopsia con marcadores linfoides y estudio de EBER, no demostrando la existencia de células de tipo Reed Sternberg CD30+ ni EBER positivas en la misma. En la analítica obtenida se observaba leucopenia leve con elevación de LDH y de los reactantes de fase aguda. Se tomaron muestras de cultivo de las úlceras, cultivándose flora saprofita. Se procedió a suspender tratamiento con metotrexato. Cuatro semanas más tarde, la paciente presentaba importante mejoría de las lesiones. El metotrexato es un quimioterápico con una estructura química semejante a la del ácido fólico, actuando de inhibidor competitivo de

la enzima dihidrofolato reductasa utilizado de manera frecuente en el tratamiento de las enfermedades inflamatorias.

Dentro de los efectos adversos cutáneos, la ulceración de la mucosa oral y la sensación de quemazón de la piel son signos precoces de toxicidad a metotrexato. La ulceración de la piel se ha descrito como un efecto adverso en pacientes con psoriasis y tratamiento con metotrexato, en probable relación con la susceptibilidad al mismo de las células en proliferación. En pacientes sin antecedentes de esta dermatosis las úlceras por metotrexato son excepcionales, describiéndose el primer caso en 1998 y observándose en todos ellos la asociación con pancitopenia como signo de toxicidad medicamentosa.

Aportamos un nuevo caso de úlcera cutánea secundaria a metotrexato en un paciente con artropatía psoriásica sin lesiones cutáneas, en cuya analítica no se observaron hallazgos de pancitopenia.

2. PATOLOGÍA INFECCIOSA EMERGENTE: DE LO TRADICIONALMENTE IMPORTADO A LO AUTÓCTONO

LMNB, AMRD, AMM, ASH, PTVBS, ARM, RMSF, ERL y APP

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

El aumento de la temperatura media de la superficie terrestre y, como consecuencia, el cambio en la distribución de parásitos y patologías han sido identificados como la principal amenaza para la salud mundial del siglo XXI. El cambio climático influye sobre la frecuencia, incidencia y distribución geográfica de las enfermedades parasitarias al propiciar un ambiente favorable para su desarrollo, incluso en fase larvaria. El primer caso es el de un varón de 59 años que presenta un trayecto serpiginoso, eritematoso, lineal y migratorio, asociado a prurito, en dorso de pie izquierdo, de un mes de evolución. La lesión había evolucionado a partir de una única pápula eritematosa en la misma localización. No había realizado viajes fuera de España en el último año y trabajaba como jardinero en el centro de Madrid, con contacto frecuente con gatos callejeros. Bajo el diagnóstico de larva cutánea migrans (LCM) autóctona, recibió tratamiento con ivermectina oral con resolución completa. El segundo caso es el de una mujer de 18 años que con-

sulta por la presencia de un nódulo pruriginoso en cara anterior de muslo derecho de una semana de evolución. La paciente refería haber manipulado la lesión, sin obtención de ningún tipo de material, pero sí haber observado burbujeo en la superficie de la lesión. Tampoco había realizado viajes fuera de España, pero sí refería contacto con el medio rural en Castilla y León, donde advirtió una picadura. Se realizó oclusión con vaselina pura estéril, sin éxito; a continuación, se realizó biopsia tipo sacabocados, con la obtención de una larva, que se remitió para su caracterización morfológica al laboratorio de parasitología. LCM se produce por la infestación de un nematodo. Se han descrito 15 casos de LCM autóctona en España; el caso presentado constituye el segundo caso en la Comunidad de Madrid y el primero de causa ocupacional. Se han descrito tres formas de presentación de miasis cutánea: forunculoide, migratoria y sobre herida. La miasis foruncular es una parasitosis habitualmente importada de América del Sur y Central, en el caso de *Dermatobia hominis* o de la región subsahariana, cuando está implicada *Cordylobia anthropophaga*. El caso presentado constituye el primer caso descrito de miasis forunculoide autóctono reportado en Europa. En conclusión, presentamos dos casos autóctonos de infecciones parasitarias clásicamente importadas. El aumento de la temperatura y humedad resultante del calentamiento global, produce la "tropicalización" del clima europeo lo que favorece el desarrollo de especies tropicales y la patología producida por estos en humanos en nuestro medio.

3. LESIONES ERITEMATOSAS EN DOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

H. Cembrero-Saralegui, A. Imbernón-Moya, S. Tabbara-Carrascosa, N. Silvestre-Torner, M. Martínez-García, M. Martínez-Pérez, M. Dorado-Fernández, E. Vargas-Laguna, E. Fernández-Cogolludo, A. Aguilar-Martínez y M.Á. Gallego-Valdés

Servicio de Dermatología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad crónica, de etiología desconocida y caracterizada por una fibrosis pulmonar progresiva. Pirfenidona es un tratamiento antifibrótico utilizado en estos pacientes para disminuir la caída de la capacidad vital. Es un fármaco bien tolerado y entre sus reacciones adversas destacan las gastrointestinales y cutáneas, por ser las más frecuentes. Presentamos a dos varones de 65 y 68 años que acuden por lesiones eritematosas, pruriginosas en dorso de manos, cuello y cara de unos días de evolución, sin otra sintomatología asociada. Ambos pacientes habían comenzado con pirfenidona al menos 3 meses antes, y habían estado fotoexpuestos sin fotoprotección los días previos a la aparición de las lesiones cutáneas. En la exploración cutánea se apreciaba eritema, algo de edema y descamación en dorso de manos, cara, cuello y cuero cabelludo, en zonas fotoexpuestas. La biopsia cutánea mostró en los dos pacientes espongiosis, queratinocitos apoptóticos y un infiltrado linfocitario en dermis superficial. Las pruebas de imagen (TAC tórax) y analíticas incluyendo autoinmunidad fueron negativas o normales. Se inició tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia y se recomendó fotoprotección, con resolución de las lesiones cutáneas y sin nuevos episodios durante el seguimiento. La fibrosis pulmonar idiopática tiene una mediana de supervivencia de 3-5 años sin tratamiento y la caída de la capacidad vital parece que es su principal factor pronóstico. La pirfenidona puede disminuir la caída de la capacidad vital, por su efecto antifibrótico y antiinflamatorio. Uno de los principales eventos adversos de la pirfenidona son las lesiones cutáneas, fundamentalmente fototoxicidad. La fototoxicidad suele ser leve o moderada, más frecuente al inicio del tratamiento, y no suele requerir la suspensión del fármaco. Las lesiones cutáneas suelen responder a corticoides tópicos de alta potencia aunque en ocasiones, si las lesiones son extensas, es necesario el uso de corticoides sistémicos.

Además del tratamiento sintomático es fundamental realizar un correcto consejo de fotoprotección, para evitar nuevos episodios. Presentamos dos casos de fototoxicidad por pirfenidona en dos pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. La fototoxicidad es un efecto adverso frecuente, que puede llegar a ser limitante pero que con un correcto consejo de fotoprotección puede ser evitable.

4. PANCOLITIS, ABSCESOS ESPLÉNICOS Y PIODERMA GANGRENOSO: ESPECTRO NEUTROFÍLICO

R. Aragón Miguel, A. Calleja Algarra, J.J. Andrés Lencina, J.L. Rodríguez Peralto, S. I. Palencia Pérez, C. Zarco Olivo, C. Postigo Llorente y P.L. Ortiz Romero

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Las dermatosis neutrofílicas son enfermedades caracterizadas por la infiltración de la piel u otros tejidos por neutrófilos maduros, de causa no infecciosa. En función de la profundidad del infiltrado pueden presentar diversas manifestaciones. En ocasiones se asocian a enfermedades sistémicas.

Caso clínico. Paciente varón de 11 años que ingresa por pncolitis no filiada en tratamiento con metilprednisolona, adalimumab y metotrexate. Así mismo, presentaba unas lesiones pustulosas que se asociaban a úlceras orales y faríngeas, así como fiebre intermitente y dolor en hipocondrio derecho. A pesar del tratamiento, las lesiones cutáneas fueron progresando hasta formar úlceras profundas, de aspecto cribiforme asociándose a abscesos asépticos cutáneos. Analíticamente, se observaba leucocitosis con neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda y de transaminasas. La ecografía abdominal reveló abscesos asépticos esplénicos y la radiografía de tórax un derrame pleural izquierdo cuyo estudio descartó origen infeccioso. Se trataba de una pncolitis indeterminada asociada a pioderma gangrenoso y síndrome de abscesos asépticos. Se suspendió metotrexato y se inició tratamiento con azatioprina y clobetasol tópico sobre las lesiones con mejoría clínica. Al alta se solicitó estudio genético que descartaba mutaciones relevantes para enfermedades autoinflamatorias. Un mes después, tras descenso de dosis de prednisona, el paciente ingresa de nuevo por brote digestivo, cutáneo y nuevos abscesos esplénicos. Se realizó biopsia cutánea que confirmó la presencia de folliculitis profunda con intenso infiltrado neutrofílico. Se suspendió adalimumab, y se inició ciclosporina, sulfona, dosis altas de prednisona y azatioprina. La clínica mejora progresivamente y el paciente es dado de alta.

Discusión. El síndrome de abscesos asépticos es una entidad descrita en los años 90 que consiste en la presencia de abscesos asépticos profundos que contienen gran cantidad de neutrófilos y fiebre. Son principalmente abscesos abdominales, localizándose en su mayoría en bazo o hígado. Solo un 7% son cutáneos. El 60% se asocia a enfermedad inflamatoria intestinal y el 20% a dermatosis neutrofílicas. El tratamiento consiste en corticoides sistémicos. Algunos autores clasifican esta patología dentro de las enfermedades autoinflamatorias, habiéndose descrito algún caso asociado a mutaciones del gen PSTPIP1.

Conclusión. El síndrome de abscesos asépticos es una nueva entidad que se manifiesta como abscesos múltiples en diversos órganos. Ante la presencia de dermatosis neutrofílica y dolor abdominal debemos descartar la presencia de abscesos asépticos profundos.

5. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA EN PACIENTE CON RHUPUS

L. Núñez Hipólito^a, C.D. Moya^a, J. Torre Castro^a, J. López Robles^a, M.J. Velasco^b, R. Haro^a y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. H.U. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El Rhus es una entidad poco frecuente, definida por la presencia de poliartritis simétrica y erosiva acompañada por signos

y síntomas de lupus eritematoso sistémico (LES) y la presencia de anticuerpos altamente específicos como anti-dsDNA y anti-Sm. Las dermatosis neutrofílicas se han descrito asociadas a enfermedades autoinmunes.

Caso clínico. Mujer de 52 años con antecedente de Rhus diagnosticado en 2012 con manifestaciones articulares, nódulos reumatoideos, lupus cutáneo subagudo y vasculitis leucocitoclástica. La paciente había recibido múltiples tratamientos suspendidos por efectos secundarios o por falta de eficacia en cuanto al control de síntomas, tanto articulares como cutáneos entre los que se incluyen: hidroxiquina, cloroquina, mepacrina, metotrexato y leflunamida. En el seguimiento en nuestras consultas en 2016 la paciente comienza con un brote de lesiones diferentes a las que había presentado en otras ocasiones con empeoramiento sistémico. En la exploración física destacaban placas eritematoedematosas sin afectación epidérmica, infiltradas al tacto, bien delimitadas y con tendencia a blanqueamiento central. Se realizó una biopsia con estudio histopatológico compatible con dermatosis neutrofílica, tipo dermatosis urticarial neutrofílica (NUD). Se inició tratamiento con ciclo de corticoides orales, tópicos y azatioprina. Dada la ausencia de mejoría se pautaron bolos de corticoides intravenosos y se inició tratamiento con Rituximab, con estabilidad parcial temporal de la clínica cutánea y sistémica. Ante la persistencia de lesiones cutáneas dolorosas se decide añadir Dapsona con mejoría tanto de la clínica cutánea como articular hasta la fecha.

Discusión. La NUD es la entidad más recientemente definida dentro del espectro nosológico de las dermatosis neutrofílicas, esta se manifiesta clínicamente como una urticaria e histopatológicamente se caracteriza por un denso infiltrado perivascular e intersticial de neutrófilos con leucocitoclasia y sin vasculitis. La mayoría de los pacientes con NUD presentan una enfermedad sistémica subyacente, principalmente enfermedades autoinflamatorias pero también se ha asociado con LES.

Conclusión. Presentamos un caso de NUD asociado a Rhus, no descrito en la literatura previamente, destacamos la importancia de tener en cuenta esta entidad en diagnóstico diferencial de brote agudo de lesiones en pacientes con LES.

6. PÁPULAS FACIALES: AL OTRO LADO DEL ESPEJO

M. Martín de Santa-Olalla y Llanes, R. Valverde Garrido, M.M. Lorido Cortés^a, P. Maldonado Cid, C. Garrido Gutiérrez, O. López-Barrantes González, V.M. Leis Dosal y R.M. Díaz Díaz

Sección de Dermatología. ^aSección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé (SBHD) es una genodermatosis rara, de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia de fibrofolículos y/o tricodiscomas, quistes pulmonares basales, neumotórax espontáneo y neoplasias renales. El gen FCLN, responsable de este proceso, se localiza en el brazo corto del cromosoma 17 (17p11.2), codifica la proteína foliculina, presente en la vía mTOR, con probable actividad supresora tumoral.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 42 años, con múltiples pápulas firmes, color piel, en cara. Con historia familiar por la vía materna, positiva para lesiones faciales similares. La histología fue compatible con tricodiscoma y el estudio genético demostró una mutación patológica en el gen FCLN. Se solicitó para despistaje de afectación sistémica, una TAC toraco-abdomino-pélvico, que mostró pequeños quistes pulmonares basales, bilaterales, no objetivó masas renales, además se objetivó un incidentaloma suprarrenal izquierdo, sin trascendencia clínica ni analítica tras estudio. La paciente y su familia han recibido consejo genético en consulta de cáncer familiar y hereditario.

Discusión. Se desconoce la incidencia del SBHD, pero parece probable que esté infradiagnosticado, debido a lo variable de su penetrancia y por tanto de sus manifestaciones clínicas. Las lesiones cutáneas pueden estar ausentes hasta en un 70% de los casos, sin embargo, en caso de sospecha clínica es recomendable su filiación histológica dadas las posibles complicaciones sistémicas.

Conclusión. Dado que las lesiones pleuropulmonares y renales son las que determinan el pronóstico de los pacientes con SBHD, y en la actualidad, no disponemos de correlación específica entre una determinada mutación y un fenotipo del síndrome, es necesario realizar un seguimiento periódico para diagnóstico precoz de las mismas.

7. TUMORACIONES SUBCUTÁNEAS GIGANTES Y EOSINOFILIA EN UNA PACIENTE NATURAL DE REPÚBLICA DOMINICANA

D. Nieto Rodríguez^a, E. Sendagorta Cudós^a, P. Herranz Pinto^a, M.J. Beato Merino^b y S.M. Rodríguez Pinilla^c

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. ^cServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Caso clínico. Paciente de 49 años con nódulos subcutáneos de 2 años de evolución y eosinofilia asociada. La biopsia inicial mostró un infiltrado linfocitario T asociado a granulomas no necrotizantes y abundantes eosinófilos, y reordenamiento TCR policlonal. En el despistaje de una posible causa infecciosa, se realizó un diagnóstico de infección por Strongyloides, a la que se atribuyó la clínica cutánea, para la que se indicó tratamiento con ivermectina inicialmente y albendazol más praziquantel por la persistencia de eosinofilia posterior. A pesar de un tratamiento correcto con negativización de las pruebas de Strongyloides, la paciente presentaba eosinofilia mantenida y las lesiones cutáneas habían progresado, por lo fue remitida a nuestro servicio un año después de la primera biopsia. A la exploración, presentaba múltiples nódulos subcutáneos, algunos de ellos con componente epidérmico, así como algunas placas eritematovioláceas distribuidas en tronco anterior y en región facial. Se realizó una nueva biopsia donde se objetivaron linfocitos atípicos e histiocitos con disposición granulomatosa, con inmunohistoquímica positiva para CD3, CD4, CD8, CD25 y TCR-B, con reordenamiento T y B policlonal, alcanzando finalmente un diagnóstico de micosis fungoides granulomatosa. Tras inicio de corticoterapia sistémica, la clínica cutánea mejoró, desapareciendo la eosinofilia, y se encuentra actualmente pendiente de inicio de tratamiento, una vez realizado el estudio de extensión.

Discusión. La micosis fungoide granulomatosa es una rara forma de micosis fungoide que supone el 1,6-1,8% de los linfomas cutáneos y en torno al 6,3% de las micosis fungoides. Las lesiones granulomatosas pueden preceder, ser concomitante, o aparecer después de lesiones clásicas de micosis fungoide, y son una característica excepcional que puede aparecer en otras variantes de linfoma cutáneo. De forma comparada, esta variante requiere de media un mayor número de biopsias para su detección y el retraso en su diagnóstico es mayor. Esto, unido al hecho de que la supervivencia libre de progresión es significativamente peor que en la variante clásica, parece conferirle un peor pronóstico. El esquema terapéutico, sin embargo, no difiere del utilizado para las formas clásicas de micosis fungoide.

Conclusiones. Presentamos un caso de esta rara variante de micosis fungoide, habiendo supuesto un gran reto diagnóstico al presentar abundantes granulomas en la biopsia, eosinofilia con una prueba de detección positiva para Strongyloides, escaso epidermotropismo en la clínica inicial, y un reordenamiento policlonal como factores de confusión.

8. LA IMPORTANCIA DE LAS UÑAS

E. García-Zamora, M. Vela Ganuza, J. Martín Alcalde, C. Sarró Fuente, E. Naz Villalba, A. Pampín Franco, J.F. García Íñigo^a y J.L. López-Estebanz

Servicio de Dermatología y ^aGenética. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Las anemias diseritropoyéticas congénitas (ADC) son un grupo de trastornos hereditarios caracterizados por una eritropoyesis ineficaz y el desarrollo de hemocromatosis secundaria. Los pacientes con ADC presentan diferentes grados de anemia, desde formas asintomáticas a la presencia de hidrops fetal, grados variables de anemia hiporregenerativa con alteración en la cifra de reticulocitos y distintos grados de hemólisis. En muchos casos el diagnóstico se realiza durante la edad adulta debido a complicaciones derivadas del acúmulo férrico.

Caso clínico. Un lactante de 6 meses de vida fue derivado a la consulta de dermatología pediátrica para valoración de una alteración ungueal congénita en varios dedos de las manos. Como antecedentes personales destacaba una ictericia neonatal con colestasis asociada que se resolvió en pocos días con fototerapia. Además había sido ingresado en 3 ocasiones por episodios infecciosos y había presentado dos episodios de anemia aguda que requirieron ingreso y transfusión sanguínea en otro centro. La exploración física mostró una hipoplasia de las tablas ungueales del tercer dedo de la mano derecha y del cuarto dedo de la mano izquierda junto con un acortamiento de la falange distal y una leve sindactilia de dichos dedos. En pies mostraba una sindactilia completa del cuarto y quinto dedos derechos y una polidactilia mesoaxial en pie izquierdo. El estudio genético confirmó nuestras sospechas diagnósticas, el paciente presentaba dos mutaciones distintas en heterocigosis para el gen CDAN1. El estudio genético de sus progenitores confirmó que cada uno de ellos era portador de una de las mutaciones en heterocigosis, confirmándose así el diagnóstico de anemia diseritropoyética congénita tipo I.

Discusión. La ADC tipo I está causada por mutaciones en el gen CDAN1 (cr 15). El 10% de los pacientes con ADC tipo I asocian alteraciones esqueléticas y ungueales características como es el caso de nuestro paciente, permitiendo así un diagnóstico más precoz. El papel del dermatólogo tiene una gran importancia en el diagnóstico de enfermedades congénitas incluso cuando, como en nuestro caso, las manifestaciones puramente dermatológicas sean muy leves.

9. PANICULITIS NEUTROFÍLICA ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE

P. Rodríguez-Jiménez, P. Chicharro, M. Llamas-Velasco, E. Muñoz-Aceituno, D. de Argila, J. Fraga^a y E. Daudén

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Las panculitis neutrofílicas comprenden un amplio grupo de enfermedades en las que se produce una inflamación del tejido subcutáneo a expensas de neutrófilos. Incluyen panculitis secundarias a agentes exógenos como infecciones o cuerpos extraños, procesos enzimáticos como la panculitis pancreática, genodermatosis como el déficit de alfa1-antitripsina y procesos probablemente reactivos como el síndrome de Sweet subcutáneo, el eritema indurado de Bazin o las asociadas a la artritis reumatoide.

Caso clínico. Mujer de 49 años, oriunda de Perú, con antecedentes personales de artritis reumatoide y de síndrome de Sjögren y en estudio por cuadro sugestivo de mononeuritis. Es derivada de reumatología por pápulas eritematosas, asintomáticas de un mes de evolución, que a la exploración son pápulas urticariformes, algunas con tinte purpúrico y con fenómeno de Koebner. Dichas lesiones se biopsian con diagnóstico histopatológico de vasculitis leucocitoclásica. Ocho días después, acude de nuevo por presencia de nódulo único en cara posterior de pierna derecha, de superficie ligeramente violácea. Con sospe-

cha clínica de panarteritis nudosa se realiza una nueva biopsia en la que se observan afectación de pequeños vasos del pánículo adiposo por infiltrado neutrofílico perivascular e intramural, con necrosis fibrinoide en la pared vascular. Extravasación hemática en los septos. El estudio neurológico descartó mononeuritis. Se descartó afectación respiratoria y renal. En el análisis de sangre, se detectaron ANA positivos y factor reumatoide elevado. Los pANCA y cANCA fueron negativos así como las crioglobulinas, crioprecipitinas y los anticoagulantes lúpico y anticardiolipina. El Mantoux fue negativo.

Discusión. Existen pocos casos publicados de panculitis neutrofílica asociada a artritis reumatoide, aunque revisando la literatura parece que este tipo de panculitis afecta con mayor frecuencia a mujeres con artritis reumatoide seropositiva de larga evolución, como es el caso de nuestra paciente. No hemos encontrado ningún caso precedido por una vasculitis leucocitoclásica, pero este hecho apoya la idea de una etiología secundaria al depósito de complejos inmunes en los vasos, con lo que este tipo de afectación del pánículo adiposo podría considerarse etiopatogénicamente como una vasculitis afectando preferentemente vasos en hipodermis.

10. URTICARIA CRÓNICA DE DIFÍCIL MANEJO EN EDAD INFANTIL. CASO CLÍNICO

A. Huerta-Vena, M. Blanco-Calvo, J. Company-Quiroga, S. Alique-García, A. Hernández- Núñez, S. Cordoba-Guijarro y C. Martínez-Morán

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La urticaria crónica espontánea (UCE) es una patología que se presenta de forma habitual en la práctica clínica dermatológica diaria. El tratamiento de primera línea son los antihistamínicos de segunda generación, los cuales son efectivos y seguros en la mayoría de los casos; no obstante, en ocasiones no es suficiente o están contraindicados, y es necesario escalar a tratamientos más intensivos para conseguir un aceptable control de los síntomas.

Historia clínica. Presentamos una adolescente de 14 años de edad con urticaria crónica espontánea de difícil control, en la que no se puede superar la dosis estándar de antihistamínicos de segunda generación por desarrollar dolor torácico y extrasístoles ventriculares al aumentar la dosis de bilastina a 40 mg cada 12 horas, no dependiente de prolongación del intervalo "QT". A pesar del ingreso de la paciente y del tratamiento con dosis estándar de antihistamínicos de segunda generación y corticoides sistémicos, no se consigue buen control de la sintomatología. Además, es necesario suspender los corticoides sistémicos por desarrollo de coriorretinopatía serosa central como efecto secundario. Por todo ello se decide iniciar tratamiento con omalizumab, con rápida desaparición de la clínica tras la primera dosis, y sin aparición de efectos secundarios en un periodo de seguimiento de tres meses.

Discusión. En ocasiones, el manejo de la UCE se complica por las características de los pacientes, y por la aparición de efectos secundarios derivados del tratamiento instaurado. En cuanto a los efectos secundarios de los antihistamínicos, siempre se tiene presente la posible prolongación del intervalo "QT", pero existe evidencia de otros posibles mecanismos de inducción de arritmias, los cuales no son bien conocidos, y tienden a olvidarse. Por otro lado, existen pocos estudios sobre la prevalencia y características de la UCE en niños, así como el tratamiento.

Conclusiones. Presentamos el caso de una paciente con urticaria crónica espontánea en la que el manejo se complica ante la aparición de efectos secundarios derivados del tratamiento instaurado. A pesar de ser un efecto secundario poco frecuente y que en nuestra paciente se descartó la implicación de los antihistamínicos en la patología cardiológica detectada, no debemos olvidar el potencial arritmogénico de los mismos. El tratamiento con omalizumab se postula como una opción efectiva y segura también en niños.

Madrid, 28 de febrero de 2019

1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON MORFEA

A. Mateos Mayo, A. Sánchez Herrero, A. Ruedas Martínez, P. Vilas Boas da Silva, L.M. Nieto Benito, A. Rosell Díaz, R. Suárez Fernández y J.A. Avilés Izquierdo

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La esclerodermia localizada o morfea se caracteriza por la presencia de fibrosis cutánea con posible afectación de tejidos subyacentes. Aunque la etiopatogenia no está muy clara, se han descrito múltiples factores desencadenantes, entre los que se encuentran los traumatismos. Tras observar que en algunos pacientes las lesiones de morfea se localizaban exclusivamente en zonas de roce o traumatismos repetidos, algunos autores han descrito el término de morfea isomórfica para referirse a estos pacientes. Los objetivos de nuestro estudio fueron analizar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con morfea, así como establecer una clasificación basada en la distribución de las lesiones según si se localizan o no en zonas de roce o fricción y averiguar si estos pacientes tienen un perfil diferente de la enfermedad.

Material y métodos. Se analizaron retrospectivamente los datos de los pacientes con diagnóstico de morfea seguidos desde octubre de 2007 a abril de 2018 en la consulta de colagenosis de un hospital de tercer nivel (n = 80).

Resultados y conclusión. Se analizaron los datos de un total de 80 pacientes con diagnóstico de morfea. La mediana de edad al diagnóstico fue de 50 años y el sexo predominantemente femenino. El subtipo de morfea más frecuente fue la forma generalizada en placas seguida de la forma localizada en placas. La asociación a otras enfermedades autoinmunes estuvo presente en un 28% de los pacientes y la asociación a liquen escleroatrófico en el 5,6%. Los pacientes fueron clasificados en dos subgrupos según la distribución de las lesiones: un subtipo de morfea isomórfica (pacientes con lesiones en zonas de fricción) que incluyó a 37 pacientes y un subtipo de morfea no isomórfica (con lesiones en otras localizaciones, excepto subtipo lineal) con un total de 20 pacientes. Los pacientes con morfea isomórfica presentaron una edad mayor al diagnóstico, mayor predominio femenino y mayor asociación a liquen escleroatrófico, así como mayor prevalencia de sobrepeso u obesidad y síndrome metabólico. Los pacientes del subgrupo de morfea no isomórfica presentaron subtipos más severos con mayor necesidad de tratamiento inmunosupresor. Como conclusión, la clasificación de los pacientes según la distribución de las lesiones puede resultar útil para el manejo de estos pacientes, ya que los pacientes con morfea isomórfica y no isomórfica tienen diferentes características clínicas y epidemiológicas.

2. BEBÉ COLODIÓN: DEL GENOTIPO AL FENOTIPO Y VICEVERSA

J. Martín Alcalde^a, E. García Zamora^a, M. Vela Ganuza^a, C. Sarró Fuente^a, E. Naz Villalba^a, A. Pampín Franco^a, A. Cuñarro Alonso^b, F.J. Gracia Iñigo^c y J.L. López Estebanz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Pediatría. ^cServicio de Genética. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

Introducción. Las ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ICAR) son trastornos infrecuentes de la queratinización que se engloban dentro de las formas no sindrómicas de ictiosis. Se han descrito mutaciones en 13 genes diferentes siendo el más frecuente el de la transglutaminasa 1 (TGM1).

Caso clínico. Recién nacida, a término, con peso y longitud adecuados para la edad gestacional. Al nacimiento se presenta con membrana de piel brillante y apergamizada que recubre toda la superficie corporal, compatible con bebé colodión. Durante su evolución favorable en la UCI neonatal, aumentando de peso y sin desarrollar ninguna de las complicaciones asociadas a su condición, la membrana va desapareciendo observándose grandes placas escamosas en tronco, axilas, ingles y parte posterior de cuello respetando completamente miembros y cara, fenotipo denominado ictiosis en traje de baño y englobado en las formas menores de las ICAR. El estudio genético demostró una mutación en homocigosis en el gen de la TGM1, concretamente la mutación p. Val383Met descrita previamente en la literatura en 2 pacientes de fenotipo similar.

Discusión. La ictiosis en traje de baño actualmente se considera una variante dentro de las ICAR. Se presenta al nacimiento en forma de bebé colodión y cuando la membrana se desprende se observa una distribución característica de las escamas, respetando la cara y las extremidades con un límite muy marcado entre la piel sana y la afectada. Todos los casos se deben a mutaciones en el gen de la TGM1. En varios estudios se ha demostrado que, aunque disminuida, hay actividad TGM1 en las zonas de piel sana. Se ha postulado que las mutaciones de estos pacientes cambian la conformación de la TGM1, haciéndola inactiva a temperaturas altas lo que explicaría la falta de actividad en las zonas más calientes de la superficie corporal y manteniendo su función en las zonas con la temperatura más baja.

3. RETICULOSIS PAGETOIDE EN PACIENTE DE 13 AÑOS DE EDAD

J. Torre Castro^a, C. Moya Martínez^a, L. Núñez Hipólito^a, J. López Robles^a, L. Carrasco Santos^a, M. Rodríguez Pinilla^b y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La reticulosis pagetoide es un trastorno linfoproliferativo considerado una variante de micosis fungoide. Generalmente se presenta como una placa única, eritematosa, de lento crecimiento en las extremidades. Histopatológicamente se caracteriza por proliferación linfocitaria con marcada afectación epidérmica que respeta la dermis papilar en comparación con la micosis fungoide clásica.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente mujer de 13 años de edad que consulta en el servicio por una placa eritematosa, de crecimiento progresivo en la extremidad inferior izquierda, que no había respondido a tratamientos tópicos. Se decide realizar una biopsia, y en el estudio histopatológico de la misma se evidencia una epidermis con marcado epidermotropismo linfocitario, encontrándose respetada la dermis. El inmunofenotipo mostró un doble negativo para CD4 y CD8.

Resultados. La reticulosis pagetoide es un trastorno linfoproliferativo considerado variante de la micosis fungoide que afecta generalmente a pacientes de edad adulta (cuarta y quinta décadas de la vida) aunque también se ha descrito en edad infantil. En raras ocasiones puede progresar a micosis fungoide clásica, y la afectación extracutánea es excepcional. Los hallazgos histológicos que permiten confirmar el diagnóstico comprenden una epidermis hiperplásica con marcada infiltración de linfocitos atípicos con "halo", de tamaño medio y núcleo pleomórfico. La inmunohistología muestra un fenotipo de células T colaboradoras o células T citotóxicas, habiéndose descrito casos negativos para CD4 y CD8. El CD30 puede ser positivo. El diagnóstico diferencial incluye otros linfomas epidermotropos. Las opciones principales para el tratamiento son la radioterapia y la escisión quirúrgica, siendo la corticoterapia tópica también de utilidad.

Conclusión. Presentamos el caso de una paciente con reticulosis pagetoide, una forma rara de trastorno linfoproliferativo cutáneo,

en la que el inmunofenotipo de la muestra histológica mostró un doble negativo para CD4 y CD8, lo cual, aunque descrito, es poco frecuente.

4. ÚLCERA VULVOPERINEAL DE UN AÑO DE EVOLUCIÓN

A. López Valle^a, H. Muñoz González^a, M. Penalba Torres^a, J.L. Rodríguez Peralto^b, V. Monsálvez Honrubia^a y P. Ortiz Romero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Planteamiento. Presentamos un caso clínico sobre una enfermedad infecciosa de baja incidencia en España, pero de gran importancia aun a nivel mundial.

Historia clínica. Mujer de 44 años natural de Filipinas. Consulta en urgencias de dermatología en septiembre de 2017 por lesiones de un año de evolución en región vulvoperineal. Refiere que el cuadro comenzó con una pápula asintomática en periné, que fue convirtiéndose en una úlcera ligeramente dolorosa. Inició tratamiento con diprogenta sin mejoría. No presentó sintomatología sistémica alguna. A la exploración se observa una lesión erosiva de 6 × 3 cm de bordes blanquecinos ligeramente sobreelevados, cubierta de un exudado amarillento filante, que se extendía desde el introito vulvar hasta la región perianal, afectando ambos glúteos. Además se observaba en labios menores vulvares eritema con empastamiento y 2-3 placas erosivas centimétricas. Presentaba adenopatías inguinales bilaterales. Desde la urgencia se derivó a consultas de dermatología donde se realizaron varias pruebas analíticas, una biopsia cutánea y pruebas de imagen.

Resultados. El estudio anatomopatológico demostró granulomas necrosantes con visión de bacilos ácido alcohol resistentes con tinción de Ziehl-Nielsen. Se cultivó el tejido y también orina, con crecimiento de *Mycobacterium tuberculosis*. En estudio de afectación sistémica se evidenciaron lesiones miliares en campos pulmonares y una atrofia de uno de los riñones, que tras estudio por urología se demostró disfuncional. Coincidiendo con aparición de sintomatología sistémica y la obtención de los resultados de las pruebas de imagen, se decidió ingreso hospitalario. Se inició tratamiento antituberculoso 6 meses, con colocación de catéter doble J a nivel ureteral. Evolucionó a resolución de las lesiones cutáneas y pulmonares, quedando monorrena funcional, pero con buena función renal y negativización de los cultivos de control.

Conclusión. Presentamos un caso de tuberculosis diseminada con afección cutánea periorificial vulvar, miliar pulmonar y renal. Siendo las manifestaciones cutáneas las primeras en aparecer, el correcto y pronto diagnóstico condicionó la posibilidad de recibir un tratamiento antituberculoso adecuado frenando el daño grave a órganos vitales. Resaltamos el papel del dermatólogo dentro del diagnóstico de las enfermedades infecciosas con afectación sistémica. Además queremos recordar las manifestaciones cutáneas de la tuberculosis, que pese a ser una enfermedad de baja incidencia en España, sigue siendo una enfermedad frecuente en otros lugares del mundo.

5. HIPERPIGMENTACIÓN FARMACOLÓGICA

E. Muñoz-Aceituno^a, A. Reolid^a, P. Rodríguez-Jiménez^a, A. Fernández-Bernaldez^a, A. Freih^b, C. García-García^a y E. Daudén^a

^aServicio Dermatología. ^bServicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Caso clínico. Mujer de 58 años, con antecedente de cardiopatía reumática de más de 30 años de evolución, que consulta por presencia de lesiones pigmentadas asintomáticas en zonas de traumatismos previos. La primera lesión había aparecido hacía 2 años,

coincidiendo con el final de un ingreso de 3 meses de duración tras el diagnóstico de endocarditis por fiebre Q, por lo que había iniciado tratamiento con hidroxycloquinina 200 mg/12 h, doxiciclina 100 mg/12 h, sintrom y furosemida. La primera lesión apareció en el lugar donde tuvo puesta la vía durante el final de su ingreso. Desde ese momento todos los traumatismos que le producían hematoma dejaban tras de sí una mácula gris-verdosa, con persistencia de todas hasta el momento actual. La paciente negaba otra clínica en la anamnesis. A la exploración presentaba múltiples máculas con coloración gris-azulada en región periorbitaria derecha, prominencias óseas y sobre heridas quirúrgicas realizadas en los últimos 2 años. En la analítica no se observaron alteraciones. En la anatomía patológica se observaba en dermis una pigmentación granular parduzca en el interior de macrófagos, positiva para la técnica de Perls, realizándose el diagnóstico anatomopatológico de pigmentación exógena en dermis. Se diagnosticó a la paciente de hiperpigmentación asociada a hidroxyciclina, fármaco que la paciente continúa tomando en la actualidad dado que las lesiones cutáneas no tienen impacto en su calidad de vida.

Discusión. La asociación entre la toma de hidroxycloquinina y la aparición de hiperpigmentación ha sido ampliamente descrita en la literatura, habiéndose relacionado además con la toma concomitante de anticoagulantes y traumatismos previos, al igual que sucedía en nuestra paciente. Con respecto a la doxiciclina se han descrito 9 pacientes diagnosticados de hiperpigmentación por dicho fármaco, sin embargo, de ellos, 4 se encontraban simultáneamente en tratamiento con hidroxycloquinina sin ser esto considerado como posible factor causante de la hiperpigmentación y en otros 2 casos la latencia entre el inicio del fármaco y la aparición de la hiperpigmentación es de 10 y 11 años.

Conclusión. Describimos un caso clínico de hiperpigmentación por hidroxycloquinina con una amplia extensión de las lesiones. Consideramos que la doxiciclina no tiene un papel relevante en la aparición de hiperpigmentación.

6. TUMORACIÓN PARPEBRAL EN LACTANTE: NO TODO ES LO QUE PARECE

C. Chiloeches Fernández, M. Feito Rodríguez, A. Rodríguez Bandera, L. Quintana Castanedo, D. Nieto Rodríguez y R. de Lucas Laguna

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Caso clínico. Niña de 5 meses, sana, derivada a la consulta de dermatología desde oftalmología pediátrica para inicio de tratamiento con propranolol por diagnóstico de hemangioma infantil en párpado inferior izquierdo. Aportaba una ecografía del párpado en la que se observaba una lesión hipoeoica y con un flujo turbulento, hallazgos compatibles con hemangioma infantil; además de un estudio cardiológico normal. A la exploración se observaba un aumento de volumen del párpado inferior izquierdo, indurada al tacto y no adherida a planos profundos, sin modificaciones con el llanto. Dada la discordancia clínico-radiológica se decide realizar una nueva ecografía y una RMN sin resultados concluyentes. Finalmente, se realiza biopsia-extirpación con resultado histológico de metástasis de neuroblastoma. La paciente es derivada a oncología para estadificación y tratamiento de neoplasia.

Discusión. La órbita es un espacio donde asientan múltiples patologías, y cuya forma de presentación puede ser muy similar. En los lactantes los hemangiomas son los tumores orbitarios más frecuentes, sin embargo, es importante realizar un amplio diagnóstico diferencial con el fin de descartar patología infecciosa, malformaciones vasculares, neoplasias malignas o metástasis. El neuroblastoma es la neoplasia sólida más frecuente extracraneal en la primera infancia, con una edad media de presentación a los 17 meses. La mayor parte de los neuroblastomas primarios se localizan en

la glándula suprarrenal. Los síntomas se presentan en estadios diseminados, con predilección por la órbita. La piel es un órgano diana para las metástasis de neuroblastoma; hasta el 30% de los neuroblastomas avanzados presentan manifestaciones cutáneas, con espectro muy variado.

Conclusiones. Las lesiones en la órbita tienen una clínica inespecífica y en muchas ocasiones las pruebas de imagen no aportan el diagnóstico definitivo. Es por ello que debemos realizar un estudio histológico ante exploración y pruebas de imagen no concluyentes, sobre todo porque más del 50% de los tumores en lactantes asientan en el polo cefálico. Antes de iniciar tratamiento es importante descartar una neoplasia maligna.

7. PENFIGOIDE AMPOLLOSO EN LA EDAD PEDIÁTRICA CON BUENA RESPUESTA A CORTICOIDES SISTÉMICOS Y AZATIOPRINA

F.E. Rojas Farias, E. Esteban Garrido, S. Alique García, J. Company Quiroga, A. Hernández Núñez, C. Martínez Morán, J. Ruiz Rivero, R. Khedaoui y A. Palomo Arellano

Servicio de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. Servicio de Dermatología. Hospital Talavera de la Reina. Castilla-La Mancha. España.

Introducción. El penfigoide ampuloso es una enfermedad ampulosa autoinmune, de diagnóstico frecuente en edad avanzada, pero raramente descrito en la infancia y adolescencia.

Caso clínico. Presentamos un varón de 14 años, sin antecedentes de interés, que acude por lesiones pruriginosas de 2 meses de evolución. Con sospecha de enfermedad ampulosa autoinmune, se trató en otro centro, con corticoides orales y sulfona, con escasa respuesta. No se asociaba fiebre, ni otra sintomatología sistémica. No presentó cuadros infecciosos, ni tomaba ninguna medicación. Al examen físico presentaba en tronco, abdomen y extremidades, placas eritematoedematosas de morfología anular o policíclica, algunas con borde vesiculoso, de hasta 3 cm de diámetro, sin afectación de mucosas. Con sospecha de enfermedad ampulosa autoinmune se ingresa para estudio y tratamiento. Al ingreso se decide retirar la sulfona y continuar con una pauta de corticoides sistémicos a dosis de 0,5 mg/kg/día. A las 24 h de la retirada de sulfona comenzaron a aparecer francas lesiones vesiculoampulosas. Se realiza biopsia con IFD, que describe una dermatitis ampulosa intra- y subepidérmica con numerosos eosinófilos y depósito lineal de C3 en la membrana basal epidérmica; compatible con un penfigoide ampuloso. Se realiza estudio de extensión, que incluye amplia analítica y ecografía abdominal, en la que destaca hipertransaminasemia transitoria. Se continúa tratamiento con corticoterapia sistémica hasta conseguir control de la enfermedad a dosis de 1 mg/kg/día, con mejoría de las lesiones. Al alta se inicia tratamiento con azatioprina (ajustado a TMPT), manteniendo prednisona en pauta descendente durante 8 semanas. Finalmente, a los 4 meses del inicio de azatioprina se suspende el tratamiento por buen control de la enfermedad. Desde entonces no ha presentado recidivas.

Discusión. El penfigoide ampuloso es una dermatosis ampulosa autoinmune subepidérmica caracterizada por un depósito lineal de IgG y C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica. En la literatura existen escasas descripciones en la edad pediátrica. El mecanismo fisiopatogénico no está aclarado, habiéndose descrito casos tras vacunaciones o infecciones. Los corticoides sistémicos (a dosis de 1-2 mg/kg/día) constituyen el tratamiento de elección con buenas tasas de respuesta.

Conclusión. Presentamos un caso de penfigoide ampuloso en la edad pediátrica con buena respuesta a altas dosis de corticoides sistémicos y azatioprina. Es importante considerar su diagnóstico a edades tempranas.

8. ANÁLISIS DE LA MICROBIOTA INTESTINAL EN PACIENTES AFECTOS DE ALOPECIA AREATA

Ó. Muñoz Moreno-Arrones, D. Saceda Corralo, R. Rodríguez Barata, C. Morales y S. Vañó Galván

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Planteamiento del tema. La microbiota intestinal es un modulador clave de la inmunidad sistémica y puede tener un rol en la etiopatogenia de la alopecia areata. El objetivo de este estudio es determinar si los pacientes afectados de alopecia areata universal presentan diferencias en la composición de la microbiota intestinal bacteriana comparada con controles sanos e investigar biomarcadores bacterianos de la enfermedad.

Material y métodos. Se realizó un estudio transversal que reclutó a 15 pacientes y a 15 controles. La biodiversidad alfa y beta del microbioma intestinal fue analizada mediante secuenciación del 16SrRNA de las muestras fecales. Se utilizó la herramienta LEFse (linear discriminant analysis effect size) para buscar marcadores bacterianos de la enfermedad. Se utilizó el método del análisis discriminante lineal (LDA) del tamaño del efecto (LEFse) en los niveles taxonómicos de género y especie para identificar los biomarcadores taxonómicos combinando los test estadísticos de Kruskal-Wallis y Wilcoxon. Se fijó como valor alfa < 0,05. Se usaron los taxones bacterianos que mostraron diferencias estadísticamente significativas para crear el modelo LDA y estimar su efecto como característica discriminatoria entre ellos. Como umbral para considerar relevante cada característica discriminatoria para la puntuación logarítmica del LDA y estimar su efecto como característica discriminatoria entre ellos. Como umbral para considerar relevante cada característica discriminatoria para la puntuación logarítmica del LDA se eligió > 2.

Resultados. En total se reclutaron 30 sujetos (46,6% mujeres; 40,1 años de edad media [DE 9,8 años]). Ni la alfabiobiodiversidad (Shannon diversity index $5,31 \pm 0,43$ vs. $5,03 \pm 0,43$; $p = 0,1$) o la betabiobiodiversidad (ADONIS $p = 0,35$) de la microbiota intestinal mostraron diferencias estadísticamente significativas entre casos y controles. En los pacientes afectados de alopecia encontramos abundancia bacteriana (puntuación LDA > 2) de Holdemania filiformis, Erysipelotrichaceae, Lachnospiraceae, Parabacteroides johnsonii, Clostridiales vadin grupo BB60, Bacteroides eggerthii y Parabacteroides distasonis. Un modelo predictivo basado en el recuento bacteriano de Parabacteroides distasonis y Clostridiales vadin grupo BB60 predijo correctamente el estado de enfermedad en el 80% de los pacientes (AUC: 0,804 [0,633-0,976,], $p = 0,004$).

Conclusiones. La alopecia areata universal no parece afectar de manera importante la estructura de la microbiota intestinal. Los biomarcadores bacterianos encontrados asociados a la enfermedad podrían estar involucrados en su fisiopatología o ser usados como herramienta diagnóstica.

Madrid, 28 de marzo de 2019

1. FIEBRE RECURRENTE Y LESIONES CUTÁNEAS

M. Dorado-Fernández, H. Cembrero-Saralegui, M. Martínez-García, S. Tabbara-Carrascosa, N. Silvestre-Torner, A. Imbernón-Moya, M. Martínez-Pérez, E. Vargas-Laguna, E. Fernández-Cogolludo, A. Aguilar-Martínez, F. Burgos-Lázaro y M.Á. Gallego-Valdés

Servicio de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Severo Ochoa. Leganés. España.

Los episodios recurrentes de lesiones cutáneas eritematoedematosas asociados a fiebre y otros síntomas sistémicos tienen un diag-

nóstico diferencial amplio, y en ocasiones se requieren años de seguimiento hasta llegar al diagnóstico definitivo. Mujer de 63 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, quiste hidatídico hepático complicado, tos irritativa crónica y gammopatía monoclonal IgA, en seguimiento desde 2009 por brotes de lesiones cutáneas eritematoedematosas acompañadas de fiebre, poliartralgias y mal estado general. La paciente refiere dolor y quemazón asociado a las lesiones cutáneas, y al desaparecer dejan hiperpigmentación residual. Durante la evolución del cuadro, las lesiones han aparecido en pabellón auricular, mejillas, párpados, tórax, abdomen, glúteos, flancos y zona genital. Las analíticas realizadas muestran una importante elevación de reactantes de fase aguda, con autoinmunidad negativa y complemento normal. Se toman numerosas biopsias cutáneas, todas con un resultado similar, donde se aprecia un infiltrado inflamatorio mixto de predominio perivascular, con linfocitos, neutrófilos y aislados eosinófilos. En algunas de ellas se puede observar leucocitoclasia, sin apreciarse datos claros de vasculitis. La inmunofluorescencia directa es negativa. Las pruebas de imagen realizadas, incluyendo una tomografía computarizada, no muestran alteraciones. Los brotes responden rápidamente al empleo de corticoides sistémicos, siendo resistentes a metotrexato o colchicina. Descartándose un síndrome de Wells tras los resultados de la biopsia, nos planteamos diagnóstico diferencial entre una vasculitis urticarial (clínicamente compatible, aunque no se ha encontrado vasculitis clara en ninguna de las biopsias) o un síndrome autoinflamatorio tipo síndrome de Schintzler, descartándonos por este último tras un hallazgo analítico inesperado. El síndrome de Schintzler es un trastorno autoinflamatorio de inicio en la edad adulta que se caracteriza por la existencia de un rash urticarial y una gammopatía monoclonal de tipo IgM o, menos frecuente, de tipo IgG. Produce síntomas y signos inflamatorios inespecíficos, por lo que suele diagnosticarse varios años después del inicio de la clínica. Los criterios diagnósticos de este síndrome están bien definidos, aunque se han ido realizando algunas modificaciones desde su descripción. Presentamos este caso para recalcar la dificultad que entraña realizar el diagnóstico de enfermedades basado en criterios clínicos, en las que no hay estudios específicos que lo apoyen.

2. XANTOGRANULOMAS MÚLTIPLES DEL ADULTO

P. Chicharro^a, P. Rodríguez-Jiménez^a, E. Muñoz-Aceituno^a, M. Aragüés^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

^aServicio Dermatología. ^bServicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. Los xantogranulomas son histiocitosis no Langerhans, relativamente frecuentes en la infancia como lesiones únicas. Su presentación múltiple en el adulto es rara y sin casos descritos de afectación extracutánea.

Caso clínico. Mujer de 57 años sin antecedentes de interés con aparición progresiva durante meses, en brazos, tronco y cara, de lesiones papulosas y posteriormente tuberosas, eritematoamarillentas. Las lesiones son levemente pruriginosas. En el estudio histológico se objetivan proliferaciones histiocitarias multinodulares, afectando a todo el espesor dérmico, con infiltrado perivascular de predominio linfocitario. Las células proliferantes muestran positividad para CD68 y CD163, con negatividad para S-100, CD1a y langerina. Todo ello compatible con xantogranulomas. Tras tratamiento con isotretinoína y posteriormente metotrexato, la paciente presenta incremento progresivo en número y tamaño de las lesiones. Veinte meses tras el inicio del cuadro, refiere disfonía, presentando lesiones en cavum bilateral y pared faríngea posterior, con nueva histología de xantogranulomas. Descartando la paciente realizar más tratamientos, finalmente, más de 2 años tras el inicio del cuadro, las lesiones presentan regresión espontánea, persistiendo solo áreas de anetodermia en axilas. Durante toda la evolución, el estu-

dio de patología asociada (fundamentalmente neoplasias hematológicas) ha sido negativo.

Discusión. Los xantogranulomas múltiples del adulto son una patología infrecuente, con menos de 35 casos publicados. Su histología es solapable al resto de xantogranulomatosis. Al contrario que en la infancia, no hay casos descritos en el adulto de afectación extracutánea. De igual forma, en el adulto solo se ha descrito su asociación con neoplasias hematológicas. La regresión es mucho menos frecuente que en la infancia (< 30%). Sin embargo, no hay guías de tratamiento para estos casos, existiendo casos descritos de tratamiento con isotretinoína o de la patología hematológica subyacente cuando presente.

Conclusión. Presentamos el primer caso de xantogranulomas múltiples del adulto con afectación extracutánea. El estudio y seguimiento de estos pacientes debe incluir el despistaje de enfermedades hematológicas.

3. EPÓNIMOS EN UNA HISTORIA DE LINFOMA CUTÁNEO

R.M. Díaz Díaz, R. Valverde Garrido, R.J. Chico Chamorro, C. Garrido Gutiérrez, P. Maldonado Cid, R.M. Ceballos Rodríguez, M. Martín de Santa Olalla y Llanes, A. Sáez Vicente y V.M. Leis Dosil

Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). España.

Introducción. En nuestra formación dermatológica hemos aprendido muchos signos y entidades a través de sus epónimos.

Objetivo. Aportar unas pinceladas sobre las biografías de las personas que se encuentran tras los epónimos más utilizados en los linfomas cutáneos.

Material y métodos. Búsqueda bibliográfica del tema.

Resultados. Se han encontrado distintos datos biográficos de Alibert ("Tumor d'émblé de la micosis fungoide"), Pautrier ("Microabscesos de la micosis fungoide"), Hallopeau ("El hombre rojo"), Sezary ("Síndrome del mismo autor"), Woringer y Kolopp ("Reticulosis pagetoide").

Conclusión. El conocimiento de algunos datos biográficos de los personajes que dan lugar a los epónimos enriquece el conocimiento de los dermatólogos.

4. VERRUGAS RECALCITRANTES CON RÁPIDA EVOLUCIÓN A CARCINOMA EPIDERMÓIDE: UN RETO TERAPÉUTICO

A. Calleja Algarra, B. Pinilla Martín, R. Aragón Miguel, J.J. Andrés Lencina, C. Vico Alonso, A. Sánchez Velázquez, C. Zarco Olivo, P.L. Ortiz Romero y C. Postigo Llorente

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Las verrugas producidas por el virus del papiloma humano (VPH) pueden sufrir transformación maligna sobre todo en pacientes inmunosuprimidos, dando lugar a carcinomas epidermoides. El mecanismo de acción de los tratamientos empleados se basa en la destrucción del tejido afecto, o en la estimulación de una respuesta inflamatoria del huésped frente a la infección viral, teniendo en cuenta que en pacientes con alteraciones de la inmunidad celular esta respuesta será insatisfactoria.

Caso clínico. Varón de 32 años, monorroño, con antecedente de síndrome paraneoplásico autoinmune multiorgánico (PAMS) asociado a una enfermedad de Castleman multicéntrica con importante inmunosupresión condicionada por el tratamiento recibido. Comenzó a desarrollar múltiples lesiones verrucosas en piernas y en mucosa oral algunas de las cuales experimentaron transformación a carcinoma epidermoide. Tras el fracaso de múltiples tratamientos convencionales se observó respuesta a cidofovir pero presentó mala tolerancia a su formulación tópica al 3% siendo su empleo intrale-

sional muy complejo dado el número y la localización de las lesiones por lo que se decidió solicitar uso compasivo de cidofovir intravenoso (iv) a dosis de 5 mg/kg de peso. Tras la primera infusión se observó una importante reducción de tamaño en las lesiones con desaparición completa de las lesiones de la cavidad oral tras la tercera dosis. La tolerancia al tratamiento fue excelente, sin presentar efectos adversos.

Discusión. El cidofovir es un análogo nucleótido con actividad frente a citomegalovirus y otros herpesvirus. Su empleo vía iv solo está aprobado para la retinitis por citomegalovirus en pacientes infectados por VIH, pero se ha empleado fuera de ficha técnica de forma tópica e intralesional en el tratamiento de infecciones asociadas a VPH. Solo existen 6 casos reportados en la literatura referidos al empleo de cidofovir iv en verrugas recalcitrantes en pacientes inmunosuprimidos. Todos los casos presentaron una buena respuesta tras una media de entre 2-11 ciclos de tratamiento, sin efectos adversos destacables. El principal efecto adverso del tratamiento es la nefrotoxicidad pudiendo prevenirse mediante premedicación con probenecid y una correcta hidratación.

Conclusión. El cidofovir iv puede ser una buena alternativa para el tratamiento de verrugas recalcitrantes especialmente en pacientes con alto riesgo de sufrir transformación maligna de las mismas.

5. FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDARIO TRAS TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

A. Ruedas Martínez, P. Vilas Boas da Silva, A. Mateos Mayo, A. Sánchez Herrero, L.M. Nieto Benito, A. Rosell Díaz, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. Las complicaciones autoinmunes después de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos constituyen una complicación frecuente y cuya patogenia es compleja.

Historia clínica. Se trata de un varón de 35 años que como complicación tardía de un trasplante alogénico de médula (4 años más tarde) presenta una esclerosis sistémica que comienza con un fenómeno de Raynaud secundario grave. La madre del paciente, que además es la donante, presentaba un cuadro compatible con esclerosis sistémica y que no había sido diagnosticado hasta entonces.

Resultados y/o discusión. El fenómeno de Raynaud puede ser la primera manifestación de una esclerosis sistémica. Nuestro paciente comienza con dicho cuadro en el contexto inmunológico de un trasplante alogénico procedente de su madre, que también cumple criterios diagnósticos para esta colagenopatía. Las enfermedades autoinmunes postrasplante constituyen una entidad de interés y reconocimiento crecientes, a menudo infradiagnosticadas y de patogenia compleja. El caso de nuestro paciente podría englobarse dentro de esta entidad.

Conclusión. Presentamos el caso de un paciente que presenta un fenómeno de Raynaud secundario grave como comienzo de una esclerosis sistémica tras un trasplante alogénico de médula procedente de un donante afecto de esclerosis sistémica.

6. EROSIONES MÚLTIPLES RESISTENTES A TRATAMIENTO

J. López Robles^a, C. Moya Martínez^a, J. Torre Castro^a, L. Núñez Hipólito^a, L. Fuertes^a, J.L. Díaz^a, E. Macías del Toro^a, I. Latour^a, C. Santonja^b y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El pénfigo asociado con timoma fue reportado por primera vez por Kough en 1964. Los síndromes paratímicos, incluyendo

miastenia gravis y otras condiciones autoinmunes, se encuentran en aproximadamente el 40% de los casos de timomas, sin embargo, las manifestaciones cutáneas de estos síndromes tímicos son raras. Con respecto a las dermatosis incluidas en la familia de los pénfigos, el mecanismo autoinmune implicado sigue estando poco claro.

Caso clínico. Paciente mujer de 54 años natural de Georgia con antecedentes de DM2 insulino dependiente e HTA en tratamiento con enalapril/HCTZ. En la anamnesis, la paciente refiere que presenta lesiones erosivas en cara y tronco de larga evolución que no habían respondido a tratamiento con prednisona oral y metasona tópica. En la exploración se observaban placas denudadas exudativas con superficie costrosa en puente nasal y rama mandibular izquierda. En mama izquierda, costado y brazo ipsilaterales presentaba pústulas y placas denudadas y costrosas. Con el diagnóstico clínico de herpes zóster diseminado crónico vs. pénfigo vulgar vs. pénfigo IgA vs. infección bacteriana o fúngica se procedió a tomar numerosas biopsias para estudio histopatológico, IFD, cultivo microbiológico y estudio directo de hongos. Además de muestra para PCR de VHZ, comenzándose tratamiento empírico con amoxicilina clavulánico y aciclovir. Los hallazgos histopatológicos y la IFD fueron diagnósticos de pénfigo vulgar, momento en el que se tomó muestra de sangre para realizar IFI (que fue positiva para desmogleínas 1 y 3) y se inició tratamiento con prednisona y micofenolato mofetilo. Dos semanas después de ser dada de alta la paciente volvió a acudir a urgencias con importante afectación mucosa. En la exploración se detectó una masa mediastínica que se extirpó y fue diagnosticada como un timoma tipo A no asociado a miastenia gravis. Tras la timectomía la paciente mejoró notablemente de las lesiones mucocutáneas, manteniéndose el tratamiento con micofenolato y prednisona.

Discusión. Presentamos un caso de pénfigo asociado a timoma. Estos casos son muy polimorfos tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico, en las series encontradas en la literatura. Cruz et al. identificaron 16 casos asociados con miastenia gravis y timoma, de ellos 8 se asociaban solo a timoma, el 43% se correspondían con pénfigo eritematoso y el 33% con pénfigo vulgar. Por otra parte, Younus y Ahmed describieron 18 casos asociados a timoma (67% de ellos benignos) de los cuales un 44% se correspondían con pénfigo vulgar, otro 44% con pénfigo eritematoso y un 11% con pénfigo foliáceo.

7. UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE EDEMA PALPEBRAL

J.M. Rueda Carnero^a, D. Nieto Rodríguez^a, E. Ruiz Bravo Burguillo^b, J. Alcántara González^a, T. Capusán^b y A. Nuño González^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. El edema palpebral puede estar causado por diferentes agentes etiológicos como factores alérgicos locales (sensibilidad por contacto), factores alérgicos sistémicos (angioedema), trastornos inflamatorios (blefaritis, chalazión, orzuelo, dacriocistitis, canaliculitis, reacción a picaduras), infecciosos (conjuntivitis, celulitis preseptal y orbitaria, herpes zoster, impétigo), endocrinológicos (hiper- e hipotiroidismo), tumorales (carcinoma basocelular y epidermoide, quiste infundibular), traumatismos o quemaduras. Además, otras enfermedades cutáneas como la rosácea o la sarcoidosis pueden presentar afectación palpebral.

Caso clínico. Paciente de 49 años, natural de Guinea Ecuatorial, con antecedentes personales de dos episodios de fiebre tifoidea y dos episodios de malaria, que acude a consulta de Dermatología para valoración de lesiones cutáneas faciales de aproximadamente dos años de evolución, consistentes en eritema y tumefacción en región periocular bilateral. Estas lesiones habían sido diagnosticadas previamente en otro centro mediante biopsia cutánea de lesiones granulomatosas, recibiendo varios tratamientos diferentes que no fueron efectivos. Debido a ello se procedió a la toma de una nueva biopsia de las lesiones periorcarias, donde se apreció un infiltrado inflamatorio en la dermis constituido por linfocitos, células plasmáticas e

histiocitos que formaban pequeños granulomas no necrosantes. En el interior de los histiocitos se observaban numerosas estructuras compatibles con amastigotes. De esta forma se llegó al diagnóstico de leishmaniasis cutánea, instaurándose tratamiento con anfotericina B, con mejoría del edema a las semanas de instaurar el tratamiento.

Discusión. La leishmaniasis cutánea es una enfermedad causada por un grupo de protozoos correspondientes al género *Leishmania*, transmitidos al ser humano mediante la picadura de la mosca de arena. Su localización en la región palpebral es muy rara, estimándose en un 2-5% de las lesiones faciales. Esto podría atribuirse en parte a la mayor dificultad para sufrir una picadura en los párpados debido a su continuo movimiento. La conjuntiva y partes internas del ojo también pueden verse afectadas.

Conclusiones. El edema palpebral es en ocasiones un reto diagnóstico y terapéutico; presentamos este caso por tratarse de una causa infrecuente que debe ser detectada por el dermatólogo con el fin de instaurar el tratamiento oportuno y evitar las importantes consecuencias que puede presentar a largo plazo.

8. EXANTEMA MACULOPAPULOSO EN MUJER JOVEN

M. Vela Ganuza^a, E. García Zamora^a, J. Martín Alcalde^a, C. Sarró Fuente^a, R. Gamó Villegas^a, H. Sanz Robles^a, A.B. Mecina Gutiérrez^b y J.L. López Esteban^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Urgencias. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

Introducción. En los últimos años se están observando brotes esporádicos de enfermedades que antaño estaban erradicadas o cuya incidencia era muy baja en nuestro país. Entre ellas esta el sarampión, uno de los exantemas virales “clásicos” con una clínica dermatológica característica y generalmente florida.

Caso clínico. Mujer de 24 años, natural de Ucrania, que acude al servicio de urgencias por fiebre y exantema. Se trataba de un exantema maculopapuloso, de progresión cefalocaudal y aparición previa a la fiebre. Su hijo de 2 años y 10 meses presentaba clínica similar. Nuestra paciente había recibido vacunación contra el sarampión en la infancia, sin embargo su hijo no. Ante la alta sospecha, se solicitan serologías y se confirma el diagnóstico. La evolución de la paciente es positiva con tratamiento sintomático.

Discusión. Presentamos un caso de sarampión en una paciente adulta. Patología que hace unos cuantos años no era infrecuente ver, pero que gracias a la vacunación poblacional, prácticamente había desaparecido de nuestro medio. Sin embargo, debido a los flujos migratorios desde países endémicos, y también favorecido por las modas “antivacunas”, no termina de erradicarse, observándose de vez en cuando algún pequeño brote epidémico. Por ello es importante no olvidarse de él, aprender a reconocerlo, y promover las estrategias que favorecen su erradicación.

Madrid, 28 de junio de 2019

1. EROSIONES MÚLTIPLES RESISTENTES A TRATAMIENTO

L. Núñez Hipólito^a, J. López Robles^a, C. Moya Martínez^a, J. Torre Castro^a, L. Fuertes^a, J.L. Díaz^a, E. Macías del Toro^a, I. Latour^a, C. Santonja^b y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El pénfigo asociado con timoma fue reportado por primera vez por Kough en 1964. Los síndromes paratímicos, incluyendo miastenia gravis y otras condiciones autoinmunes, se en-

cuentran en aproximadamente el 40% de los casos de timomas, sin embargo, las manifestaciones cutáneas de estos síndromes tímicos son raras.

Caso clínico. Paciente mujer de 54 años natural de Georgia con antecedentes de DM2 insulinodependiente e HTA. En la anamnesis, la paciente refiere que presenta lesiones erosivas en cara y tronco de larga evolución que no habían respondido a tratamiento con prednisona oral y mometasona tópica. En la exploración se observaban placas denudadas exudativas con superficie costrosa en puente nasal y rama mandibular. En mama izquierda, costado y brazo ipsilaterales presentaba pústulas y placas denudadas y costrosas. Con el diagnóstico clínico de herpes zóster diseminado crónico vs. pénfigo vulgar vs. pénfigo IgA vs. infección bacteriana o fúngica se procedió a tomar numerosas biopsias para estudio histopatológico, IFD, cultivo microbiológico y estudio directo de hongos. Además de muestra para PCR de VHZ, comenzándose tratamiento empírico con amoxicilina clavulánico y aciclovir. Los hallazgos histopatológicos y la IFD fueron diagnósticos de pénfigo vulgar momento en el que se tomó muestra de sangre para realizar IFI (positiva para desmogleínas 1 y 3) y se inició tratamiento con prednisona y micofenolato mofetilo. Dos semanas después de ser dada de alta la paciente volvió a acudir a urgencias con importante afectación mucosa. En la exploración se detectó una masa mediastínica que se extirpó y fue diagnosticada como un timoma tipo A no asociado a miastenia gravis. Tras la timectomía la paciente mejoró notablemente de las lesiones mucocutáneas.

Discusión. Presentamos un caso de pénfigo asociado a timoma. Estos casos son muy polimorfos tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico, en las series encontradas en la literatura. Cruz et al. identificaron 16 casos asociados con miastenia gravis y timoma, de ellos 8 se asociaban solo a timoma, el 43% se correspondían con pénfigo eritematoso y el 33% con pénfigo vulgar. Por otra parte, Younus y Ahmed describieron 18 casos asociados a timoma (67% de ellos benignos) de los cuales un 44% se correspondían con pénfigo vulgar, otro 44% con pénfigo eritematoso y un 11% con pénfigo foliáceo.

Conclusión. Los diferentes tipos de timoma se asocian a múltiples enfermedades autoinmunes, entre ellas pénfigos. La timectomía puede mejorar el curso de la enfermedad.

2. MORFEA PANESCLERÓTICA Y APLASIA MEDULAR CON RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON TIMOGLOBULINA Y CICLOSPORINA

L. Luna Bastante^a, A.I. Sánchez Moya^a, A. Muñoz Gama^b, L. Vergara de la Campa^a, L. Alonso Naranjo^a, A.B. Gargallo Quintero^a, C. Pérez Hortet^a y M. Recuero Pradillo^c

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Hematología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo. España.

Introducción. La morfea generalizada se clasifica actualmente en: morfea en placas generalizada, morfea panesclerótica (MPE) y fascitis eosinofílica (FE). Estas tres entidades se diferencian de la esclerodermia sistémica (SS) por la ausencia de: cambios en la capilaroscopia, Raynaud o afectación de órganos sistémicos. Se ha descrito la asociación entre la FE y la SS con diferentes trastornos hematológicos, siendo los más graves los linfoproliferativos y la anemia aplásica. Son pocos los casos publicados de “morfea + enfermedad hematológica”, y la mayoría hacen referencia a pacientes con morfea lineal y trombopenia.

Caso clínico. Varón de 58 años ingresó desde urgencias por pancitopenia y lesiones cutáneas esclerodermiformes generalizadas, de predominio en tronco y raíz de miembros. En la biopsia cutaneo-miofascial se observó engrosamiento del colágeno y bandas de fibrosis en el tejido celular subcutáneo, respetando la fascia y el músculo. Se diagnosticó morfea panesclerótica. En las muestras de

médula ósea se objetivó aplasia medular. Se realizó también estudio de autoinmunidad, siendo FR, ANA, ENA ANCA, anti-CCP, anti-U1, anti-snRNP y anti-Scl70 negativos. En el resto de pruebas complementarias se excluyeron las causas tumorales e infecciosas, incluyendo la infección por *B. burgdorferi*. Durante el ingreso se inició tratamiento con timoglobulina (ATG) y ciclosporina (CSA), estabilizándose el recuento celular en sangre periférica y mejorando las lesiones cutáneas.

Discusión. En el presente trabajo llevamos a cabo una revisión de los casos publicados en los últimos 40 años que hacen referencia a pacientes con "morfea + citopenias". La mayoría de los casos describen el desarrollo de trombopenia idiopática, habiendo encontrado únicamente cuatro artículos que describan la presencia de MPE y aplasia medular: tres varones y una mujer, caucásicos, de mediana edad, con desarrollo rápidamente progresivo de lesiones cutáneas y con respuesta al tratamiento con CSA y/o ATG.

Conclusión. Consideramos fundamental el despistaje de enfermedades hematológicas, no solo en los pacientes con FE, sino también otras formas de morfea generalizada, pese a lo infrecuente de esta asociación, por la relevancia pronóstica y terapéutica.

3. RESULTADOS DE LA ENCUESTA A LOS TUTORES MIR DERMATOLOGÍA

R.M. Díaz Díaz, B. Llombart Cussac, S. Medina Montalvo y P. Jaén Olasolo

Academia Española de Dermatología y Venereología. España.

Introducción. Uno de los objetivos del "Proyecto Tutor MIR de Dermatología" es el de solicitar información a los tutores que pueda ser útil para solucionar aquellos problemas que dificulten su labor tutorial.

Objetivo. Mostrar los resultados de la encuesta realizada por la AEDV a los tutores de MIR de Dermatología realizada a nivel nacional.

Materiales y métodos. Se elaboró un cuestionario que contenía 23 ítems con dos posibles respuestas (sí/no) salvo en la pregunta 23 en la que se contemplaban varias respuestas (ninguna, tiempo, reconocimiento y remuneración económica).

Resultados. Contestaron 65 tutores con una experiencia profesional media superior a cinco años. La mayoría eran tutores por decisión propia y llevaban ejerciendo su función docente desde hacía más de dos años. Se sienten valorados por su trabajo pero expresan como necesidad principal como tutor más tiempo para desempeñar sus funciones. Casi la mitad no tienen tiempo de liberación docente ni puede acudir a actividades de formación docente, considerando muy útil que la AEDV organizase cursos de formación específicos.

Conclusión. Los tutores de los MIR de Dermatología precisan más tiempo y formación para realizar su labor docente.

4. NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOPATOLÓGICAS Y EVOLUCIÓN EN 7 CASOS

A. Sánchez Herrero^a, A. Mateos Mayo^a, I. Balaguer Franch^a, E. Hernández de la Torre Ruiz^a, L.M. Nieto Benito^a, A.M. Rosell Díaz^a, P.T. Vilas Boas da Silva^a, A. Ruedas Martínez^a, V. Parra Blanco^b, J. Menárguez Palanca^b, O. Baniandrés Rodríguez^a, R. Suárez Fernández^a y A. Pulido Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NBCDP), previamente conocida como neoplasia hematodérmica es una neoplasia hematológica rara. Varias series han

descrito las características de esta entidad, que aparece de forma más frecuente en varones en la sexta década de la vida. El compromiso de la médula ósea y los ganglios linfáticos suele venir precedido en meses por la aparición de lesiones cutáneas por lo que el diagnóstico recae frecuentemente en el dermatólogo. La única opción actual curativa es el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), aunque dada la avanzada edad de muchos pacientes al diagnóstico se opta por un tratamiento paliativo, siendo en estos casos muy baja la supervivencia.

Métodos. Estudio retrospectivo de los casos con diagnóstico histopatológico de NBCDP en el período de 2010-2019 en nuestro centro.

Resultados. Se diagnosticaron 7 casos de NBCDP: 6 varones (85%) y una mujer, con una edad media al diagnóstico de 70,7 años. Dos pacientes tenían antecedentes personales de inmunosupresión: un paciente VIH positivo y otra paciente con artritis reumatoide en tratamiento biológico. Cabe destacar que cuatro pacientes (57%) estaban en seguimiento hematológico por presentar un síndrome mielodisplásico. Todos los pacientes presentaron lesiones cutáneas en algún momento de su enfermedad: tres en forma de lesiones generalizadas, dos en forma de placas contusiformes limitadas a una zona corporal y dos en forma de nódulos purpúricos en un área corporal. El tiempo medio hasta el diagnóstico histológico fue de 5,5 meses desde que aparecen los nódulos en piel, con un rango entre 0 y 12 meses. Solo un paciente no tenía lesiones cutáneas al diagnóstico, pero las presentó en la recaída de su enfermedad después de un ciclo de quimioterapia. Dos pacientes recibieron un TPH alogénico. Tres pacientes realizaron diferentes ciclos de quimioterapia sin posterior trasplante. En la recidiva de uno de estos pacientes con afectación exclusivamente cutánea, el tratamiento con corticoides y con radioterapia corporal total mediante baño de electrones logró una remisión completa temporalmente. Dos pacientes recibieron transfusiones de forma paliativa. La evolución fue fatal en 6/7 pacientes, incluidos los dos casos que recibieron un TPH. El único superviviente permanece en seguimiento clínico y tratamiento de soporte desde hace seis meses, dada su avanzada edad y comorbilidades.

Conclusiones. Nuestros resultados, concordantes con lo hasta ahora publicado, confirman el mal pronóstico de la NCDPB. En los pacientes no candidatos a TPH las opciones son limitadas, especialmente en edades avanzadas. En estos casos, el tratamiento paliativo de las lesiones cutáneas constituye uno de los principales objetivos de las medidas de soporte, aspecto en el que consideramos fundamental la implicación del dermatólogo y su familiarización con las herramientas terapéuticas disponibles en el momento actual.

5. SIGNOS DERMATOSCÓPICOS ASOCIADOS AL LENTIGO MALIGNO EXTRAFACIAL

R. Gamo-Villegas^a, M. Vela-Ganuzas^a, E. García-Zamora^a, U. Floristán-Muruzábal^a, A. Pampín-Franco^a, F. Pinedo-Moraleda^b y J.L. López-Esteban^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

La incidencia del lentigo maligno extrafacial está aumentando. Aparece sobre todo en personas de edad avanzada con signos de daño solar con antecedentes de epitelomas basocelulares, queratosis actínicas, melanoma previo y lentigos solares. Suelen localizarse en la espalda, los hombros y los brazos. Clínicamente son lesiones maculosas de gran tamaño. Por dermatoscopia muestran un patrón homogéneo-reticular y pigmentación parcheada o uniforme. Las lesiones iniciales son difíciles de diagnosticar. La microscopia confocal nos ha permitido identificar lesiones incipientes con pocos signos dermatoscópicos de atipia y establecer un modelo de progresión dermatoscópica de los lentigos malignos extrafaciales.

6. NÓDULOS SUBCUTÁNEOS DE DISTRIBUCIÓN LINEAL EN UN PACIENTE ONCOLÓGICO

D. Nieto^a, A. Mayor^a, A.I. Rodríguez^a, J.M. Rueda^a, C. Chiloeches^a, M.J. Beato^b y P. Herranz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Caso clínico. Paciente de 85 años con antecedentes de melanoma retroauricular, Breslow 1,87 mm, estadio T2bN0M0 en 2014. Cuatro años después del diagnóstico, comenzó con múltiples nódulos subcutáneos, dolorosos a la palpación, que evolucionaban a la formación de úlceras siguiendo un trayecto lineal en cara interna de pierna izquierda. Ante la sospecha de una tromboflebitis migratoria, se solicitó un estudio analítico y una ecografía Doppler, que no evidenció datos sugestivos de trombosis o tromboflebitis. Se llevó a cabo una biopsia, que mostraba necrosis dérmica y en tejido celular subcutáneo, con vasculitis asociada, y un cultivo que resultó negativo, todo ello compatible con vasculitis nodular. Con este diagnóstico, se realizó una radiografía de tórax y un tac que objetivaron una lesión sólida en zona basal de pulmón. La PAAF de dicha lesión resultó compatible con metástasis de melanoma, BRAF no mutado. Se inició tratamiento corticoideo y curas locales para las lesiones cutáneas y pembrolizumab para las metástasis de melanoma. Con dicho tratamiento, las lesiones pulmonares mejoraron y, de forma paralela, el cuadro cutáneo se estabilizó y comenzó a mejorar. Desgraciadamente, el paciente sufrió un politraumatismo en enero de 2019, que requirió ingreso prolongado en residencia, con deterioro progresivo del estado general y fallecimiento dos meses más tarde.

Discusión. La vasculitis nodular es un trastorno inflamatorio poco común, que se incluye dentro de las paniculitis asociadas con vasculitis. Aunque lo habitual es que se encuentre en relación con una infección tuberculosa, con nuevos fármacos o ser idiopático, existen casos relacionados con tromboflebitis superficial, cuadros autoinmunes, anomalías hematológicas u otras infecciones. Dada la aparición concomitante con las metástasis pulmonares y el curso paralelo que presentaron las lesiones, atribuimos el cuadro a un fenómeno paraneoplásico. En la literatura, las vasculitis consideradas como paraneoplásicas suelen manifestarse en forma de púrpura palpable y presentar una histología compatible con vasculitis leucocitoclástica. Solamente existen dos casos reportados de vasculitis nodular asociada a tumores sólidos, en un caso un carcinoma de colon y en el otro un adenocarcinoma de pulmón. En ambos casos, las lesiones predominaban en piernas, con una presentación clínica similar a la de nuestro caso y con una evolución paralela al curso oncológico.

Conclusiones. Presentamos un caso de vasculitis nodular de presentación atípica en el contexto del diagnóstico de un melanoma metastásico, sin otra causa relacionada.

7. CALCIFICACIÓN VASCULAR CUTÁNEA/CALCIFILAXIA: ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 66 CASOS

A. Reolid^a, M. Martínez-Palazuelo^a, P. Rodríguez-Jiménez^a, E. Muñoz-Aceituno^a, M. Llamas-Velasco^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

^aServicio Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Existe controversia en la literatura en cuanto a la definición de calcifilaxia/calcificación vascular cutánea (CVC) como entidad nosológica.

Objetivos. 1) Analizar las manifestaciones clinicopatológicas y enfermedades asociadas, en pacientes con CVC, definida por la presencia de depósitos de calcio en la pared de los vasos a nivel cutáneo. 2) Establecer grupos con una determinada correlación clinicopatológica. Proponer una nueva clasificación de las calcinosis cutáneas.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo de pacientes con CVC diagnosticados entre los años 1988 y 2017 en el Hospital de La Princesa (Madrid). Se dividen los pacientes en dos grupos: 1) Calcifilaxia clásica (CC) (presencia de placas eritemato-violáceas con/sin ulceración, independientemente de otros factores) y 2) CVC como epifenómeno (lesiones de diagnóstico clinicopatológico conocido o sin filiar). Se evalúan diferentes parámetros demográficos, clínicos, histológicos y pruebas complementarias. En 36 pacientes se evalúa presencia de calcificación periecrina y cambios tipo pseudoxantoma elástico (PXE-like).

Resultados. Se incluyen 66 casos: CC (n = 34) y epifenómeno (n = 32). En el grupo CC se observa mayor porcentaje de insuficiencia renal, hemodiálisis, hipertensión arterial, alteración analítica de la función renal y metabolismo fosfocálcico, lesiones dolorosas con evolución tórpida y exitus (p < 0,05). Histológicamente, en el grupo CC se observa mayor número de vasos afectados, calcificación concéntrica, necrosis dérmica, hialinosis vascular e infiltrado neutrofílico y calcificación periecrina (p < 0,05). En un subgrupo de 36 pacientes (20 CC y 16 epifenómeno) se realizó una evaluación de calcificación periecrina y cambios tipo PXE-like. La calcificación periecrina apareció en 8 pacientes, de los cuales el 100% pertenecían al grupo CC (p = 0,042). Los cambios PXE-like aparecieron en ambos grupos sin diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones. 1) Diferencias clinicopatológicas permiten distinguir dos grupos principales de pacientes con CVC: CC y tipo epifenómeno (en el que la CVC representa un epifenómeno de enfermedades de diagnóstico conocido); 2) La presencia de calcificación periecrina podría emplearse como un marcador del grupo calcifilaxia; 3) Proponemos una nueva clasificación de las calcinosis cutáneas incluyendo una forma vascular (dos subtipos: calcifilaxia y epifenómeno) y extravascular (cuatro subtipos: distrófica, metastásica, iatrogénica e idiopática).

8. ENDURECIMIENTO CUTÁNEO ASOCIADO A APLASIA MEDULAR

J.L. Galán Sánchez, C. García Martín, M.E. Chavarría Mur, M.Á. Martín Díaz, D. Velázquez Tarjuelo y P. de la Cueva Dobao

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Historia clínica. Mujer de 70 años que acude a las consultas externas de Dermatología por lesiones faciales asintomáticas. Durante la exploración física, se aprecia de forma casual un llamativo aspecto duro, leñoso, de algunas zonas de la piel. Acompaña una astenia progresiva en los últimos meses. En la consulta, se realiza una biopsia y una analítica completa. En la analítica aparece una pancitopenia severa. Con la sospecha de aplasia medular central asociada a síndrome esclerodermiforme no filiado, se decide ingreso. Se realizan múltiples PPCC de entre las que destacamos:

- ANA+ 1/160, anti-Slc170 y anticentrómero negativos.
- Biopsia cutánea sin hallazgos llamativos.
- TAC body y BMO que descartan infiltración de MO por tumor sólido o LAM.
- Parvovirus IgM positivo.
- RMN que demuestra inflamación de la fascia muscular.

Finalmente, se emite un juicio clínico de aplasia medular severa de causa autoinmune asociada a síndrome esclerodermiforme (posible fascitis eosinofílica) con implicación de parvovirus por vía citotóxica ± autoinmune cruzada.

En cuanto al tratamiento, se decidió realizar trasplante autólogo de MO. Coincidiendo con mejoría de cifras hematológicas, presentó una elevación de cifras de CPK que finalmente produjo un fallo multiorgánico que acabó en exitus.

Discusión. Presentamos el caso clínico de una enfermedad rara y compleja, con asociaciones clínicas muy llamativas. Se trata de un

síndrome esclerodermiforme asociado a aplasia medular. Destacamos también la participación de una infección aguda por parvovirus, sin llegar a aclarar el mecanismo. Finalmente, en la evolución de la paciente aparece una miositis no aclarada que acabó en éxito.

Conclusión. Debemos, por tanto, recordar que los síndromes esclerodermiformes pueden asociarse con aplasia medular, suponiendo esta situación un verdadero reto tanto diagnóstico como terapéutico y pudiendo acabar, como el caso de esta paciente, en un desenlace fatal.

9. CAUSAS ASOCIADAS AL INCREMENTO DE LA INCIDENCIA DEL ITS EN ESPAÑA

J. del Romero Guerrero, T. Puerta López, Ó. Ayerdi Aguirrebengoa, M. Vera García y C. Rodríguez Martín

Centro Sanitario Sandoval. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid. España.

En los últimos 10 años se observa en España, y en otros países desarrollados, un persistente incremento de la incidencia de las ITS, que afecta fundamentalmente a HSH. En la población heterosexual no se ha descrito por el momento un incremento similar. La prevalencia del VIH es significativamente mayor en personas con otras ITS, especialmente clamidiasis/LGV rectal, proctitis gonocócica y sífilis. La hepatitis C y el LGV rectal son ITS emergentes en HSH, con frecuencia asociadas. Aunque datos recientes indican que en los últimos años comienza a disminuir la incidencia y la prevalencia del VIH en HSH, el retraso diagnóstico es muy frecuente en España (50%). La pérdida del miedo al sida por la gran eficacia clínica y preventiva del tras y de la PrEP, y la rápida difusión del chemsex, utilizando sustancias psicoactivas, son factores que se han asociado al aumento de la incidencia de las ITS/VHC entre los HSH. Es necesario implementar intervenciones específicas de reducción de riesgos y daños dirigidos específicamente a los usuarios de chemsex, y a todas las personas con consumo problemático de drogas. La educación para la salud desde la escuela, especialmente en la esfera sexual y sobre las drogas, resulta muy necesaria.

10. PÁPULAS ERUPTIVAS EN LACTANTE

M. Martín de Santa-Olalla y Llanes^a, O. López-Barrantes González^a, S. Salinas Moreno^b, C. Rubio Flores^a, P. Maldonado Cid^a, C. Garrido Gutiérrez^a y R.M. Díaz Díaz^a

^aSección de Dermatología. ^bSección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). España.

Introducción. La histiocitosis cefálica benigna (HCB) pertenece a las histiocitosis de células no-Langerhans. Se caracteriza por la presencia de pápulas en cabeza, cuello y brazos, aunque también puede afectar a tronco y muslos. Suele presentarse en los primeros 3 años de vida; puede durar varios años y tiende a la remisión espontánea, dejando hiperpigmentación residual, transitoria.

Caso clínico. Lactante mujer, que desarrolló a los 6 meses de vida múltiples pápulas eritematomarrónceas, distribuidas en cara, tronco y brazos, y en menor número en piernas. El estudio histopatológico mostró infiltrado dérmico de predominio histiocitario asociado a abundantes eosinófilos y neutrófilos. Se solicitaron además estudios para despistaje de afectación sistémica, que resultaron todos negativos. Durante un año se pierde seguimiento por nacimiento de hermano y vuelve a los 3 años de edad inicia aplanamiento y aclaramiento de las lesiones. En el momento actual, con 4 años de edad, se observan máculas marrónceas residuales. La

paciente, por lo demás, tiene un desarrollo psicofísico normal, acorde con los percentiles para su sexo y edad.

Discusión. El diagnóstico diferencial de la HCB con otras formas de histiocitosis se basa en la correlación entre la clínica y biopsia con inmunohistoquímica compatible. Ante su sospecha clínica es recomendable su filiación inmunohistoquímica dadas las posibles complicaciones sistémicas de otras formas de histiocitosis. Aunque suele ser una enfermedad exclusivamente cutánea, autoinvolutiva y que no precisa tratamiento, es conveniente realizar un estudio y seguimiento correctos, ya que los pacientes pueden experimentar agravamientos del proceso y desarrollar diabetes insípida o mellitus. A pesar de estar descrita afectación extrafacial en la HCB, en este caso nos llamó la atención el gran número de lesiones extrafaciales.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de HCB. Aunque poco frecuente, es una entidad bien definida y de curso autoinvolutivo. Conviene seguimiento estrecho ya que puede experimentar empeoramiento clínico.

11. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO UN JUEGO DE NIÑOS

M. Blanco-Calvo, A. Huerta-Vena, F.E. Rojas-Farías, E. Esteban-Garrido, A. Hernández- Núñez, C. Martínez-Morán, S. Córdoba-Guijarro y J. Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. El 'slime' se ha vuelto un popular juguete para niños en los últimos años y generalmente se fabrica en casa con varias sustancias domésticas, fundamentalmente detergentes, colas, agua, con posibilidad de personalizar el producto con otras sustancias como colorantes, tintes, espuma de afeitar para modificar su textura y color. Se conoce la capacidad irritante y sensibilizante de las sustancias utilizadas para su fabricación, sin embargo los casos reportados de dermatitis alérgica de contacto inducida por el 'slime' han aparecido recientemente.

Historia clínica. Niña de 10 años con síndrome de Tourette y TDAH, que presenta lesiones en palmas de ambas manos de 2 meses de evolución, refractarias a corticoides tópicos de mediana potencia. A la exploración presentaba en palmas y caras palmares de dedos de ambas manos intenso eritema y descamación, con borde claramente definido que se extendía discretamente hacia dorsal en los espacios interdigitales, con vesiculación en laterales de dedos. Se realizó tratamiento con corticoterapia oral y emolientes con mejoría clínica importante, sin embargo refería empeoramiento al hacer y manejar 'slime' (con detergente de la ropa 'Ariel' y pegamento-cola blanca, en alguna ocasión con 'Fairy'). Como pruebas complementarias se solicitó un hemograma y bioquímica que no presentaron alteraciones y se parcheó la batería estándar del GEI-DAC con positividades a las 96 h a kathon CG (MCI/MI) y metilisotiazolinona (MI), que se consideraron relevantes.

Discusión. El 'slime' contiene varios productos químicos que pueden irritar o causar una dermatitis de contacto por hipersensibilidad de tipo IV. En Internet existe la posibilidad de encontrar gran variedad de recetas con múltiples productos para su fabricación casera, de entre ellos los jabones y pegamentos que contienen tiazolinonas, el líquido de lentillas el tiomersal o las espumas de afeitar que pueden llevar lauril sulfato y perfumes. En nuestro caso consideramos que el detergente utilizado, que contenía MI, fue el responsable del cuadro clínico, siendo las tiazolinonas unos de los principales alérgenos en adultos y los casos son cada vez más notificados en niños.

Conclusiones. Queremos destacar la posibilidad de nuevas y curiosas fuentes de exposición a alérgenos conocidos. La anamnesis sigue siendo una herramienta fundamental en la investigación de la dermatitis de contacto.

12. TRATAMIENTO BIOLÓGICO DE LA PITIRIASIS RUBRA PILARIS. DESCRIPCIÓN DE UN CASO TRATADO CON IXEKIZUMAB Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Penalba Torres, B. Pinilla Martín, R. Aragón Miguel, H. Muñoz González, A. López Valle, J.L. Rodríguez Peralto, P. Ortiz Romero y R. Rivera Díaz

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una rara dermatosis papuloescamosa de etiología incierta. No hay guías específicas de tratamiento y aunque se pueden emplear tópicos, la mayoría de los pacientes necesitan terapia sistémica. Como primera opción en la mayoría de las revisiones posicionan el acitretino, aunque existen muchos casos refractarios. Es precisamente en estos casos refractarios donde se han empleado las terapias biológicas primero los anti-TNF y más recientemente inhibidores de la vía IL-23 e IL-17. Presentamos el caso de una paciente de 83 años de edad sin antecedentes de interés, eritrodérmica, con diagnóstico de PRP tipo I resistente a tratamiento con acitretino y prednisona de 4 meses de evolución. La paciente evolucionó a pesar del tratamiento a una eritrodermia exfoliativa. Partiendo de un PASI de 30,3, BSA 95% y DLQI 23 se inicia tratamiento con ixekizumab según pauta de psoriasis. La paciente presentó mejoría significativa de las lesiones y del prurito asociado a partir de la sexta semana de tratamiento, con aclaramiento progresivo posterior. Cuatro meses después del inicio de ixekizumab la paciente presentaba únicamente lesiones residuales, con un PASI 3, BSA 1% y DLQI 0. Por el momento el tratamiento de primera elección en la PRP del adulto continúa siendo el acitretino, que cuenta con indicación en ficha técnica. No obstante, dados los frecuentes casos de refractariedad, se han utilizado diferentes tipos de terapias sistémicas con resultados dispares. En la literatura se recogen 4 revisiones recientes en cuanto al uso de tratamientos sistémicos en la PRP; solo incluyen resultados con anti-TNF, con ustekinumab y con secukinumab. Hasta la fecha, en la literatura solo hay 3 casos tratados con éxito con este fármaco, estando uno de ellos en tratamiento concomitante con acitretino. La PRP continúa siendo un reto terapéutico en la actualidad. El tratamiento con agentes biológicos parece resultar efectivo en los casos de PRP refractarios a terapia convencional. Aportamos nuestra experiencia con un nuevo caso de PRP refractaria del adulto tratado exitosamente con ixekizumab, con respuesta favorable antes de la semana.

Madrid, 24 de octubre de 2019

1. AMPOLLAS DE INICIO SÚBITO EN EL POSTOPERATORIO INMEDIATO

I. Balaguer Franch, E. Hernández de la Torre Ruiz, A. Rosell Díez, L. Nieto Benito, A. Mateos Mayo, A. Sánchez Herrero, R. Suárez Fernández y A. Pulido Pérez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. Presentamos un caso de complicaciones cutáneas y oftálmicas postoperatorias tras cirugía espinal lumbar prolongada en posición de decúbito prono.

Caso clínico. Paciente de 71 años reintervenido por artrodesis lumbar D3-iliacos, que presenta de forma súbita ampollas tensas de contenido serohemático sobre base edematosa y superficie purpúrica, en ambas manos y brazo derecho. No clínica dolorosa ni signos de hipoperfusión asociados. Se descarta infección bacteriana y fúngica en el momento agudo. En la muestra obtenida para histología, se objetiva un despegamiento dermoepidérmico y edema dérmico, con apenas infiltrado inflamatorio, sugerente de isquemia tisular. También presentaba en el ojo derecho una ampolla tensa conjuntival con equimosis, con posterior disminución de la agudeza visual y oftalmoplejía.

Ante la sospecha de un síndrome de ápex orbitario, se descartó causa herpética del mismo, y se evidenció en la RM captación de nervio óptico y músculos extraoculares, de probable origen isquémico, compatibles con síndrome compartimental orbitario.

Discusión. Entre las principales complicaciones derivadas de la posición en decúbito prono de las cirugías espinales destacan la pérdida de visión y el síndrome compartimental de extremidades y/o abdominal. En la región ocular, la disminución de la agudeza visual, oftalmoplejía y/o ptosis pueden ser secundarias a un mecanismo de aumento de presión en las estructuras periorbitarias que se traducen en un síndrome compartimental isquémico. Contribuyen la presión ejercida, el tiempo quirúrgico, los volúmenes de fluidoterapia infundidos y la anemia e hipotensión intraoperatorias. El síndrome compartimental se define como un aumento de la presión en el miembro afecto mayor que su presión de perfusión y su principal síntoma es el dolor desproporcionado, con casos descritos de formación de lesiones ampollas. Entre las causas no traumáticas, encontramos los mecanismos de compresión celular derivados tanto de la posición prolongada como el acúmulo de gran volumen de fluido, que resultan finalmente en la isquemia que llevan a la pérdida de la extremidad. Dada la evolución clínica de nuestro paciente, proponemos un mecanismo mixto de formación de ampollas localizado en miembros superiores.

Conclusión. Las complicaciones derivadas de las cirugías en decúbito prono de larga duración pueden resultar en déficits y discapacidades permanentes en diferentes órganos, por lo que es importante tanto su prevención como reconocimiento por el resto de especialidades a la hora de buscar causas y proponer un manejo precoz adecuado del paciente.

2. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 75 PACIENTES

P. Maldonado Cid^a, V.M. Leis Dosal^a, C. Garrido Gutiérrez^a, S. Salinas Moreno^b, I.J. Thuissard Vasallo^c, C. Andreu Vázquez^d y R.M. Díaz Díaz^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. ^cEscuela de doctorado e investigación (EDI). ^dDepartamento de Farmacia y Biotecnología. Universidad Europea de Madrid. Villaviciosa de Odón. España.

Antecedentes y objetivo. La alopecia frontal fibrosante (AFF) es un tipo de alopecia cicatricial cuya incidencia está aumentando. Existen varias series publicadas que describen las características de estos pacientes. Detallamos las características demográficas, clínicas, y los tratamientos utilizados en los pacientes con AFF atendidos en la consulta de Tricología de nuestro hospital.

Material y métodos. Se han recopilado de forma retrospectiva datos de todos los pacientes diagnosticados de AFF atendidos en la consulta de Tricología del Hospital Universitario Infanta Sofía desde mayo de 2016 a mayo de 2018. Se ha realizado análisis estadístico para investigar posible correlación entre la gravedad, el patrón clínico y la necesidad de tratamiento oral con el resto de variables recogidas.

Resultados. Se incluyen un total de 75 pacientes (73 mujeres y 2 varones). El diagnóstico en la mayoría de los casos fue clínico, se realizó estudio histológico en el 17,3% de los pacientes. La edad media de inicio del cuadro fue de 60,8 años. El 93,3% de los casos presentaba afectación de las cejas, y en el 9,6% de los casos se objetivaron signos de liquen orogenital. El 14,7% de los pacientes asociaba hipotiroidismo, y en el 20% se observaron signos de rosácea. Solo un 18,2% de los pacientes con patrón difuso presentaba retroceso grave. En los pacientes inestables y/o sintomáticos se instauró tratamiento oral o intralesional, logrando la estabilización en el 75% de los casos. Un 66,7% de pacientes con rosácea y un 50% de pacientes con pápulas faciales precisaron tratamiento sistémico.

Conclusión. La mayoría de nuestros pacientes son mujeres posmenopáusicas. Hemos encontrado una proporción de casos con liquen

orogenital mayor que en población general y menor gravedad en pacientes con patrón difuso. Se ha objetivado la presencia de pápulas faciales con más frecuencia en pacientes más jóvenes, y mayor probabilidad de necesitar tratamiento oral en los pacientes con rosácea y con pápulas faciales.

3. CARCINOMA EPIDERMÓIDE DE LA UNIDAD UNGUEAL

E. García-Zamora^a, R. Miñano Medrano^a, M. Vela Ganuza^a, J. Martín Alcalde^a, C. Sarró Fuente^a, E. García García^b, F.J. Pinedo Moraleda^b y J.L. López-Estebarez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. España.

Introducción. El carcinoma espinocelular (CE) es el tumor maligno ungueal más frecuente. Por lo general suele ser un tumor de lento crecimiento y el pronóstico, tanto en la forma infiltrante como en la forma in situ es bueno, con pocos casos de metástasis descritos. **Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes con CE de la unidad ungueal diagnosticados en el Hospital Universitario Fundación Alcorcón y tratados mediante cirugía micrográfica de Mohs (CMM) desde enero 2006 hasta octubre 2019.

Resultados. A lo largo de 14 años hemos diagnosticado y tratado a 8 pacientes (10 lesiones) con CE ungueal mediante CMM. Seis varones (75%) y 2 mujeres (25%), con una edad media al diagnóstico de 61,3 años. El 50% de los tumores (5/10) se localizaron en el pulgar de la mano. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 3,5 años y la media de estadios de CMM fue de 3,1 (rango 1-6). Tras una media de 4,3 años de seguimiento, 2 pacientes han presentado recidiva local de la lesión.

Discusión y conclusión. El CE es el tumor maligno más frecuente de la unidad ungueal. Con frecuencia se produce un retraso diagnóstico que demora su tratamiento. La CMM es una técnica efectiva de tratamiento, aunque precisa de experiencia tanto en la ejecución de la técnica quirúrgica como en el estudio histopatológico de la pieza debido a la peculiaridad anatómica de la unidad ungueal.

4. LINFEDEMA GENITAL

S. Tabbara-Carrascosa, N. Silvestre-Torner, M. Martínez- García, J. Román-Sainz, M. Dorado-Fernández, A. Imbernón-Moya, M. Martínez-Pérez, E. Vargas-Laguna, E. Fernández-Cogolludo, M.A. Gallego-Valdés y A. Aguilar Martínez

Hospital universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción. El linfedema genital puede ser primario, debido a mutaciones genéticas que alteran la formación de los vasos linfáticos y se suele diagnosticar en la infancia, o secundario. La etiología más frecuente del linfedema secundario a nivel mundial es la filariasis, pero en nuestro medio es la patología tumoral, debido a obstrucción del sistema linfático o secundaria a los tratamientos realizados (cirugía y radioterapia). El linfedema urogenital como manifestación inicial de una neoplasia es una complicación poco frecuente, que precisa de abordaje multidisciplinar para su diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 72 años sin antecedentes relevantes, que presentaba edema en región genital, suprapúbica e inguinal, de un mes de evolución. Inicialmente se trató con antibioterapia sin mejoría. Se realizó una TAC abdominopélvica con diagnóstico de paniculitis mesentérica, biopsia cutánea con diagnóstico de paniculitis septal, así como despistaje de otras causas infecciosas (TB, filariasis). Las pruebas de imagen (ecografía, TAC, PET-TC, RM, linfogamagrafía, linfogammagrafía) no encontraron obstrucción de los vasos linfáticos por neoplasias. Durante el ingreso el edema progresó a otras localizaciones, provocando ascitis y derrame pleural bilateral. Finalmente se llegó al diagnóstico de adenocarcinoma gástrico mediante gastroscopia con toma de biopsias aleatorias.

Discusión. Presentamos a un varón con adenocarcinoma del tubo digestivo que comenzó como linfedema urogenital como manifestación aislada. Tras descartar causas infecciosas del linfedema, la alta sospecha de malignidad llevó a una búsqueda exhaustiva de neoplasia oculta mediante múltiples pruebas complementarias. La negatividad del estudio a pesar de la elevada sospecha llevó a realizar biopsias aleatorias que fueron las que llevaron al diagnóstico correcto. Destacamos la dificultad diagnóstica de este caso clínico a pesar del alto grado de sospecha de paraneoplasia.

Conclusiones.

- El linfedema genital puede ser una manifestación inicial de una neoplasia oculta.
- La paniculitis mesentérica puede ser desde un hallazgo incidental hasta un signo asociado a neoplasias malignas.
- En casos en los que exista mala evolución a pesar del despistaje de causas fatales con pruebas complementarias, se debe considerar la laparotomía exploratoria.

5. LESIONES CUTÁNEAS, FIEBRE Y SEROSITIS

C. Moya Martínez^a, L. Haya Martínez^a, J. Torre Castro^a, L. Núñez Hipólito^b, M. Rodríguez Pinilla^b, E. Macías^a y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Kikuchi fue descrita inicialmente en Japón en 1972 de forma casi simultánea por Kikuchi y Fujimoto. Se trata de una entidad benigna, poco frecuente y generalmente autolimitada, de probable etiología viral o autoinmune, caracterizada por adenopatías múltiples, clínica constitucional y afectación cutánea hasta en el 40% de los casos.

Caso clínico. Mujer de 21 años natural de Cochabamba, Bolivia, y sin antecedentes personales conocidos, acude a urgencias por cuadro febril de hasta 39 °C, de 3 semanas de evolución asociando vómitos, tos, disnea y artralgias. A la exploración física presentaba adenopatías axilares bilaterales y laterocervicales. En cuero cabelludo nódulos asintomáticos, infiltrados, con bordes eritematosos y centro ulceronecrotico del mismo tiempo de evolución. En ceja izquierda presentaba un nódulo eritematovioláceo indurado al tacto no doloroso que había aparecido en los últimos días. En las pruebas realizadas en urgencias se evidenciaron derrame pleural derecho y derrame pericárdico. La paciente había realizado su último viaje a Bolivia en agosto, no recordaba picaduras y negaba contacto reciente con animales o el campo. Bajo la sospecha principal de que las lesiones cutáneas pudieran ser debidas a infiltración por proceso linfoproliferativo, ectima gangrenoso o infección fúngica se realizó biopsia de uno de los nódulos en cuero cabelludo. En el estudio histopatológico se observaron algunos queratinocitos necróticos aislados en epidermis y dermatitis de la interfase, junto con un infiltrado de células grandes de citoplasma amplio alrededor de vasos y anejos en dermis superficial. Dichas células eran positivas para CD68, MNDA y MPO. Además, había abundantes células CD123 y SPIB positivas, compatibles con células dendríticas plasmocitoides. No se identificaron células CD34 ni EBER positivas, y la tinción de Zhiel-Neelsen fue negativa. Estos hallazgos junto con el cuadro clínico hicieron pensar en enfermedad de Kikuchi como primera posibilidad, por lo que se realizó biopsia de un ganglio axilar que confirmó el diagnóstico. Se realizó también el diagnóstico de LES, al presentar la paciente trombopenia, linfopenia, consumo del complemento, adenopatías múltiples, serositis y ANA+. Durante el ingreso se pautó tratamiento con bolos de metilprednisolona por la sospecha de síndrome hemofagocítico incipiente ante empeoramiento progresivo de las citopenias y elevación persistente de la ferritina. Posteriormente se evidenció IgM positiva para Parvovirus B19, considerando esta infección como posible detonante del cuadro. Tras la estabilización y mejoría clínica del proceso agudo la paciente fue dada de alta con prednisona oral en pauta descendente y Dolquín, con buen control por el momento.

Discusión. La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, también conocida como lindafenitis necrosante histiocítica, es una entidad más frecuente en mujeres, que se caracteriza por adenopatías, fiebre y síntomas pseudogripales, siendo la piel el órgano más frecuentemente afectado tras la afectación ganglionar. Las lesiones cutáneas son muy variadas, afectando sobre todo a cara, extremidades superiores y tronco. El diagnóstico se realiza a través de la biopsia ganglionar, siendo característica la visualización de focos necróticos paracorticales con cariorrexis no neutrofílica. Estos focos están rodeados de histiocitos CD68+, CD163+, MPO+ y células dendríticas plasmocitoides CD123+. La etiología de este cuadro no está clara, aunque varias infecciones incluido VEB, parvovirus B-19, VIH y VHH6 se han implicado. También se ha descrito asociación con LES, aunque la naturaleza de esta relación no está clara, aconsejándose realizar seguimiento a largo plazo de estos pacientes por la posibilidad de desarrollar LES hasta en un 25% de los casos según algunas series. Entre sus principales diagnósticos diferenciales se encuentran procesos linfoproliferativos malignos, enfermedades del tejido conectivo e infecciones, incluido el VIH. Dado que la piel es un órgano de afectación muy frecuente en esta entidad, los dermatólogos deben estar familiarizados con esta forma de presentación del cuadro clínico a fin de evitar al paciente procedimientos más agresivos e innecesarios.

Conclusión. Presentamos el caso de una mujer de 21 años previamente sana con cuadro clínico e histopatológico compatible con enfermedad de Kikuchi. Destacamos la dificultad diagnóstica de la entidad y la posible asociación con LES.

6. LEVANTANDO AMPOLLAS. O NO

E. Tarín Vicente^a, L. Quintana Castaneda^a, E. Sendagorta Cudós^a, A. Nuño González^a, K. Magaletsky^a, K. Krasnovska^a, F. Arias Lotto^b y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. Presentamos el caso de una forma de pénfigo paraneoplásico con manifestaciones cutáneas SSJ-like y liquenoides, y sus dificultades y particularidades de cara al diagnóstico y el manejo.

Caso clínico. Paciente de 58 años que consultó por un cuadro mucocutáneo con lesiones de evolución tórpida que inicialmente planteó el diagnóstico de un síndrome de Stevens-Johnson, pero que con la evolución y la detección de una neoplasia hematológica previamente oculta acabó siendo diagnosticado de un pénfigo paraneoplásico con un predominio de manifestaciones inflamatorias atribuibles a una respuesta inmune adaptativa predominantemente Th1, con lesiones liquenoides, ausencia de acantólisis en la histología y negatividad en IFD o detección de anticuerpos. La evolución de la enfermedad con el posible desarrollo de bronquiolitis obliterante asociada y la escasa respuesta a todas las opciones terapéuticas planteadas condujeron a un desenlace fatal en pocos meses tras el diagnóstico.

Discusión y conclusiones. El pénfigo paraneoplásico es una entidad fisiopatológicamente compleja. La afectación mucocutánea es muy polimorfa y, además, puede preceder a la detección de la neoplasia de base, siendo frecuente el retraso en reconocer esta patología. Existen formas clínicas más asociadas a una activación inmunológica celular que pueden ser seronegativas y no presentar los marcadores humorales clásicamente empleados para el diagnóstico, y ser refractarias a los tratamientos convencionales.

7. PSORIASIS Y ACANTÓLISIS TIPO GROVER EN PACIENTE TRATADO CON PEMBROLIZUMAB

R. Sampedro-Ruiz^a, L. Martos-Cabrera^a, A. Fernández-Bernáldez^a, J. Fraga^b, M. Aragües^a y E. Daudén^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Pembrolizumab es un anti-PD1 perteneciente, junto con los anti-CTLA4, a los fármacos antitumorales inhibidores del punto de control inmunológico (iPCI). Como efecto adverso ocasionan reacciones inmunomediadas contra autoantígenos.

Caso clínico. Varón de 70 años, valorado en nuestras consultas en Feb 19 tras haber recibido 2 dosis de pembrolizumab para un carcinoma de pulmón. Refería aparición, a los 8 días del inicio del fármaco, de pequeñas pápulas en tronco, eritematoescamosas y algunas costrosas que hicieron plantearse una psoriasis en gotas o enfermedad de Grover (EG). También presentaba de forma simultánea brote de placas eritematoescamosas extensas en codos, rodillas y sacro. Como antecedente relevante refería una psoriasis en placas leve. Nunca había presentado brote de lesiones papulosas o tan extensas. Negaba fiebre u otros síntomas, tampoco había tenido ingresos recientes y no había iniciado otros nuevos fármacos. Una biopsia mostró acantosis con paraqueratosis, disminución del estrato granuloso, pústulas espongiiformes y acantólisis focal y disqueratosis. Todo ello llevó a un diagnóstico anatomopatológico de dermatitis psoriasiforme con cambios tipo EG. En el seguimiento, el paciente persistió con lesiones a pesar de corticoides tópicos y suspensión del pembrolizumab, y empeoró con UVB. Posteriormente se ha iniciado acitretino, desapareciendo las pápulas, y solo persistiendo escasas placas.

Discusión. Presentamos un caso con lesiones cutáneas tras el inicio de pembrolizumab con histología de psoriasis y acantólisis tipo EG. Se ha descrito en numerosas ocasiones psoriasis en pacientes tratados con iPCI. En cuanto a la EG, existen 9 casos publicados atribuidos a iPCI: 7 con anti-CTLA4 ± anti-PD1; y solo 2 con anti-PD1 en monoterapia (pembrolizumab en ambos). No se ha publicado ningún caso con cambios simultáneos de psoriasis y acantólisis. Nos planteamos varias hipótesis para explicar estos hallazgos. En primer lugar, podrían ser incidentales, fenómeno que se ha descrito en biopsias en las que clínicamente no era esperable encontrar estos cambios. Creemos que este no es nuestro caso, ya que las lesiones cutáneas sugirieron desde el inicio una posible EG. Otra opción es que ambas enfermedades casualmente hayan coincidido: una psoriasis por anti-PD1 y EG sin relación con este. En contra de ello está la ausencia de desencadenantes de EG, la relación temporal estrecha entre el inicio del fármaco y el brote, y la aparición simultánea de lesiones psoriasiformes y papulosas. Si bien no podemos descartar del todo lo anterior, creemos que los cambios acantolíticos de nuestro paciente han sido mediados por el pembrolizumab. Existen experimentos que sugieren que algunos casos de EG pueden tener un mecanismo inmunomediado, lo que explicaría que la inmunoterapia indujera esta histología. Hay publicados 9 casos de EG atribuido a iPCI. En próximos años sabremos si es un efecto adverso excepcional de estos o se trata de una asociación infranotificada.

8. LO QUE EL ERITEMA FACIAL ESCONDE

M.S. Vallejo-Ruiz^a, A. Guerrero-Torija^a, M. Blanco-Calvo^a, A. Huerta-Vena^a, J. Tardío-Dovao^b, A. Romero-Matés^a, D. Bernal-Bello^c, C. Martínez-Morán^a, A. Hernández-Núñez^a y J. Borbujo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La dermatomiositis es una enfermedad poco frecuente, englobada dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Puede cursar con múltiples manifestaciones dermatológicas, algunas de ellas características mientras que otras son poco frecuentes y obligan a realizar un amplio diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Mujer de 49 años que acudió a urgencias por lesiones faciales eritematosas pruriginosas con diagnóstico inicial de eccema. Ante el empeoramiento y su nueva visita a urgencias, en la que presentaba edema facial, pápulas eritematovioláceas hiperqueratósicas en las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, y bandas

lineales de eritema en zona dorsal, se diagnosticó de dermatomiositis y se procedió a su ingreso. La paciente evolucionó favorablemente y el estudio de extensión fue negativo. Al cabo de un mes empeoró tanto de las lesiones cutáneas como de la debilidad muscular proximal, por lo que ingresó nuevamente. Durante el segundo ingreso, la PET-TAC demostró carcinomatosis peritoneal, adenopatías retroperitoneales y ovarios con captaciones patológicas. La cirugía citoreductora confirmó el diagnóstico de carcinoma seroso de alto grado ovárico bilateral con carcinomatosis peritoneal. Tras la cirugía y manteniendo el tratamiento sistémico de la dermatomiositis, la paciente presentó mejoría progresiva con control de los síntomas generales y resolución del edema facial y las pápulas de Gottron.

Discusión. La dermatomiositis paraneoplásica afecta a un 20-25% de los pacientes con dermatomiositis. El mayor riesgo de desarrollo de neoplasia se da durante el primer año. Son factores de riesgo la edad avanzada, la ausencia de respuesta al tratamiento, la disfagia y los anticuerpos anti-TIF1-gamma. Es importante realizar pruebas complementarias para descartar la presencia de cáncer, aunque actualmente no hay una guía estandarizada sobre las pruebas que se deben solicitar. El tratamiento consiste en la eliminación del tumor, así como los corticoides sistémicos a dosis altas combinados con inmunosupresores.

Conclusiones. 1) la dermatomiositis paraneoplásica puede presentarse con manifestaciones cutáneas poco frecuentes que obligan a realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades; 2) la mala evolución de los pacientes a pesar del tratamiento debe obligarnos a incidir en la búsqueda del tumor, para lo que puede ser útil la PET-TAC.

9. LESIONES MAMARIAS CON HISTOLOGÍA GRANULOMATOSA ASOCIADAS A MANIFESTACIONES SISTÉMICAS: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

H. Muñoz-González^a, A. López-Valle^a, M. Penalba-Torres^a, J. Fulgencio-Barbarin^a, J. Jiménez Almohad^b, A. Calleja-Algarra^a, P.L. Ortiz-Romero^a y C. Postigo-Llorente^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La mastitis granulomatosa idiopática es un proceso inflamatorio de etiología incierta para cuyo diagnóstico es necesaria la exclusión de otras etiologías y enfermedades granulomatosas. El relativo desconocimiento de esta entidad hace frecuente el retraso diagnóstico, aumentando con ello las secuelas cicatriciales de la enfermedad. Presentamos el caso de una paciente de 25 años valorada por lesiones nodulares dolorosas en cara anterior de ambas piernas de una semana de evolución, asociando fiebre y artralgias. Por otra parte, la paciente refería otras lesiones cutáneas en mama izquierda de 3 meses de evolución por las que ya había consultado previamente, habiendo recibido hasta 3 ciclos de antibioterapia por sospecha de mastitis infecciosa bacteriana. Se realizaron biopsias cutáneas de las lesiones de las piernas y la mama, observándose respectivamente afectación de los septos del pániculo adiposo por un infiltrado linfocitario con presencia de granulomas compatible con diagnóstico clínico de eritema nodoso y un infiltrado inflamatorio linfocitario con presencia de células gigantes y estructuras granulomatosas en la biopsia mamaria. Se realizó despistaje de otras patologías sistémicas asociadas, incluyendo sarcoidosis y tuberculosis. Ante la normalidad del resto de las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de mastitis granulomatosa idiopática. Se inició tratamiento corticoideo sistémico con buen control de síntomas sistémicos pero tórpida evolución de las lesiones mamarias, asociándose posteriormente otros inmunosupresores (metotrexato, azatioprina) y tratamientos adyuvantes (colchicina, minociclina), con respuesta variable. Tras el inicio de tratamiento con adalimumab, la paciente ha presentado buena evolución con estabilización clínica. La mastitis granulomatosa idiopática es una enfermedad

inflamatoria poco conocida que clínicamente puede simular una hidradenitis supurativa. Sin embargo, presenta características histopatológicas específicas con la presencia de granulomas y asocia con frecuencia otras manifestaciones sistémicas, especialmente paniculitis tipo eritema nodoso y artralgias. Se debe realizar siempre un diagnóstico diferencial de exclusión, incluyendo en el mismo otros procesos granulomatosos como la tuberculosis y la sarcoidosis. El manejo terapéutico de estos pacientes es controvertido, debido a la escasa casuística previa, siendo manejados habitualmente de manera similar a otras enfermedades inflamatorias. En casos refractarios a tratamientos inmunosupresores clásicos, el adalimumab puede constituir una opción terapéutica. La sospecha diagnóstica permite establecer un temprano diagnóstico y un correcto tratamiento, mejorando con ello la calidad de vida del paciente.

10. NÓDULOS EN MIEMBRO SUPERIOR DERECHO EN PACIENTE INMUNOCOMPROMETIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. García Martín^a, J.L. Galán Sánchez^a, K. Díez Madueño^a, C. Mauleón Fernández^a, M.Á. Martín Díaz^a, S. Alonso García^b, B. Sánchez Artola^c, M.E. Álvarez^c y P. de la Cueva Dobao^a

^aServicio de Dermatología y Venereología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Medicina Interna. ^dServicio de Microbiología. 3. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. Se presenta el caso de un paciente de 68 años, con múltiples antecedentes entre los que cabe destacar SMD tipo ARSAA-T en tratamiento con EPO mensual, espondiloartropatía seronegativa, enfermedad aneurismática múltiple con expresión en SNC en tratamiento con dexametasona, el cual presentaba lesiones asintomáticas en antebrazo derecho de 2 meses de evolución.

Historia clínica. La microscopia directa con tinción de PAS mostró la presencia de hifas septadas de coloración negruzca, así como la presencia de abundantes granulomas, todo ello sugestivo de infección por hongos dematiáceos. El cultivo evidenció el crecimiento de *Exophiala jeikei*, llegando al diagnóstico de feohifomicosis cutánea. La respuesta al tratamiento oral fue insuficiente, por lo que el paciente precisó ingreso para inicio de tratamiento intravenoso con anfotericina B liposomal, presentando durante el mismo múltiples complicaciones, como bacteriemia por *K. pneumoniae* BLEE, y efectos secundarios del tratamiento. Finalmente el paciente falleció 23 días después del ingreso.

Conclusiones. Las infecciones cutáneas por hongos dematiáceos, entre ellos la feohifomicosis, requieren una alta sospecha diagnóstica y una estrecha colaboración multidisciplinar, especialmente con servicios de anatomía patológica y microbiología, así como el inicio de tratamiento precoz de cara a evitar posible extensión de la enfermedad, con la morbimortalidad que ello conlleva.

Madrid, 28 de noviembre de 2019

1. COLGAJOS EN ISLA TUNELIZADOS PARA LA REPARACIÓN DE DEFECTOS CUTÁNEOS FACIALES: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 5 CASOS EN EL HGUCR

M. Rogel Vence, L. González Ruiz, M. Carmona Rodríguez, M. Franco Muñoz, M.P. Sánchez Caminero y G. Romero Aguilera

Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Los colgajos en isla tunelizados son una alternativa quirúrgica a las plastias o colgajos convencionales, que aunque de mayor comple-

idad, presentan buenos resultados estéticos y funcionales. Presentamos una serie de 5 casos en los que se ha realizado este tipo de colgajos en distintas regiones anatómicas faciales, llevadas a cabo entre los años 2016-2019 en el Hospital General Universitario de Ciudad Real. De los cinco casos descritos, dos fueron colgajos en isla tunelizados mediofrontales empleados para cubrir defectos en punta nasal; dos fueron colgajos en isla tunelizados paranasales con los que se cubrieron defectos en punta-lateral nasal; uno de ellos fue un colgajo supraciliar que se utilizó para cubrir un defecto en párpado superior-región infraciliar. En todos los casos llevamos a cabo este tipo de reparación en defectos cutáneos faciales de varios centímetros de diámetro, tras la realización de cirugía oncológica, dos de ellos cirugía de Mohs y tres cirugía convencional. En todos los pacientes las lesiones extirpadas fueron carcinomas basocelulares, y el estudio AP mostró bordes libres de tumor. Además, se recogen datos del postoperatorio y seguimiento clínico, comprobando el buen resultado estético y funcional de este tipo de colgajos. Presentamos una serie de cinco pacientes, en los que la realización de colgajo en isla tunelizado resultó una opción terapéutica eficaz. En todos ellos el defecto a cubrir fue derivado de una cirugía oncológica previa, y no se encontraron diferencias significativas en los resultados postoperatorios según las distintas regiones anatómicas faciales. En ninguno de los casos hubo complicaciones durante la realización de la reparación quirúrgica. Solo en uno de los pacientes existieron complicaciones de menor importancia en el tiempo postoperatorio. Los colgajos en isla tunelizados resultan una opción terapéutica eficaz para cubrir defectos quirúrgicos amplios. De mayor complejidad que otro tipo de colgajos, suponen una alternativa útil y con buenos resultados en pacientes y regiones anatómicas seleccionadas. Aportamos una serie de cinco casos con los que pretendemos ilustrar el procedimiento y mostrar los resultados estéticos y funcionales de este tipo de colgajos, siendo una opción más en el arsenal terapéutico del dermatólogo a la hora de reparar defectos cutáneos.

2. SÍNDROME DRESS Y PSORIASIS: ¿ASOCIACIÓN O DESENCADENANTE?

C. Vico-Alonso, H. Muñoz-González, A. López-Valle, J.L. Rodríguez Peralto, C. Zarco Olivo, C. Postigo-Llorente y P.L. Ortiz-Romero

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El síndrome Dress (drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms) es una reacción farmacológica con manifestaciones cutáneas y afectación de órganos internos potencialmente mortal. Su patogenia aún no está establecida pero la reactivación de determinados herpesvirus así como la modificación del sistema linfocítico con liberación de citoquinas proinflamatorias suponen dos mecanismos fuertemente implicados.

Caso clínico. Una mujer de 33 años, con antecedentes familiares de psoriasis y personales de un xantastrocitoma pleomorfo en remisión completa, consultó por un cuadro de fiebre, eritrodermia descamativa y linfadenopatías de un mes de evolución, precedido de un probable síndrome mononucleósido. La paciente había recibido quimiorradioterapia para el tumor cerebral y había instaurado tratamiento con levetiracetam tras una crisis parcial 12 semanas previas al inicio de la sintomatología por la que consultaba. Análiticamente destacaba hiperglucemia, deterioro de la función renal, aumento de las enzimas hepáticas y eosinofilia. Las serologías fueron negativas para virus hepatotropos, VEB, CMV, mycoplasma, parvovirus, lúes y VIH. Las PCR para HHV-6 y HHV-8 también fueron negativas. Asimismo, los estudios en piel y en sangre del inmunofenotipo y reordenamiento del TCR fueron normales, como también lo fueron los ANA. En días posteriores, una eosinofilia y la presencia del anticuerpo anti-GAD65 positivo así como la disminución del

péptido-C confirmaron una afectación visceral en forma de nefritis intersticial inmunoalérgica y una diabetes mellitus pancreatopriva. El diagnóstico de síndrome DRESS se consideró como el más probable retirándose el levetiracetam. La biopsia de piel confirmó la presencia de una dermatitis de interfase con paraqueratosis confluyente y eosinofilia dérmica sugiriendo una toxicodermia asociada a una probable psoriasis subyacente. La paciente ha presentado recaídas frecuentes cutáneas (en forma de dermatitis psoriasiforme) y analíticas (eosinofilia) a pesar de tratamiento inmunosupresor. Tras 16 meses de seguimiento, presenta clínica e histopatológicamente una psoriasis leve establecida.

Conclusión. Las recaídas mantenidas a largo plazo en el síndrome DRESS han sido descritas. La peculiaridad de nuestro caso reside en las recaídas cutáneas prolongadas en el tiempo y que además adquieren una morfología psoriasiforme, en una paciente con fuerte carga familiar de psoriasis. Creemos que el cuadro de hipersensibilidad en relación al levetiracetam ha podido actuar de desencadenante de una psoriasis franca, siendo escasa la literatura científica al respecto.

3. TUMORACIÓN EQUIMÓTICA EN ESCOTE DE RÁPIDA EVOLUCIÓN

L. Núñez Hipólito^a, R. Paz Perez^b, L. Haya Martínez^a, C. Moya Martínez^a, J. Torre Castro^a, M. Pinilla^c y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología y ^cServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. ^bServicio de Dermatología. Hospital General de Villalba. Madrid. España.

Introducción. El sarcoma mielóide (SM) según la OMS es una masa tumoral consistente en blastos mielóides que ocurre en una localización anatómica diferente a la médula ósea.

Caso clínico. Mujer de 85 años sin antecedentes de interés derivada por lesión cervical asintomática de 15 días de evolución. A la exploración se evidenciaba un nódulo firme con hematoma perilesional extenso que en 7 días evoluciona a una gran masa formada por tumoraciones irregulares eritemato-violáceas con equimosis intensa. Se realizó biopsia de la lesión con sospecha clínica de angiosarcoma. El estudio histopatológico mostró una dermis infiltrada en su totalidad por una proliferación de células atípicas de aspecto blástico, con núcleos redondos, escaso citoplasma claro, cromatina finamente granulada y nucléolos pequeños. Dichas células expresaban CD56, CD43, MNDA y CD4; siendo negativas para TDT, CD20, CD30, MPO, CD8, ALK y EBER. El inmunofenotipo en médula ósea presentaba infiltración por células de estirpe monocítica aberrante de gran tamaño (11% de celularidad global) que no alcanza criterios de leucemia siendo normal el estudio en sangre periférica por lo que se diagnostica de SM. En pruebas de imagen destacaba una lesión en páncreas de nueva aparición así como múltiples lesiones hepáticas sugestivas de metástasis. Se decide manejo paliativo debido a un deterioro general rápidamente progresivo falleciendo la paciente a los 3 meses del diagnóstico.

Discusión. El SM, también denominado sarcoma granulocítico, cloroma o tumor mielóide extramedular es una neoplasia muy poco frecuente que puede afectar a cualquier órgano aunque las localizaciones más frecuentes son la piel, órganos linfoides, tracto gastrointestinal y hueso. Casi siempre aparece asociado a leucemia aguda, siendo aleucémico al diagnóstico en menos de un 25% de los casos. El diagnóstico puede ser un reto ya que la positividad de las tinciones de inmunohistoquímica es muy variable y hay pérdida de expresión de antígenos asociados a mieloblastos debido al alto grado de desdiferenciación. Sin embargo, la combinación de positividad en los anticuerpos CD43, lisozima, MPO, CD68, CD117 y CD34 pueden ayudar a identificar los casos sospechosos.

Conclusión. Presentamos un caso raro de afectación cutánea por SM de comportamiento agresivo. El reconocimiento del mismo po-

dría contribuir a una mejor comprensión de su patogénesis y tener implicaciones futuras para el pronóstico de este tumor.

4. ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN ÚLCERAS COMPLICADAS DE MIEMBROS INFERIORES

C. Sarró Fuente^a, M. Vela Ganuza^a, J. Martín Alcalde^a, A. Muñiz de Lucas^a, R. Miñano Medrano^a, E. Celi Altamirano^b y J.L. López Estebanz^a

Servicios de ^aDermatología y ^bCirugía General. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Las úlceras crónicas complicadas son un problema creciente, con alta tasa de morbimortalidad. La terapia de presión negativa (Vaccum Assisted Closure; VAC) aplicada sobre los injertos cutáneos ha sido descrita como una alternativa para el manejo de estas. Describimos 4 casos de úlceras de miembros inferiores tratadas con este sistema en nuestro hospital.

Casos clínicos. Dos mujeres (de 85 y 91 años) con úlceras secundarias a hematomas disecantes, y dos varones (de 79 y 57 años) con úlceras posfascitis necrotizante fueron tratados mediante la realización de un injerto cutáneo y posterior cobertura con un dispositivo VAC a presión continua de 75 mmHg. El VAC se mantuvo 5 días y, tras ese tiempo, la mayoría de los pacientes pudieron ser ambulatorizados con curas cada 48 horas. En todos los pacientes el injerto fue viable, aunque presentaron complicaciones de diversa gravedad.

Conclusiones. La técnica de cierre con injerto y colocación de VAC ha sido descrita como una buena alternativa de tratamiento para los casos de úlceras crónicas complicadas, presentando un cierre más rápido, menor dolor y menor estancia hospitalaria que en los tratamientos convencionales. Exponemos 4 casos de úlceras tratadas con dicha técnica en nuestro centro, con muy buena evolución y rápida recuperación postoperatoria. No obstante, para que la técnica sea exitosa es importante la cuidadosa selección de los pacientes, así como un buen protocolo de cuidados ambulatorios.

5. EXANTEMA Y LESIONES EN ALAS DE MARIPOSA EN PACIENTE HEMATOLÓGICO

L. Martos Cabrera, R. Sampedro Ruiz, A. Reolid Pérez, J. Sánchez Pérez, R. Arranz Sáez, P. Muñoz Hernández, J. Fraga Fernández y E. Daudén Tello

Servicios de Dermatología, Hematología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. Los inhibidores del punto de control inmunológico son fármacos empleados para el tratamiento de diferentes neoplasias dado a la capacidad de activación de la respuesta inmune. Por su mecanismo de acción, son frecuentes los efectos adversos de origen inmunológico.

Caso clínico. Mujer de 37 años, con linfoma Hodgkin refractario a múltiples líneas de tratamiento, ingresa en Hematología por fiebre de origen desconocido y lesiones malares a estudio. Había recibido dosis única de Nivolumab 12 días antes de comienzo de la clínica, sin otros cambios en el tratamiento. A la exploración, a nivel facial se observan placas eritematoedematosas malares (en alas de mariposa), así como pápulas y placas dispersas por tronco y miembros superiores. Posteriormente, desarrolla erosiones en mucosa yugal, cara lateral de lengua y gingivitis. Además, presenta afectación ocular en forma de sensación de cuerpo extraño e hiperemia conjuntival. Presenta refractariedad a corticoides a dosis de 1,5mg/kg por lo que se decide tratamiento con fotoféresis. Se realizan dos biopsias cutáneas, que pese a recogerse en diferentes estadios cronológicos, se obtienen hallazgos similares: escasos queratinocitos necróticos, degeneración vacuolar de la unión dermoepidérmica,

infiltrado linfocítico escaso en la dermis superior sin presencia de eosinofilia ni depósitos de mucina. Se realiza analítica sin hallazgos significativos con batería de inmunidad negativa.

Discusión. Ante dicha clínica, se plantea diferentes posibilidades diagnósticas: erupción tipo eritema exudativo multiforme, reacción medicamentosa tipo lupus inducido por Nivolumab, lupus inducido por Nivolumab, enfermedad injerto contra huésped no relacionado con el fármaco o inducido por este. Sin embargo, dado los hallazgos histológicos, analíticos, la relación temporal con el fármaco y la evolución, planteamos que pueda tratarse de un EICH exacerbado por Nivolumab. Realizamos una búsqueda bibliográfica, encontramos casos descritos en la literatura de EICH exacerbado por anti-PD1 y casos de EICH con lesiones tipo eritema en alas de mariposa, sin embargo, no encontramos ambos hallazgos en un mismo caso. Probablemente, sea el primer caso descrito ya que muchas de las reacciones cutáneas de estos pacientes son únicamente evaluadas por hematólogos sin terminar de filiar el cuadro cutáneo.

Conclusión. Presentamos el primer caso de EICH con lesiones lupus-like inducido por un inhibidor de PD1.

6. PÁPULAS, COMEDONES Y TUMORES

A. Sánchez Herrero, A. Mateos Mayo, Á.M. Rosell Díaz, L.M. Nieto Benito, E. Hernández de la Torre Ruiz, I. Balaguer Franch, C. Lacasta Plasín, P. García Piqueras, A. Pulido Pérez, J.A. Avilés Izquierdo, M. Campos Domínguez y R. Suárez Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Planteamiento. Existen múltiples síndromes que asocian pápulas faciales con otras alteraciones sistémicas. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé responde a la triada: fibrofolículos o tricodiscomas, quistes pulmonares y tumores renales.

Historia clínica. Caso 01: varón de 77 años, exfumador, intervenido de un oncocitoma renal a los 67 años y lesiones quísticas pulmonares en el TC de estadiaje. Se solicita valoración durante un ingreso en M. Interna por presentar un posible absceso cutáneo. A la exploración física lo que se evidencia son varios quistes infundibulares con múltiples lesiones papulosas blancoamarillentas localizadas en cuello, mejillas y punta nasal, destaca que muchas de ellas tienen un comedón abierto en su parte superior. Se realizan tres biopsias, siendo fibrofolículos todas ellas. Casos 2 y 3: después de explorar a los dos hijos del paciente se evidencia que ambos dos tienen múltiples pápulas en cara, cuello y escote. La biopsia de uno de ellos es compatible con un tricodiscoma, mientras que el otro presenta un fibrofolículo.

Discusión. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) se debe a mutaciones en el gen de la foliculina, un gen supresor de tumores implicado en la vía de mTOR. Se trata de un síndrome raro de herencia autosómica dominante. Las lesiones cutáneas aparecen entre la 2.^a y 3.^a década de la vida, las más frecuentes son los fibrofolículos y tricodiscomas, lesiones que clínicamente son indistinguibles pero con una histología diferente. Recientemente se ha descrito una variante comedogénica donde la lesión fundamental es un comedón abierto sobre una pápula blancoamarillenta, el hallazgo de este signo en un paciente en que se sospeche un síndrome que condicione aparición de pápulas faciales y tumores debe hacernos pensar en el BHD. Otras manifestaciones de este síndrome son quistes pulmonares, neumotórax familiares y tumores renales (sobre todo la variante mixta oncocitoma/cromófoba). Otros tumores como pólipos de colon, tumores pulmonares o melanoma han sido reportados en la literatura.

Conclusión. El síndrome de BHD tiene en la mayoría de pacientes caucásicos una clínica cutánea muy florida, entre ella la presencia de comedones múltiples. El dermatólogo es en muchas ocasiones el encargado de enfocar el diagnóstico del síndrome que presenta el paciente con sus hallazgos clínicopatológicos.

7. SÍ, LAS FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS SON TERRENO DEL DERMATÓLOGO

K. Magaletskyy Kharachko^a, M. Feito Rodriguez^a, M. Oro Ayude^d, E. Tarín Vicente^a, K. Krasnovska^a, N.M. Buitrago Sánchez^b, J.C. López Gutiérrez^c, R. de Lucas Laguna^a y P. Herranz Pinto^a

^aDermatología, ^bRadiología y ^cCirugía Plástica Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ^dCHU de Pontevedra. España.

Una fístula arteriovenosa es una conexión anormal entre una arteria y vena que elude el plexo capilar y conecta directamente los dos circuitos sanguíneos principales. La formación de este circuito tiene unas repercusiones tanto a nivel sistémico como local que es lo que podríamos encontrar nosotros en nuestra consulta. Presentamos el caso de un niño de 18 meses que acude a consulta de dermatología infantil. Como antecedentes relevantes, se trata un paciente prematuro de 29 semanas que ha estado ingresado en UCI neonatal durante 4 meses siendo diagnosticado de encefalopatía hipóxico-isquémica y displasia broncopulmonar. Acude remitido desde Málaga por sobrecrecimiento progresivo de pierna izquierda desde los 3 meses de edad, siendo esta al nacimiento completamente normal. A la inspección se observa aumento del perímetro del miembro inferior izquierdo, acompañado además de aumento de temperatura y vascularización sobre la superficie. A la palpación se aprecia thrill a nivel inguinal. Se solicita ecografía con hallazgos

de compatibles con fístula arteriovenosa izquierda con dilatación del sistema venoso, especialmente en el segmento iliaco externo. Posteriormente, un angio-TC que demuestra una fístula en la raíz del muslo izquierdo entre la arteria femoral profunda y la vena femoral común, apreciando un aumento de partes blandas con marcada asimetría de todo el miembro inferior izquierdo con respecto al derecho de evidente mayor longitud y volumen.

La gran mayoría de las fístulas arteriovenosas en los pacientes pediátricos son congénitas pero no todas son visibles al nacimiento. Algunas de estas, junto a otras anomalías como malformaciones capilares y agrandamiento se pueden encuadrar en síndromes congénitos como el síndrome de Parkes Weber. Sin embargo, las fístulas arteriovenosas adquiridas se diagnostican cada vez de forma más frecuente ante el aumento de procedimientos invasivos vasculares. En el caso de nuestro paciente, fue diagnosticado inicialmente como síndrome de Parkes Weber pero ante el antecedente de cateterismo de vía central durante la estancia en UCI hemos de considerar el origen iatrógeno de esta. La distinción entre ambos orígenes no solo tiene diferencias pronósticas, sino que además terapéuticas. El hallazgo de una fístula arteriovenosa requiere una valoración multidisciplinar. El objetivo primario ha de ser la mejora de la calidad de vida del paciente y la reducción de las complicaciones asociadas para lo que es prioritario inicialmente un diagnóstico sobre el origen de esta entidad.