



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión de la Sección Vasco-Navarro-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología Zaragoza, 22 de marzo de 2019

Zaragoza, 22 de marzo de 2019

1. PAPILOMATOSIS MUCOCUTÁNEA FLORIDA, EN BUSCA DEL TUMOR PRIMARIO

A. Urtaran Ibarzabal, F. de la Torre Gomar, P. Roses Gibert, L. Aspe Unanue, L. Carnero González, Y. Olaizola Nogales y R. González Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. Las dermatosis paraneoplásicas constituyen un grupo heterogéneo de manifestaciones clínicas que permiten sospechar y diagnosticar un tumor oculto, muchas veces asintomático. Presentamos un caso de papilomatosis mucocutánea florida.

Caso clínico. Varón de 67 años con hábito tabáquico y enólico moderado, en seguimiento por adenomas tubulovelloso, con estudio gastroscópico y colonoscópico reciente normal. Consulta por aparición abrupta de lesiones verrucosas muy pruriginosas en todo el cuerpo los últimos tres meses. No presenta síndrome constitucional ni clínica extracutánea asociada. A la exploración se observan múltiples pápulas verrucosas en piel y mucosas, queratosis seborreicas, acantosis cervical, axilar, interglútea y areolar, así como paquidermia palmoplantar. Ante la sospecha de síndrome paraneoplásico se procede a la búsqueda de un tumor oculto, evidenciándose tras múltiples pruebas un carcinoma gástrico en anillo de sello.

Conclusión. La papilomatosis mucocutánea florida o síndrome de Schwartz-Buergess es una dermatosis paraneoplásica caracterizada por la aparición explosiva de múltiples lesiones verrucosas que frecuentemente se asocian a acantosis nigricans, palmas en tripa, hipertricosis lanuginosa adquirida y queratodermia palmoplantar. Está relacionada con tumores abdominales, en especial el carcinoma gástrico. Presentamos este caso para recordar la importancia de recono-

cer las lesiones cutáneas características de este síndrome paraneoplásico y así facilitar la detección precoz de un cáncer oculto.

2. INFECCIÓN CUTÁNEA POR NANNIZZIA GYPSEA

L. Peña Merino, L. López Soria, M.N. Agesta Sánchez, S. Álvarez Sánchez, M. Mendieta Eckert, S. Esteban Terradillos y J. Gardezabal García

Servicios de Dermatología y Microbiología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. *Nannizzia gypsea*, anteriormente conocido como *Microsporium gypseum*, es un hongo geofílico cosmopolita que raramente ocasiona infecciones en humanos. Tiene afinidad por la queratina, y puede ser transmitido a los humanos por el contacto con tierra.

Caso clínico. Se presenta el caso de un varón de 53 años trabajador de la industria metalúrgica, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que presentaba una lesión nodular en el antebrazo izquierdo de dos meses de evolución. El paciente no refería contacto con tierra ni con animales, pero había estado en contacto con aguas residuales en su domicilio antes de que apareciera la lesión. Con la sospecha de que se tratara de una infección cutánea, se tomaron muestras de la lesión para estudio anatomopatológico y cultivo, con resultado positivo para *Nannizzia gypsea*.

Discusión. Las infecciones por *Nannizzia gypsea* son excepcionalmente raras en nuestro entorno. Describimos, por primera vez, un caso de tinea corporis por este hongo tras el contacto con aguas residuales, y realizamos una breve revisión bibliográfica de las infecciones cutáneas por este dermatofito. A pesar de su rareza, la naturaleza generalmente benigna de sus manifestaciones clínicas y su baja infectividad, es importante conocer la existencia de este agente patógeno oportunista y la fuente habitual de infección, para llevar a cabo un adecuado abordaje terapéutico.

3. TRATAMIENTO DE LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO VULVAR CON LÁSER CO2 FRACCIONADO: PRESENTACIÓN DE 4 CASOS

M. Mendieta Eckert^a, N. Landa Gundin^a, I. Zabalza Estévez^b y J. Torrontegui Bilbao^c

^aServicio de Dermatología. Clínica Dermitek. ^bServicio de Anatomía Patológica. Clínica Dr Guimón. ^cEquipo de Enfermería. Clínica Dermitek. Bilbao. España.

Introducción. El liquen escleroso y atrófico (LEA) vulvar es una enfermedad inflamatoria crónica. Los principales síntomas son prurito, quemazón, dolor y dispareunia ocasionando un gran impacto en la calidad de vida. Algunos casos pueden además degenerar en un carcinoma epidermoide. Los tratamientos existentes son por lo general poco satisfactorios y de larga duración. Se consideran de primera línea los corticoides tópicos potentes durante meses. Otras opciones son: inhibidores de la calcineurina tópicos, tratamientos hormonales tópicos, retinoides, ciclosporina, metotrexato y terapia fotodinámica. Existen pocos casos descritos de láser CO2 fraccionado en LEA vulvar.

Casos clínicos. Presentamos 4 casos de LEA vulvar refractario a otros tratamientos en mujeres postmenopáusicas. La clínica principal en ambas era la sensación de ardor, dolor y dispareunia. Se realizó tratamiento con láser Co2 fraccionado cada 3-4 semanas hasta un total de 5-7 sesiones. En todos los casos se observó una mejoría de la apariencia de la piel, remisión de los síntomas y en una de ellas se confirmó también la mejoría a nivel histológico. Las pacientes se han mantenido asintomáticas tras 4-16 meses de seguimiento.

Discusión. El láser CO2 en su modo fraccionado puede presentar ventajas sobre los tratamientos convencionales para el LEA. Entre ellas destacan la capacidad para revertir parte del daño estructural y mejorar las características de la piel afecta donde otros tratamientos solo consiguen mejorar parcialmente los síntomas. Además se observan respuestas rápidas desde las primeras sesiones con tiempos de remisión prolongados. El modo fraccionado ofrece además mayor seguridad y tolerancia.

Conclusiones. El láser Co2 fraccionado parece una alternativa efectiva y segura en el tratamiento del LEA vulvar.

4. FOLICULITIS PERFORANTE EN UN PACIENTE CON HEPATOCARCINOMA, EN TRATAMIENTO CON SORAFENIB

P.A. Cerro Muñoz^a, A.M. Palma Ruiz^a, A.M. Morales Callaghan^a, E. Simal Gil^a, R. Bermudez Cameo^b, R. Baldellou Lasierra^a, S. Marrón^c e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. ^cServicio de Dermatología. Hospital Royo Villanova. Zaragoza. España.

Introducción. La foliculitis perforante (FP) consiste en la eliminación de tejido dérmico a través de la epidermis por vía folicular. Presentamos un caso de FP en un paciente en tratamiento con sorafenib un inhibidor de la tirosina quinasa que actúa sobre receptores de factores angiogénicos, suprimiendo el crecimiento tumoral. **Caso clínico.** Un varón de 57 años con antecedentes de cirrosis hepática por virus hepatitis C, hepatocarcinoma avanzado en tratamiento desde hace dos años con sorafenib y diabetes mellitus tipo 2, mal controlada. Presentaba placas eritematovioláceas, hiperqueratósicas, pruriginosas, localizadas en las superficies extensoras de las extremidades superiores, inferiores y en la zona sacra, de 3 meses de evolución. La analítica mostraba un leve patrón de colestasis y citólisis hepática sin otras alteraciones. Se planteó como primera hipótesis diagnóstica metástasis cutáneas, se realizó biopsia de piel compatible con FP. El paciente falleció a los dos meses por una hemorragia digestiva.

Discusión. Se trata de un caso esporádico de FP poco usual, con grandes placas hiperqueratósicas que representan una forma atípica de la enfermedad. Hay pocos casos reportados en la literatura de FP asociados a sorafenib, se piensa que este altera las vías de diferenciación y proliferación de los queratinocitos, pudiendo tener algún papel como desencadenante de la FP. En los casos descritos en los cuales no era posible suspender el sorafenib, los pacientes respondían bien al tratamiento con isotretinoína, sin embargo el paciente falleció antes de poder realizar el tratamiento.

5. PLACA FACIAL PIGMENTADA CON ZONAS ATRÓFICAS. ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

S. Esteban Terradillos^a, I. Allende Markixana^a, M.R. González Hermosa^a, B. Navajas Pinedo^a, I. Ocerin Guerra^a, I. Vicente Sánchez^a y A. Fernández Larrinoa Santamaría^b

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

Caso clínico. Varón de 51 años que consultó por lesión cutánea facial asintomática de tres meses de evolución. Se trataba de una placa marrónácea de aspecto atigrado con zonas atróficas localizada en región mandibular derecha. Se realizó estudio histológico con diagnóstico de dermatitis liquenoide. Inicialmente, la lesión se mantuvo estable a pesar de tratamiento tópico con corticoide, inhibidores de la calcineurina, hidroquinona y retinoide; pero tras 2 años de seguimiento presentó resolución casi completa.

Comentario. Después de realizar la correlación clínico-patológica, la lesión es compatible con un liquen plano pigmentado (LPP) anular. El LPP es una variante infrecuente de liquen plano descrita por primera vez por Buthani et al. en 1974. Predomina en pacientes de mediana edad, mujeres y de piel oscura. Aunque su etiología es desconocida, la radiación solar se ha propuesto como el principal agente etiológico debido a que habitualmente aparece en zonas fotoexpuestas, sobre todo en la cara y el cuello. Clínicamente se inicia como máculas de color marrón de forma ovalada que evolucionan a placas reticuladas. El estudio histológico muestra degeneración vacuolar de la capa basal con queratinocitos apoptóticos, infiltrado liquenoide en banda linfocitocitario e incontinencia de melanina con melanófagos en la dermis superficial. Debe realizarse el diagnóstico diferencial principalmente con el eritema discrómico perstans aunque también hay que considerar el eritema fijo medicamentoso y la amiloidosis macular entre otros. La base del tratamiento consiste en la fotoprotección, asociada a tratamientos tópicos con corticoides de alta potencia; pero la respuesta terapéutica es variable.

6. DERMATITIS ANULAR LIQUENOIDE DE LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Sobrevías Bonells^a, A. Martínez Buil^a, M.A. Arregui Murua^a, A. de Vicente Aguirre^a, J.M. Arrinda Yeregui^b y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Bidasoa. Guipúzcoa. España.

Introducción. La dermatitis anular liquenoide de la infancia (DALI) es una entidad que forma parte de las dermatosis liquenoideas y que fue descrita por primera vez en 2003 por Annessi et al. Clínicamente se presenta como máculas eritematosas que se convierten en placas anulares rojizas-marrones con bordes no descamativos e hipopigmentación central, típicamente en ingles y flancos, pudiendo ser solitarias o múltiples. Se ha observado un ligero predominio en varones y es más frecuente en el área mediterránea.

Caso clínico. Niño de 13 años sin antecedentes de interés remitido desde otro centro para valoración de placas eritematosas anulares en pierna izquierda y nalga derecha desde los 10 años. Aportaba biopsia donde se observaba una infiltración linfocitaria dérmica con epidermotropismo y reordenamiento del TCR negativo. Habían sido tratadas con clobetasol tópico, con resolución completa pero recidiva posterior. La analítica era normal. Ante la sospecha de una DALI se repitió la biopsia y se revisó la anterior, siendo ambas compatibles con una DALI. El paciente sigue tratamiento con clobetasol y tacrolimus tópico con buen control hasta la fecha.

Conclusiones. Si bien el diagnóstico diferencial clínico se establece con la micosis fungoide (MF), la morfea inflamatoria, el vitiligo inflamatorio y los eritemas figurados, histológicamente el diagnóstico diferencial principal es con la MF y otras dermatosis liquenoides. La histopatología característica muestra una dermatitis de la interfase afectando específicamente las puntas de las crestas epidérmicas con apoptosis de los queratinocitos limitada a esta área, hallazgo clave que diferencia la DALI de la MF.

La patogenia de la DALI es aún desconocida pero se cree que podría estar en relación a desencadenantes antigénicos. Suele tener un curso crónico aunque están descritas resoluciones espontáneas. Se han usado distintos tratamientos, sobre todo corticoides tópicos y tacrolimus al 0,03%, con respuesta variable.

7. MELANOMA SIRINGOTROPO: CUANDO EL MELANOMA TE PROVOCA SUDORES FRÍOS

I. Aranguren López^a, L. Sobrevias Bonells^a, S. Vildósola Esturo^a, M. Lera Imbuluzqueta^a, M. Marquina Iñarrairaegui^a, M.J. Silva Carmona^b y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa. España.

Introducción. El melanoma siringotropo (MS) se define como un melanoma que se extiende por el aparato ecrino hacia la dermis reticular y/o tejido celular subcutáneo más profundamente que cualquier otro componente del melanoma. Es una variante muy infrecuente de esta neoplasia maligna, con una docena de casos descritos en la literatura, y que cuenta con un diagnóstico y manejo complejos.

Caso clínico. Mujer de 60 años que presentaba desde hacía 3 años una lesión pigmentada en la falange distal lateral del primer dedo de la mano izquierda, con melanoniquia y pigmentación del hiponiquio. Se realizó una biopsia incisional, con diagnóstico de melanoma maligno intraepidérmico. Dada la localización de la lesión, se practicó una amputación de la falange distal de dicho dedo. El estudio anatomopatológico evidenció una proliferación de melanocitos atípicos en epidermis con extensión a ductos ecrinos de dermis reticular, llegando al diagnóstico final de melanoma siringotropo in situ.

Discusión. El MS se presenta típicamente en mujeres de edad media/avanzada, asociándose con mayor frecuencia a melanoma invasivo que a formas in situ. No se han establecido criterios clínicos ni dermatoscópicos que caractericen al MS, por lo que su diagnóstico se basa en el análisis histopatológico, el cual no está exento de dificultad. Debido a sus características peculiares y a su baja incidencia, el manejo del MS es complejo, no existiendo un apartado específico de este subtipo en las guías disponibles. La principal controversia radica en el estadiaje, ya que la medida clásica del índice de Breslow desde el estrato granuloso epidérmico sobreestimaría el estadio real del tumor, mientras que la medición desde la luz de la glándula ecrina podría infravalorarlo, teniendo todo ello implicaciones en el manejo posterior del paciente por parte del dermatólogo.

8. CONDILOMA ACUMINADO GIGANTE DE BUSCHKE-LOWENSTEIN EN PACIENTE VIH+

I. Méndez Maestro^a, X. Eizaguirre de Uriarte^a, E. Acebo Mariñas^a, V. Velasco Benito^b, B. Udondo González del Tanago^a y J.A. Ratón Nieto^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Caso clínico. Se presenta el caso de una mujer de 53 años, con antecedentes de infección por VIH estadio B-3, que es remitida de forma urgente por aparición brusca de lesiones en área genital. Presentaba una tumoración excrecente de superficie verrucosa, de aproximadamente 22 x 6 cm, ocupando la superficie genital externa hasta piel perianal. Mediante biopsia y PCR de VPH se confirmó que se trataba de un condiloma acuminado gigante. Inicialmente la paciente fue intervenida por los servicios de Ginecología y Cirugía Plástica, realizándose vulvectomía simple y cobertura con colgajos de rotación bilaterales. Presentó recidiva precoz de las lesiones, sobre todo en zona perianal. Tras tratamiento local inefectivo y ante posibilidad de empeoramiento, se propuso uso de isotretinoína oral fuera de ficha técnica. Tras un mes de tratamiento se observó remisión completa de las lesiones, persistiendo asintomática al cabo de tres meses.

Discusión. El condiloma acuminado gigante es una lesión cutánea exofítica extensa que se presenta en región anogenital, secundaria a infección por VPH. El tratamiento en estos pacientes resulta un reto; ya que dada la extensión de las lesiones los métodos destructivos tópicos pueden no ser suficientes, precisando cirugía en muchas ocasiones. Además en la literatura se describen otras opciones de tratamiento como la isotretinoína oral.

9. NECROSIS DEL PENE SECUNDARIA A CALCIFILAXIS EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA AVANZADA

I. Martínez-Pallás^a, M.F. García-Gil^a, J. Sánchez-Bernal^a, I. Abadías-Granado^a, J. Soria-Navarro^b, M. Lorda-Espés^a y M. Ara- Martín^a

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La calcifilaxis peneana es una entidad poco frecuente que se presenta en pacientes sometidos a diálisis durante largos periodos de tiempo. Es debida a depósitos intravasculares de calcio en las arteriolas y capilares subcutáneos. Asocia una mortalidad del 50% a los 6 meses, especialmente si existe sobreinfección bacteriana.

Caso clínico. Presentamos un paciente de 62 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica que requería hemodiálisis desde hacía más de 10 años. Ingresó por derrame pleural y presencia de lesión peneana dolorosa de un mes de evolución. En la exploración física se podía objetivar en glande una placa blanquecina, de borde violáceo, fría e indurada a la palpación, con pequeñas erosiones no exudativas en la zona más distal. En la analítica destacaba un producto calcio-fósforo de 40,24 mg/dl y una PTH 505 pg/mL. Se realizó una biopsia cutánea en la que se objetivaron depósitos cálcicos intraluminales en las arteriolas. Se pautaron curas tópicas y se inició tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso deteniendo la progresión de la necrosis peneana.

Conclusión. La necrosis distal del pene se produce en un 6% de los pacientes afectos por calcifilaxis, principalmente en diabéticos con anomalías en el metabolismo del calcio y fósforo. No existen pruebas específicas, por lo que el diagnóstico se basa en la sospecha clínica y el análisis histopatológico. Su manejo es controvertido, e incluye el control del dolor, desbridamiento quirúrgico, control metabólico, tiosulfato sódico intravenoso e incluso penectomía, en casos de sobreinfección.

10. ÚLCERAS CUTÁNEAS ASOCIADAS A VASCULOPATÍA EN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

M.F. García Gil^a, I. Martínez Pallas^a, I. Abadías Granado^a, J. Sánchez Bernal^a, M. Lorda Espes^a, T. Gracia-Cazaña^a, J. Soria^b y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La neurofibromatosis (NF) es una enfermedad genética multisistémica con diversas manifestaciones cutáneas, óseas y vasculonerviosas. Entre estas se encuentran las manchas café con leche, neurofibromas y las efélides axilares. Los grandes vasos habitualmente también se encuentran afectados produciéndose aneurismas o estenosis. Sin embargo se desconoce la posible afectación vascular cutánea en la NF, habiéndose reportado solo casos aislados de úlceras cutáneas en pacientes con dicha afección, en los que la histopatología muestra una vasculopatía, cuya etiopatogenia es desconocida.

Caso clínico. Varón de 41 años afecto de neurofibromatosis tipo I y glioblastoma multiforme grado IV en tratamiento radioterápico y quimioterápico concomitante. Presentaba desde hacía 2 meses dos úlceras cutáneas, muy dolorosas, localizadas en escápula izquierda y zona lumbar derecha, refractarias a tratamiento corticoideo tópico y antibiótico sistémico. Se trataba de ulceraciones de aspecto necrótico, bordes eritematovioláceos y un amplio halo blauecino anémico perilesional y que recordaban al pioderma gangrenoso. El estudio histopatológico reveló una proliferación de la capa muscular de arteriolas y vénulas cutáneas, compatible con displasia vascular muscular.

Discusión. A pesar de que se ha descrito la afectación vascular en la NF, la vasculopatía cutánea es infrecuente y solo se han reportado casos en forma lúcido racemosa o como úlceras cutáneas. Según nuestro conocimiento existen cinco casos similares publicados de úlceras cutáneas en pacientes afectados de NF, cuya etiología es una vasculopatía cutánea de causa no bien conocida. Las opciones terapéuticas son escasas y controvertidas, habiéndose obtenido respuestas con algunos tratamientos como imatinib.

11. REACCIÓN PSORIASIFORME PARADÓJICA A INFLIXIMAB: EL CONCEPTO DE “INTERFERONITIS”

I. Abadías Granado^a, J. Sánchez Bernal^a, M.F. García Gil^a, I. Martínez Pallas^a, M. García García^b y M. Ara Martín^a

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La inducción o exacerbación de la psoriasis en pacientes tratados con terapia biológica es un fenómeno bien establecido. Los fármacos más frecuentemente implicados son los anti-TNF α . La aparición de una psoriasis paradójica no siempre implica el abandono del biológico, no obstante, en ocasiones se requiere del uso de un fármaco con un mecanismo de acción distinto para la resolución.

Caso clínico. Mujer de 63 años con antecedentes de psoriasis y espondiloartritis psoriásica de años de evolución, en tratamiento con infliximab desde hace 5 años. Previamente había realizado tratamiento con etanercept y adalimumab, ambos suspendidos por mal control de la clínica articular. La paciente consulta por aparición de lesiones en extremidades inferiores, que no mejoran a pesar de tratamiento tópico y que incluso han precisado antibioterapia por sobreinfección en diversas ocasiones. A la exploración física se aprecian lesiones intensamente hiperqueratóticas, costrosas, con eritema y edema subyacentes y llamativa afectación ungueal. Se decide intensificación del infliximab, con empeoramiento, por lo que se realiza biopsia cutánea, que confirma el diagnóstico de psoriasis, y se decide cambio a secukinumab, con resolución de las lesiones cutáneas, aunque ligero empeoramiento de la clínica articular.

Discusión. El uso de agentes biológicos puede empeorar una psoriasis ya existente antes del tratamiento. El fármaco habitualmente

implicado es etanercept (62%), seguido por infliximab (23%) y adalimumab (15%). El agravamiento de una psoriasis previa puede cursar con o sin cambio de la morfología, con una latencia que va desde días hasta años. La hipótesis patogénica propuesta para este proceso contempla que el bloqueo del TNF α resulta en un exceso de IFN α , que estimula y amplifica la respuesta de linfocitos T induciéndose la reacción inflamatoria.

12. RICKETTSIA SIBIRICA MONGOLITIMONAE: ESPECIE EMERGENTE A TENER EN CUENTA

J. Sánchez Bernal^a, I. Abadías Grandó^a, I. Martínez Pallas^a, M.F. García Gil^a, M. García García^b y M. Ara Martín^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. España.

Caso clínico. Varón de 70 años, natural de Colombia, sin antecedentes de interés, valorado en urgencias por cuadro de 7 días de lesiones cutáneas en hombro izquierdo, tronco y muslos y, desde el día anterior, fiebre de 38,5°, polimialgias, cefalea y malestar general. Niega consumo de medicación ni picaduras de insectos. Trabaja en un coto de caza en Zaragoza, con contacto con perros, conejos, corzos, jabalíes y perdices. En la exploración se aprecian en hombro izquierdo dos placas eritematoedematosas, induradas, de unos 3 cm, con escara necrótica central y pequeñas pápulas eritematosas en tronco y muslos. En la analítica sanguínea destaca elevación de PCR, leucopenia, linfopenia y plaquetopenia. Se solicitan serologías y biopsia cutánea, con IgM de Rickettsia conorii positiva e histología compatible con rickettsiosis, por lo que se inicia tratamiento con doxiciclina 100mg/12h, con mejoría completa en 12 días. Se envía muestra de escara a centro de referencia confirmándose rickettsiosis causada por Rickettsia sibirica mongolitimoniae.

Discusión. En los últimos años, el desarrollo de métodos moleculares ha permitido la caracterización de nuevas especies y subespecies de rickettsias que se han demostrado patógenas para el hombre, haciendo que, en Europa y España, ante una clínica sospechosa de fiebre botonosa, no podamos limitarnos a considerar a Rickettsia conorii como la única especie patógena. Rickettsia sibirica mongolitimoniae es una especie emergente aislada por primera vez en 1991 en Mongolia, siendo el primer caso humano descrito en el sur de Francia en 1996. Clínicamente, a pesar de que inicialmente se describía presencia de múltiples escaras y linfangitis, la mitad de los casos presentan un cuadro similar a la fiebre botonosa mediterránea. Es importante, por tanto, conocer los cuadros causados por estas especies emergentes que son capaces de producir cuadros típicos de fiebre botonosa, incluso con más frecuencia que R. conorii, pero también otros cuadros clínicos diferentes

13. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL. ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO DE 1998 A 2018 DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO

N. González-Romero, M. Lázaro Serrano, A. de Mariscal Polo, I. Gainza Apraiz, G. Cancho Galán^a y R. Izu Belloso

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una neoplasia cutánea muy poco frecuente más habitual en varones de edad avanzada con daño actínico. El pronóstico es pobre y no hay consenso para abordar su manejo. El tratamiento se basa en la cirugía, la RT, la quimioterapia/inmunoterapia.

Material y método. Realizamos una búsqueda de pacientes con diagnóstico histológico de CCM 1998 y 2018 (n=20), en la base de datos de anatomía-patológica de nuestro hospital y posteriormente revisamos la historia clínica recogiendo los datos: sexo, edad, AP de

inmunosupresión, CCNM y de MM, sospecha diagnóstica inicial, tamaño del tumor, localización, estadiaje, tratamientos recibidos, evolución y supervivencia.

Resultados. La mayoría de las lesiones (40%) se localizaban en la CyC y el 50% tenían de 2 a 5 cm. El 85% de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico, el 75% RT, 4 casos QT y en dos de ellos avolumab. El 50% de los pacientes presentaron recidiva, todas antes de los primeros 24 meses.

Discusión y conclusiones. Presentamos una serie de casos de los últimos 20 años con una muestra pequeña, por lo que aunque los resultados obtenidos son clínicamente relevantes y coinciden con los de otras series, no hemos obtenido significación estadística. Por un lado, en nuestra muestra hemos observado que la supervivencia es mayor en los pacientes con lesiones menores de 2cm, localizadas en EE superiores, con positividad para poliomavirus, así como en los que han recibido RT adyuvante y en los que no presentan márgenes quirúrgicos afectados.

14. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA

F.J. de la Torre Gomar^a, V. Fatsini Blanch^a, A. Saenz Aguirre^a, I. Arrue Michelena^a, A. Urtaran Ibarzábal^a, S. Goula Fernández^a, M.I. Martínez González^a, I. Gorostiaga Altuna^b e I. García Río^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. Álava. España.

Introducción. La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un trastorno de la proliferación histiocitaria poco frecuente que suele cursar con un cuadro de linfadenopatía masiva bilateral y fiebre. Aunque en la ERD la piel supone el 10% de las regiones extranodales comprometidas, aproximadamente en el 3% la afectación es exclusivamente cutánea, sin compromiso de otras regiones nodales o extranodales.

Caso clínico. Paciente varón de 61 años remitido por dos lesiones dolorosas al tacto en región cervical anterior y en escápula derecha de meses de evolución. No refería clínica sistémica asociada. Presentaba pápulo-nódulos de coloración rosada, bien delimitados, de un centímetro de diámetro, distribuidos por las localizaciones referidas, así como una placa eritematosa infiltrada de bordes bien definidos en región pectoral. No se palparon adenopatías locorregionales. El estudio histológico e inmunohistoquímico evidenció un denso infiltrado linfohistiocitario rico en células plasmáticas con marcados fenómenos de emperipolesis e intensa positividad para S-100 y CD68, con negatividad para CD1a. El hemograma, la bioquímica y la autoinmunidad no manifestaron alteraciones significativas. En el estudio de extensión no se objetivaron adenopatías de aspecto patológico ni otros hallazgos relevantes. Con estos datos se realizó el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea (ERDC). Se pautaron corticoides tópicos, con mejoría parcial.

Discusión. La ERDC se suele presentar como placas o nódulos eritematosos distribuidos en cara, tronco y raíz de extremidades. Histológicamente se caracteriza

por presentar emperipolesis de linfocitos intactos por histiocitos pálidos positivos para S100 y CD68. Entre los tratamientos descritos se encuentran la extirpación quirúrgica, la corticoterapia tópica o la crioterapia. La variabilidad en su presentación clínica y su rareza nos hacen considerar este caso de interés.

15. TUMOR MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA PERIFÉRICA EN PACIENTES CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

V. Fatsini Blanch^a, F.J. de La Torre Gomar^a, P. Rosés Gibert^a, S. Heras González^a, I. Trébol Urra^a, M.J. de Diego Rivas^b y Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. El tumor maligno de la vaina nerviosa periférica (TMVNP) es una neoplasia poco común, en muchos casos relacionada con la neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Presentamos dos casos de pacientes diagnosticados de NF1 con desarrollo de TMVNP.

Casos clínicos. Hombre de 52 años en seguimiento por NF1. En los controles habituales se detectó crecimiento de lesión subcutánea en glúteo derecho que ocasionaba desviación del pliegue interglúteo. En la resonancia magnética (RM) se apreciaba lesión sugestiva de neurofibroma ocupando fosa isquiorrectal, cruzando el pliegue interglúteo y extendiéndose a la otra fosa iliaca, observándose imágenes sugestivas de infiltración del glúteo mayor, obturador interno y externo. Se realizaron biopsias amplias para descartar malignidad con resultado histopatológico de neurofibroma plexiforme. Se decidió intervención quirúrgica por parte de Cirugía General y el posterior estudio histopatológico fue compatible con el diagnóstico de TMVNP. Actualmente el paciente se encuentra en seguimiento clínico y mediante pruebas de imagen. Hombre de 47 años que consultaba por lesión en cuero cabelludo de semanas de evolución con rápido crecimiento. Entre sus antecedentes personales destacaba el diagnóstico de NF1 y TMVNP en hombro izquierdo con metástasis pulmonares, libre de enfermedad tras tratamiento quirúrgico. En la RM se observaba una lesión nodular de dependencia cutánea en región occipital sugestiva de neurofibroma sin poder descartar transformación maligna. Se realizó exéresis de la lesión en cuero cabelludo con resultado histopatológico de TMVNP. El paciente presentó buena evolución en el postoperatorio sin recidivas locales hasta la actualidad.

Discusión. La prevalencia aproximada de TMVNP en pacientes con NF1 es del 0,1%. Los síntomas de alarma incluyen crecimiento brusco, aumento de consistencia, dolor intenso y sintomatología neurológica. El pronóstico es pobre, siendo el tratamiento de elección la resección quirúrgica radical.

16. ESPOROTRICOSIS

A. Martínez Buil^a, I. Aranguren López^a, J. Zubizarreta Salvador^a, N. Ormaechea Pérez^a, C. Rodríguez Caruncho^a, M.Y. Silva Carmona^b, J.M. Larzabal Aramberrí^b y J.M. Moreno Valladares^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Introducción. La esporotricosis es una micosis subcutánea, típica en pacientes en contacto con vegetales cuya presentación más frecuente es la de una lesión primaria en el punto de inoculación y la diseminación de la infección a través de los vasos linfáticos, apareciendo nuevas lesiones en su recorrido.

Caso. Varón de 80 años que consulta por una lesión de aspecto tumoral de 2 cm, eritematocostrosa con bordes bien definidos y un rodete inflamatorio de 3 meses de evolución en muñeca izquierda. Se remite a Cirugía Plástica para extirpación, siendo la anatomía patológica informada como carcinoma espinocelular bien diferenciado. A los 4 meses aparecen en la misma zona tres lesiones clínicamente similares, distanciadas 7 cm entre sí. Dos biopsias punch son "inespecíficas, sin hallazgos de malignidad". Se plantea diagnóstico diferencial del cuadro entre etiología tumoral (recidiva de carcinoma escamoso) o infecciosa (micobacteria, esporotricosis) y surge en la historia clínica que el paciente es diabético y trabajador en una huerta. Ante esta tesitura, se inicia tratamiento con itraconazol 200 mg/día para valorar respuesta y se programa posible biopsia excisional en un mes. Tras comenzar con Itraconazol se objetiva involución progresiva de las lesiones con resolución total los 2 meses y medio. No recidiva en dos años de seguimiento. La revisión de la biopsia excisional se describe como "hiperplasia pseudoepiteliomatosa con abundante inflamación mixta y algunas células gigantes multinucleadas. Con histoquímica no se encuentran microorganismo". El paciente es dado de alta con diagnóstico clínico-evolutivo de esporotricosis linfocutánea.

Discusión. El diagnóstico de esporotricosis se sospecha ante la clínica y los antecedentes compatibles. Es importante tener en cuenta que es habitual que en el análisis anatomopatológico se objetive un patrón granulomatoso que puede llevar a falsos diagnósticos, ya que los organismos causantes no suelen estar patentes.

17. ESCLEREDEMA DE BUSCHKE. A PROPÓSITO DE UN CASO

A.M. Palma Ruiz^a, R. Baldellou Lasierra^a, P. Cerro Muñoz^a, M. Sánchez Hernández^a, M.E. del Valle Sánchez^b, E. Simal Gil^a, H.P. Almanzar Comas^b e Y. Gilaberte Calzada^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. El escleredema de Buschke es una dermatosis poco frecuente del tejido conectivo de etiología desconocida que pertenece al grupo de las mucinosis cutáneas difusas. Se caracteriza por induración cutánea difusa del cuello, los hombros, el dorso, el tórax, la cara y la región proximal de los miembros superiores.

Caso clínico. Un varón de 60 años de edad con los antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperuricemia y depresión. Con motivo de consulta de una lesión hiperpigmentada en cara anterior del tórax se descubre un endurecimiento cutáneo difuso en la parte superior del tronco, raíz de extremidades superiores y cara de dos años de evolución. La biopsia cutánea que mostró hallazgos compatibles con escleredema. La analítica sanguínea que evidencia un pico monoclonal gamma en el proteinograma. El paciente no refiere dolores óseos. Se inicia la administración de UVA tres veces por semana. El paciente realiza seguimiento en la consulta de dermatología, con escasa remisión en la 28 semana de tratamiento, se plantea iniciar tratamiento con metotrexato, pero debido a la alteración en el perfil hepático, se descarta, y se inicia tratamiento con ciclosporina.

Discusión. En lo que respecta a la etiología se han planteado diversas hipótesis, como hipersensibilidad al estreptococo beta-hemolítico grupo A y mecanismos autoinmunes; debido a la asociación del escleredema con otras enfermedades como diabetes mellitus. Entre los diagnósticos diferenciales fundamentales son el escleromixedema, la esclerosis sistémica y la dermatomiositis. No se ha establecido un tratamiento específico para esta entidad, no obstante hay reportes de utilidad de agentes inmunopresores tales como ciclosporina, metotrexato, pentoxifilina, prostaglandina E1, penicilamina, altas dosis de penicilina, inyecciones locales de ácido hialurónico, esteroides sistémicos o locales, fotoquimioterapia sistémica con psoralenos (PUVA).

18. REACCIÓN PARADÓJICA A ADALIMUMAB EN PACIENTE CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

B. Udondo González del Tánago^a, O. Lasa Elgezua^a, J.L. Díaz Ramón^a, M. Ballesterio Díez^a, I. Vicente Sánchez^a, L. Peña Merino^a y L. Gómez Irwin^b

Servicio de ^aDermatología y ^bAparato Digestivo. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. Las reacciones paradójicas a un fármaco biológico se definen como el desarrollo o exacerbación de una patología que habitualmente responde al mismo. La mayoría de estas reacciones se han descrito con los fármacos anti-TNF, sin embargo también hay casos secundarios a otros fármacos biológicos.

Caso clínico. Varón de 48 años con antecedentes de enfermedad de Crohn en tratamiento con adalimumab. Acude a nuestra consulta por brotes recurrentes de lesiones eccematosas psoriasiformes localizadas en cara, cuello y área genital. El estudio complementario realizado incluía biopsia y estudio de clonalidad, analítica con IgE y estudio de autoinmunidad, además de pruebas epicutáneas que resultaron nega-

tivas. A pesar de distintos tratamientos tópicos y orales los brotes se intensificaron. Ante la sospecha de una reacción paradójica psoriasiforme y de acuerdo con el Servicio de Digestivo se suspendió adalimumab y se inició ustekinumab, con desaparición de las lesiones.

Discusión. Entre las reacciones paradójicas más frecuentes destaca la afectación cutánea como la psoriasis o reacciones psoriasiformes. Los fármacos anti-TNF son efectivos tanto en la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) como en la psoriasis. La EII asocia manifestaciones cutáneas, por lo que para considerar que se trata de una reacción paradójica es necesario que la enfermedad intestinal de base esté controlada. El creciente empleo de los fármacos biológicos hace necesario tener presente esta entidad, suponiendo un reto diagnóstico y terapéutico en la práctica clínica.

19. REPIGMENTACIÓN PILAR EN BANDA EN ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE

I. Gainza Apraiz, A. Sánchez Díez, J. González del Tánago Diago, S. Pérez Barrio, J. M. Oleaga Morante y R. M. Izu Belloso

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

Introducción. La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una forma de alopecia cicatricial caracterizada por un retroceso de la línea de implantación del pelo a nivel frontotemporal, asociada con frecuencia a alopecia de cejas. Afecta habitualmente a mujeres posmenopáusicas, siendo menos prevalente en varones. Presentamos el caso de un varón con AFF y repigmentación pilar en banda en los bordes de la alopecia.

Caso clínico. Varón de 67 años sin antecedentes de interés, presenta alopecia frontotemporal de 3 años de evolución, sin pérdida de cejas. El paciente refería tener el pelo cano desde hacía décadas, observando una repigmentación oscura de los cabellos de la línea de implantación coincidiendo con el inicio de la pérdida de pelo en dicha zona. El resto del cabello permanecía blanco. La exploración física mostró además eritema perifolicular e hiperqueratosis, sin otros hallazgos reseñables. Se realizó estudio histológico que confirmó el diagnóstico.

Discusión. Existen muchos casos de AFF publicados en la literatura, correspondiendo la mayoría de ellos a mujeres en edad posmenopáusica. Sin embargo, hemos encontrado un único caso asociado a repigmentación pilar similar al nuestro. Se trató de una mujer de 78 años con AFF, que tras dos años de evolución de su enfermedad comenzó a desarrollar una repigmentación pilar en banda en el borde de la AFF, permaneciendo el resto del cabello blanco. En ambos casos se descartaron otras causas de repigmentación (medicamentosas, radiación etc.). El mecanismo de repigmentación podría ser el resultado de un proceso postinflamatorio.

20. TUMOR ANEXIAL MALIGNO EN EDAD PEDIÁTRICA

A. Lobato Izagirre^a, L. Blanch Rius^a, S. Gómez Muga^a, M.J. Calderón Gutiérrez^a, M. Zaldua Arrese^a, G. Cancho Galán^b y R. Izu Belloso^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Las neoplasias anexiales cutáneas malignas son un grupo de neoplasias muy poco frecuentes. Clínicamente son lesiones de características poco distintivas, lo que hace necesario un estudio histopatológico para filiarlas. Habitualmente se comportan como neoplasias de bajo grado de malignidad, aunque pueden ser localmente destructivas, por lo que el tratamiento de elección es la cirugía con márgenes de seguridad.

Caso clínico. Niña de 10 años que presentaba una lesión papulonodular profunda, de coloración rosada y superficie lisa en muslo derecho, de 2 años de evolución. La dermatoscopia mostró un patrón compati-

ble con dermatofibroma. Se llevó a cabo un estudio histológico de la lesión (biopsia punch de 3 mm), en el que se objetivó una tumoración compatible con un carcinoma aneural microquístico. Se realizó una extirpación completa de la lesión con márgenes de seguridad. A los 2 años de seguimiento no hay evidencia de recidiva de la enfermedad. **Discusión.** El carcinoma aneural microquístico (CAM) es una neoplasia poco frecuente. Es más habitual en adultos entre 44 y 64 años. Clínicamente se presenta como un nódulo, placa o lesión quística de crecimiento lento, generalmente se localiza en la cabeza o el cuello. El CAM puede ser localmente destructivo, pero las metástasis linfáticas o a distancia son excepcionales. La cirugía con márgenes es el tratamiento de elección, siendo la cirugía micrográfica de Mohs la técnica con menores tasas de recurrencias locales. Presentamos este caso por su localización y edad de presentación poco habituales.

21. ALOPECIA AREATA EN TRATAMIENTO CON TOFACITINIB: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO

B. Ramos Bareño, M.J. Manresa, C. Gómez Bringas, N. González Romero, A. Lobato Izagirre y R. Izu Belloso

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

Introducción. El tratamiento de la alopecia areata (AA) ha estado limitado a unos pocos tratamientos sistémicos y tópicos con resultados generalmente decepcionantes. Recientemente se han probado 2 moléculas que corresponden a inhibidores de la Janus quinasa (JAK) con resultados prometedores constituyen un gran avance en el tratamiento de esta patología.

Objetivo. El objetivo de este póster es analizar los pacientes en tratamiento con un inhibidor JAK, en todos los casos ha sido tofacitinib. Averiguar si obtenemos datos de repoblación y tolerabilidad similares a los publicados en la literatura y con todo ellos sacar conclusiones.

Resultados. En el Hospital de Basurto hay 3 pacientes actualmente en tratamiento con este fármaco.

Conclusiones. Si bien se tiene en cuenta que el tratamiento con tofacitinib es sintomático y una vez suspendido se vuelve a perder el pelo que se había repoblado, creemos que es una gran arma terapéutica en la esfera de la alopecia areata donde los tratamientos eficaces escasean y donde los pacientes sufren una gran afectación psicológica debido al impacto social que esta patología impone sobre su vida.

22. DERMATITIS PERIORIFICAL POR INHALACIÓN DE NITRITOS VOLÁTILES: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Estenaga Pérez de Albéniz, M.P. Gil Sánchez, E. Querol Cisneros, N. Rodríguez Garijo, A. Tomás Velázquez y L. Aguado Gil

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El contacto directo de nitratos volátiles como el "Popper" con la piel y mucosas puede causar dermatitis irritativa y úlceras de difícil diagnóstico. Debido a que el consumo habitual de estas sustancias es inhalado y la dermatitis se debe a un uso "incorrecto" de la misma, la dermatitis por Popper parece ser una entidad infradiagnosticada en nuestro medio.

Material y métodos. Presentamos un caso clínico de dermatitis por contacto con nitratos volátiles y revisamos la literatura existente al respecto.

Discusión. La "dermatitis por Popper" o "dermatitis de Popper" es una entidad infrecuente, que se observa más comúnmente en hombres homosexuales, debido al uso recreacional de dicha sustancia. A pesar de que, como el resto de inhalantes, el Popper tiene una

percepción de riesgo baja por parte de la población general, los efectos secundarios posibles son múltiples e incluyen desde dermatitis irritativa o alérgica hasta maculopatía, metahemoglobinemia o alteraciones cardíacas.

Conclusiones. Ante la presencia de dermatitis y úlceras no infecciosas en adultos homosexuales, sobre todo si la localización es facial, es necesario descartar el contacto con drogas de uso recreacional como los nitratos volátiles. En la mayoría de casos descritos no se trata de una dermatitis alérgica de contacto sino de una irritación química por el contacto directo con la sustancia. El diagnóstico de dermatitis por Popper obliga a descartar el uso recreacional de otras sustancias y las conductas sexuales de riesgo.

23. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR ACRILATOS

J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora, M. Azcona Rodríguez, J. Aróstegui Aguilar, M. Larrea García, M. Hervella Garcés y J.I. Yanguas Bayona

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

Introducción. La dermatitis alérgica de contacto (DAC) por acrilatos es una patología emergente debido al incremento en la frecuencia de sensibilización secundaria al uso de esmaltes permanentes que contienen acrilatos UV curables.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes de los últimos 5 años con diagnóstico certero de DAC por acrilatos pertenecientes a la Unidad de Dermatitis de Contacto del servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra. En todos ellos se emplearon las series estándar ampliada del GEIDAC, acrilatos, productos propios y series adicionales en casos necesarios.

Resultados. Se obtuvieron 10 pacientes mujeres diagnosticadas de DAC por acrilatos con una edad media de 36 años. Ninguna asociaba antecedentes de atopía. El eczema afectó predominantemente manos, sobre todo, pulpejos y dedos; objetivando un caso de afectación palpebral y otro en muslo. Además, una de las pacientes refería parestesias. Los alérgenos más frecuentemente implicados fueron 2-hidroxietilmetacrilato y etilenglicol dimetacrilato, seguido de hidroxipropilmetacrilato y 2-hidroxietilacrilato. El 70% de las mujeres presentó asociación laboral, en su mayoría, esteticistas -DAC por acrilatos de uñas- y un caso de técnico de odontología -DAC por acrilatos de prótesis dentales-. El 30% restante eran usuarias de uñas de porcelana, uñas postizas -DAC por cianoacrilato de pegamento- y esmaltes permanentes.

Conclusión. El uso masivo de esmaltes permanentes, que contienen monómeros acrílicos de gran potencial sensibilizador, y la deficiente formación en prevención de las esteticistas están conduciendo a una epidemia en el campo de la DAC. Razón por la cual, el 2-hidroxietilmetacrilato (2-HEMA) se incluye en la serie estándar europea desde enero de 2019.

24. ¿Y SI NO ES ANGIOEDEMA? SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

A. Tomás Velázquez^a, P.L. Quan López^b, E. Querol Cisneros^a, N. Rodríguez Garijo^a, Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, M. Calvo Imirizaldu^c, M.J. Goikoetxea Lapresa^b, F. Lucena Ramírez^d y A. España Alonso^a

^aDermatología, ^bAlergología, ^cRadiología y ^dMedicina Interna. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. El angioedema es un edema local, no inflamatorio y circunscrito, debido a la extravasación de plasma de los capilares de piel y mucosas, que puede afectar a polo cefálico. Sin embargo, no todo edema en dicha localización es angioedema y en el diagnóstico diferencial se encuentran patologías de abordaje urgente.

Casos clínicos. Presentamos el caso de una mujer de 59 años, con antecedente de cáncer de mama y pulmón 6 años atrás, que presentaba eritema y edema palpebral y facial de 1 mes de evolución. A la exploración destacaba edema cervical y en tórax superior, con circulación colateral. Estaba siendo estudiada como angioedema en otro centro y realizaba tratamiento con corticoides tópicos y anti-histamínicos orales, con empeoramiento progresivo. Una TC pulmonar mostró una masa infiltrante que englobaba y estenosaba la vena cava superior. El segundo caso es el de una mujer de 69 años que acudió a Urgencias por edema palpebral bilateral y facial, intermitente, de 15 días de evolución, destacando a la exploración física edema en esclavina e ingurgitación yugular derecha. Previamente había sido valorada bajo sospecha de angioedema y se encontraba en tratamiento con antihistamínicos y corticoides orales, sin respuesta. Refería pérdida de peso de 5kg en 6 meses y tabaquismo. La TC pulmonar evidenció una masa hilar con infiltración mediastínica y obstrucción de la vena cava superior. Ambas pacientes recibieron valoración y tratamiento por parte de Oncología.

Discusión. El síndrome de vena cava superior ocurre por la obstrucción mecánica de este vaso siendo la etiología más frecuente la neoplásica. Como ilustran los casos, la sospecha clínica y la exploración física completa son fundamentales para el abordaje precoz. Puede cursar con edema y eritema en polo céfalico por lo que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de estos signos, en especial en pacientes sin respuesta a tratamientos convencionales y con antecedentes de riesgo.

25. FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO CON LESIONES EXANTEMÁTICAS EN UN VARÓN JOVEN. RETOS DIAGNÓSTICOS DE LA ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

N. Rodríguez Garijo^a, E. Querol Cisneros^a, A. Tomás Velázquez^a, Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, P. Sunsudegui Seviné^b, S. García Pérez^c, L. García Tobar^d, M. Á. Idoate^d y E. Moreno Artero^a

Departamento de ^aDermatología y ^bMedicina Interna. Clínica Universidad de Navarra. ^cServicio de Reumatología. Complejo Hospitalario de Navarra. ^dDepartamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una patología inflamatoria sistémica que se engloba entre los síndromes autoinflamatorios y las enfermedades autoinmunes. Clínicamente se caracteriza por la tríada de picos vespertinos de fiebre alta acompañados de un exantema cutáneo evanescente y afectación articular.

Caso clínico. Se expone el caso de un varón de 20 años que presentaba exantema maculopapular, fiebre alta, odinofagia y poliartralgias. Ante serologías negativas, elevación de ferritina, biopsia compatible y exclusión de otras patologías, fue diagnosticado de ESA. Se instauró tratamiento con corticoides sistémicos sin mejoría y con posterior desarrollo de un síndrome de activación macrofágica. Con diagnóstico de ESA refractaria a corticoides, se asoció tratamiento con Anakinra con buena evolución.

Discusión. El diagnóstico diferencial de la ESA incluye infecciones, toxicodermias, conectivopatías y otras patologías inflamatorias urticariformes como el síndrome de Schnitzler.

Conclusiones. El diagnóstico de la ESA es difícil. Su evolución puede ser impredecible y su pronóstico, variable. En el tratamiento de formas resistentes los inhibidores de IL-1 e IL-6 son prometedores.

26. MICOSIS FUNGOIDES DE HISTOLOGÍA POLIMORFA

M. Azcona Rodríguez^a, I. Martínez de Espronceda Ezquerro^a, J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora^a, M. Josune Mitxelena Eceiza^a, A. Córdoba Iturriagaioitia^b y J.I. Yanguas Bayona^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo de células T más frecuente y representa aproximadamente el 50% de todos los linfomas cutáneos. Puede tener una clínica heterogénea, simulando otras dermatosis y presentarse con distintos patrones histopatológicos. El diagnóstico requiere correlación clínico patológica, inmunofenotipado y genotipado del receptor de células T. En muchas ocasiones es necesario realizar más de una biopsia para poder llegar al diagnóstico de MF.

Caso. Se trata de un varón de 55 años con lesiones eritematopurpúricas en piernas, extensas, con afectación más sutil en muslos y cara interna de brazos, y pérdida de vello parcheada en muslos y antebrazos. Las lesiones estaban presentes al menos desde 2006 y tras pruebas epicutáneas negativas y biopsia en la que se mostraba un infiltrado perivascular de predominio linfoide afectando a vasos de pequeños y mediano calibre, se diagnosticó de dermatosis purpúrica eccematoides. El paciente fue visto en medicina interna y ante la afectación vascular fue tratado con varios inmunosupresores sospechando que se tratara de una panarteritis sin mejoría de las lesiones. Posteriormente, durante el seguimiento en consultas de dermatología se han realizado varias biopsias desde 2008 hasta 2016, que han ido mostrando distintos patrones de infiltración linfocítica (perivascular, liquenoide granulomatosa, intersticial y folicular). Estos datos morfológicos unidos al estudio molecular que en dos ocasiones y en biopsias de distinta localización anatómica, ha demostrado monoclonalidad en el reordenamiento del receptor de células T, con picos en la misma región han permitido el diagnóstico de MF.

Conclusión. Presentamos un caso de MF de diagnóstico especialmente dificultoso, tanto por su clínica atípica como especialmente por el amplio abanico de patrones histológicos mostrado en las biopsias. El diagnóstico final es de MF intersticial-purpúrica-vasculítica-foliculotropa, siendo una variante muy poco común.

27. LINFOMA DE HODGKIN CUTÁNEO: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

J. Aróstegui Aguilar, J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora, S. Oscoz Jaime, A. Córdoba Iturriagaioitia, I. Quispe Cuba y J.I. Yanguas Bayona

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Introducción. El linfoma de Hodgkin es conocido por ser el linfoma más frecuente a nivel mundial. En cambio, la afectación cutánea por linfoma de Hodgkin es una entidad muy poco frecuente presentándose en la mayoría de los casos como lesiones solitarias en tronco, región cervical y cuero cabelludo.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 71 años, con diagnóstico previo de linfoma de Hodgkin en 2016 (subtipo esclerosis nodular, estadio IV). Recibió tratamiento con quimioterapia clásica (6 ciclos de doxorubicina, bleomicina, vinblastina y dacarbacina) y radioterapia con respuesta parcial. Posteriormente comenzó tratamiento con Brentuximab. Fue remitido a nuestra consulta para valoración de placa ulcerada en cuero cabelludo de 2-3 meses de evolución. A la exploración física se objetivaba una placa eritematosa, infiltrada de aproximadamente 10x15cm en región parietal derecha con erosiones superficiales y costras. Los estudios histopatológico e inmunohistoquímico evidenciaron hallazgos compatibles con linfoma de Hodgkin. La lesión cutánea desapareció durante el tratamiento con Brentuximab.

Discusión. La afectación cutánea por linfoma de Hodgkin fue descrita por primera vez en 1906 y desde entonces se han registrado casos aislados y pequeñas series de casos. En 1995 Cerroni describió los hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos de las lesiones cutáneas de linfoma de Hodgkin. Se objetivaban células de Reed Stenberg y células de Hodgkin con positividad para CD30 y negatividad para CD45 en todos los casos, tanto en las lesiones cu-

táneas como en los ganglios linfáticos. Además el CD15 fue positivo en todos los ganglios y la mayoría de las lesiones cutáneas. Se concluyó que la mayoría de las lesiones cutáneas presentaban las mismas características que su correspondiente ganglio. Destacamos la importancia de un diagnóstico precoz y correcto, especialmente en este tipo de linfoma, ya que la afectación cutánea se asocia a un mal pronóstico.

28. ABSCESO FRÍO POR CITROBACTER KOSERI Y STAPHYLOCOCCUS AUREUS

E. Querol Cisneros, N. Rodríguez Garijo, A. Tomás Velázquez, Á. Estenaga Pérez de Albéniz y F.J. García Martínez

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. Un absceso frío es un absceso crónico de formación lenta (semanas o meses) que produce escasa sintomatología, generalmente causado por el bacilo de la tuberculosis.

Caso clínico. Mujer de 41 años, enfermera de profesión, con antecedente de linfoma de Hodgkin. Presentaba una placa eritemato-descamativa infiltrada, asintomática y supurativa en el antebrazo derecho, de 1 año de evolución. Negaba traumatismos previos. Se realizó ecografía cutánea con sonda lineal de 10- 22 MHz, en la que se observó una colección hipoecoica profunda, localizada sobre la fascia muscular y comunicada con la epidermis por un trayecto fistuloso. En modo Power Doppler no presentaba aumento de la vascularización intra- ni perilesional. El estudio histológico no mostró granulomas, células atípicas ni hongos. En el cultivo del exudado se aislaron *C. diversus* y *S. aureus*, cuya presencia se confirmó en el cultivo de la biopsia. El absceso se resolvió por completo con trimetoprim-sulfametoxazol de acuerdo con el antibiograma de ambas bacterias.

Discusión. *Citrobacter koseri* es un enterobacteria grannegativa, anaerobia, comensal del tracto intestinal. A pesar de su baja patogenicidad, se han reportado casos de infecciones oportunistas en neonatos y adultos inmunodeprimidos, manifestadas como meningitis, sepsis o abscesos en órganos internos. La infección cutánea por *C. koseri* es excepcional, produciendo generalmente celulitis o foliculitis. En el presente caso, el diagnóstico diferencial incluyó un goma tuberculoso nosocomial, un cuerpo extraño o un proceso linfoproliferativo. La ecografía orientó el diagnóstico que fue confirmado con el estudio microbiológico pertinente.

29. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA NECROTIZANTE, UN IMPORTANTE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

J. Anderson Vildósola^a, A. Martínez Buil^a, J. Zubizarreta Salvador^a, A. López García^a, S. Ibarbia Oluezalbal^a y M.Y. Silva Carmona^b

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Introducción. Las dermatosis neutrofílicas son un grupo de enfermedades que tienen como característica común una histología que presenta un infiltrado inflamatorio con predominio de neutrófilos, sin identificación de un agente infeccioso. Este grupo de enfermedades han sido denominadas de muchas formas distintas lo cual dificulta la clasificación.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 70 años afecta de una leucemia mieloide aguda de reciente diagnóstico, ingresada por una neumonía atípica. Exhibía múltiples lesiones ampollas hemorrágicas de 1-5 cm de diámetro, alguna coincidiendo con sitios de punción. En el contexto clínico se plantea como diagnóstico una dermatosis neutrofílica tipo síndrome de Sweet o pioderma gangrenoso vesículo-ampolloso. Se iniciaron corticoides

sistémicos con buena respuesta, pero al intentar bajar las dosis se producía una exacerbación de la clínica cutánea, desarrollando placas bullosas, necróticas y hemorrágicas. De forma paralela el cuadro respiratorio también mostraba buena respuesta a los corticoides sistémicos. Una biopsia de una de las lesiones cutáneas reveló un infiltrado inflamatorio intersticial compuesto principalmente de neutrófilos. Los meses siguientes siguió desarrollando otros tipos de lesiones cutáneas del espectro de las dermatosis neutrofílicas.

Discusión. Las manifestaciones cutáneas de las dermatosis neutrofílicas son variadas, desde placas urticariales y vesiculopústulas hasta nódulos y úlceras. Algunas variantes pueden incluso plantear el diagnóstico diferencial con enfermedades graves, pero de manejo muy distinto como es una fascitis necrotizante, por lo que es importante tener presente este grupo de enfermedades a la hora del planteamiento diagnóstico.

30. REVISIÓN DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS CON LA BATERÍA DE OFTÁLMICOS EN NUESTRA CONSULTA DE DERMATITIS DE CONTACTO

M. Hervella Garcés, Í. Martínez de Espronceda Ezquerro, M. Azcona Rodríguez, J. Aróstegui Aguilar, M. Larrea García e I. Yanguas Bayona

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

Introducción. Desconocemos la frecuencia de alergia de contacto a oftálmicos, aunque la sospecha de intolerancia a fármacos para el glaucoma es un motivo de consulta ocasional en la Unidad de Eccemas.

Métodos. Examinamos los datos de aquellos pacientes que fueron estudiados con la batería específica de medicamentos oftálmicos en nuestra Unidad de Eccema de Contacto entre 2009 y 2019.

Resultados. Veintinueve pacientes de 1598 totales (1,8%) fueron testados en este periodo. De ellos, 69% eran mujeres, 10,3% atópicos y su edad media fue 68,8 años. Al final del estudio fueron diagnosticados de dermatitis irritativa un 55%, dermatitis alérgica 20,7%, dermatitis atópica 6,9%, seborreica 3,4%, otro diagnóstico 13,8%. Doce pacientes (41,4%) tuvieron al menos una reacción positiva en las pruebas epicutáneas, y de ellos, 8 mostraron reacciones a alérgenos de la serie estándar (níquel, isotiazolinonas, otros), todas de relevancia pasada o desconocida. La serie de oftálmicos no detectó ninguna reacción alérgica relevante en ninguno de los pacientes de esta serie. Los seis casos de alergia fueron diagnosticados gracias al uso de los colirios propios de los pacientes y a la realización de tests de uso. El alérgeno en todos los casos fue el betabloqueante timolol.

Discusión. El perfil de paciente que es estudiado por sospecha de alergia a oftálmicos es una mujer de 69 años, con glaucoma de larga evolución, para el que ha usado una media de 4 fármacos tópicos, y con eccema de párpados +/- conjuntivitis de 8 meses de duración media. Este dato junto a la baja utilización de esta batería son reflejo de la insuficiente y tardía derivación de los pacientes desde oftalmología. La serie de medicamentos oftálmicos fue completamente ineficaz en el estudio de los pacientes con esta sospecha clínica, y nos parece importante exponer que el timolol, alérgeno más frecuente entre los pacientes con glaucoma en nuestro medio, al igual que muchos de los principios activos más utilizados actualmente en oftalmología, no está incluido en la serie de oftálmicos, serie que a día de hoy solo es suministrada por un proveedor de pruebas epicutáneas (Smartpractice) y es fabricada en EE. UU.

Conclusión. La alergia a medicamentos oftálmicos probablemente esté infradiagnosticada. La serie específica de fármacos oftálmicos es en nuestra experiencia la menos rentable de todo nuestro arsenal diagnóstico de pruebas epicutáneas, y se encuentra obsoleta.

Bilbao, 26 de octubre de 2019

1. ERITEMA RETICULAR TELANGIECTÁSICO: DESCRIPCIÓN DE 4 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

V. Fatsini Blanch^a, A. Saenz Aguirre^a, F.J. de La Torre Gomar^a, S. Goula Fernández^a, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya^a, I. Trébol Urrea^a, P. Malo Diez^b y R. González Pérez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España

Introducción. El eritema reticular telangiectásico (ERT) es una reacción cutánea asociada a la implantación de dispositivos médicos. Se caracteriza por lesiones cutáneas eritematosas habitualmente de morfología reticulada que aparecen sobre los dispositivos implantados.

Casos clínicos. Se han revisado 4 casos de ERT diagnosticados en nuestro servicio entre los años 2017 y 2019. Caso 1. Hombre de 75 años que presentaba eritema reticulado en muslo derecho tras 6 semanas de ser intervenido de prótesis total de cadera derecha. Caso 2. Mujer de 69 años que presentaba lesiones cutáneas eritematosas en región pectoral que se iniciaron tras 4 meses de recambio de generador de su desfibrilador automático implantable. Caso 3. Hombre de 79 años que inició lesiones cutáneas eritematosas en hombro izquierdo tras 1 mes de un recambio de prótesis de hombro. Caso 4. Mujer de 72 años que presentaba lesiones cutáneas eritematosas en rodilla izquierda que aparecieron tras 1 mes de la implantación de prótesis de rodilla. En todos los casos se llevó a cabo estudio histopatológico de las lesiones que mostraba dermatitis superficial perivascular con vasos dilatados compatible con ERT. Se realizaron pruebas epicutáneas en los 3 primeros casos con resultados negativos o no relevantes, estando pendiente la realización de pruebas epicutáneas en el 4.º caso próximamente.

Discusión. Habitualmente, el ERT suele ser un diagnóstico de exclusión, apoyado por una relación temporal con la implantación del dispositivo, pruebas epicutáneas negativas y ausencia de signos clínicos de infección. El diagnóstico diferencial debe realizarse con angiodermatosis reactiva, dermatitis alérgica de contacto, histiocitosis intralinfática o mucinosis reticular telangiectásica, entre otros. Consideramos importante el reconocimiento de esta entidad ya que es esperable un aumento en su incidencia debido al incremento del uso de dispositivos médicos en la práctica clínica habitual.

2. PSEUDOLINFOMA POLIPOIDE ANGIOMATOIDE RICO EN CÉLULAS T. SERIE DE CASOS EN 3 ADOLESCENTES

N. González Romero, A. Lobato Izaguirre, A. Torrelo, I. Colmenero, J. González del Tánago y R. Izu Belloso

Hospital Universitario Basurto. Bilbao. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. El pseudolinfoma polipoide angiomatoide rico en células T (TRAPP) es una variante específica de pseudolinfoma, con un componente vascular prominente y otras características histológicas que permiten diferenciarlo de otras entidades estrechamente relacionadas como el angioqueratoma pseudolinfomatoso acral de la infancia (APACHE), entre otros. La mayoría de los casos se presentan en adultos.

Casos clínicos. Presentamos tres casos en adolescentes. Los tres se manifestaron como una tumoración rojo-violácea de pocos meses de evolución. El examen histológico reveló un infiltrado inflamatorio predominantemente linfocítico con una rica vascularización constituida por vénulas de endotelio prominente.

Discusión y conclusiones. El TRAPP es un tipo de pseudolinfoma con un componente vascular prominente que está estrechamente relacionado con entidades como APACHE, la placa pretibial linfoplasmocitaria de la infancia, etc. Sin embargo, presenta unas características

clínicas e histológicas que permiten diferenciarlo como una entidad aparte. Aunque es más frecuente en adultos, también puede presentarse en niños y adolescentes, como en nuestra serie.

3. PRÚRIGO ACTÍNICO EN PACIENTE NATURAL DE MÉXICO

M. Ramírez Lluch^a, B. Aldea Manrique^a, I. Martínez Pallás^a, M. Fernando García-Gil^a, M. García García^b, V. Lezcano Biosca^a, M.T. López Giménez^a y M. Ara Martín^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El prurigo actínico (PA) es una fotodermatosis idiopática crónica especialmente prevalente en nativos americanos y mestizos que viven en altitudes elevadas. Afecta a áreas fotoexpuestas y se acompaña a menudo de queilitis y conjuntivitis. Su inicio en la edad adulta, aunque menos frecuente, se asocia con mayor cronicidad.

Caso clínico. Mujer de 45 años, natural de México, con historia de múltiples brotes de lesiones papulonodulares y placas eritematosas, muy pruriginosas, localizadas en áreas fotoexpuestas (cara, escote y dorso de extremidades superiores) de años de evolución. A menudo se acompañaban de queilitis y remitían parcialmente con corticoides. Las biopsias cutáneas realizadas eran compatibles con dermatitis eccematosa y los estudios de autoinmunidad y porfirinas negativos. Presentaba pruebas epicutáneas con sensibilización a níquel y parafenilendiamina y negatividad a fotoalérgenos. Tras regresar de una estancia en México, acudió de nuevo a las consultas con un brote de mayor intensidad. La biopsia evidenció una dermatitis crónica linfocitocitaria y se detectó positividad para el alelo HLA-DR4 (DRB1*04). Dada la procedencia, la evolución y el resultado de los estudios complementarios se llegó al diagnóstico de prurigo actínico y se consensuó el inicio de tratamiento con hidroxycloloquina.

Discusión. A pesar de ser una entidad poco frecuente, el PA debe tenerse en cuenta en pacientes con fotodermatosis, especialmente si proceden de áreas de mayor prevalencia. Su cuadro clínico sugestivo, inicio precoz y curso recurrente y la asociación con el HLA-DR4 (DRB1*0407) son criterios que apoyan el diagnóstico y permiten diferenciar el PA de la erupción polimorfa lumínica. En casos graves y persistentes, la buena respuesta a talidomida es considerada también un criterio diagnóstico, aunque debido a sus limitaciones, en ocasiones es necesario recurrir a otros tratamientos sistémicos

4. EXPERIENCIA CLÍNICA CON TERAPIA MOLECULAR DIRIGIDA CONTRA LA VÍA MAPK EN MELANOMA METASTÁSICO BRAF-V600 MUTADO - ESTUDIO DESCRIPTIVO RETROSPECTIVO A 6 AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO

I. Gainza Apraiz^a, A. García Etxabari^b, N. González Romero^a, A. Sánchez Diez^a, P. Martínez del Prado^c, J.F. Arango Arteaga^c y R.M. Izu Belloso^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ^bFacultad de Medicina. Universidad del País Vasco. ^cServicio de Oncología Médica. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El melanoma maligno metastásico presenta una supervivencia media inferior a los 12 meses sin tratamiento. Actualmente se están ensayando dos grupos de agentes terapéuticos que han demostrado aumentar el intervalo libre de enfermedad y la supervivencia: la terapia dirigida contra la vía de señalización MAPK (inhibidores BRAF, MEK...) y la inmunoterapia.

Objetivos. Valorar la seguridad y efectividad de los inhibidores de la vía de señalización MAPK en el tratamiento del melanoma metastásico BRAF-V600 mutado.

Material y métodos. Se recoge una muestra de 13 pacientes con melanoma metastásico BRAF-V600 mutado tratados con terapia mo-

lecular dirigida en el Hospital Universitario de Basurto desde 10/2012 hasta 10/2018, y se registran las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes, tratamientos recibidos, efectos adversos e intervalo libre de progresión.

Resultados. Dos pacientes se trataron con Vemurafenib, 4 con Dabrafenib y 7 con Dabrafenib-Trametinib, siendo la mediana de tiempo libre de progresión de 183,5, 198 y 212 días, respectivamente. Los efectos adversos más frecuentes fueron pirexia (46%), astenia (38,5%), erupción cutánea (38,5%) y gastrointestinales (30%), siendo en su mayoría leves y bien tolerados. Toxicidad cutánea de cualquier tipo fue registrada en el 61%.

Conclusiones. Pese a no poder extraer conclusiones sólidas debido al pequeño tamaño muestral, los datos obtenidos son concordantes con los publicados hasta el momento en ensayos clínicos más amplios. Así, la terapia molecular dirigida contra la vía MAPK parece segura y efectiva para el tratamiento del melanoma metastásico BRAF-V600 mutado. No obstante, prácticamente todos los pacientes acaban presentando progresión de la enfermedad.

5. TOXICIDAD CUTÁNEA DE FÁRMACOS INHIBIDORES DEL RECEPTOR FACTOR DE CRECIMIENTO EPIDÉRMICO

A. Lobato Izagirre, I. Medel Castro, I. Gainza Apraiz, M. Meruelo Ruano, B. Ramos Bareño, C. Gómez Bringas y R. Izu Belloso

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

Introducción. Cetuximab y panitutumab son anticuerpos monoclonales inhibidores del receptor de factor de crecimiento epidérmico (anti-EGFR) utilizados para el tratamiento de tumores sólidos en estadios avanzados como el cáncer colorrectal metastásico. A pesar de tener una baja toxicidad sistémica, producen numerosos efectos adversos cutáneos. El objetivo de este estudio es determinar la frecuencia, cronología y gravedad de las reacciones cutáneas adversas causadas por cetuximab y panitutumab, así como reforzar la asociación establecida entre la erupción papulopustulosa (EPP) inducida por los anti-EGFR y la respuesta tumoral.

Material y método. Estudio observacional retrospectivo de 141 pacientes diagnosticados de cáncer colorrectal metastásico (estadio IV) que recibieron tratamiento con cetuximab, panitutumab o ambos (en total 166 tratamientos) entre octubre de 2013 y octubre de 2018 en el Hospital Universitario de Basurto.

Resultados. La reacción cutánea más frecuente fue la EPP (87,35%). Además, EPP fue más frecuente entre los sujetos que presentaron respuesta tumoral completa o parcial. Los pacientes también desarrollaron dermatitis seborreica (12,7%), paroniquia (16,3%), xerosis (10,8%), afectación de mucosas (34%) y fisuras en manos y pies (12,7%). Veinte pacientes con EPP suspendieron el tratamiento con anti-EGFR.

Discusión. Cetuximab y panitutumab producen efectos adversos cutáneos en la gran mayoría de los pacientes. La EPP es el efecto adverso más frecuente y además, es la causa principal de retraso o interrupción del tratamiento antitumoral. Además, la erupción papulopustulosa grave podría ser un buen predictor de la respuesta tumoral al tratamiento con anti-EGFR.

6. ERUPCIÓN FACIAL RECIDIVANTE; LA CLAVE ESTÁ EN LA ANAMNESIS

L. Mitxelena Elozegi^a, I. Aranguren Lopez^a, M. Marquina Iñarrairaegui^a, P. Eguino Gorrochategui^b, A.X. de Vicente Aguirre^a, A. Joral Badas^c y J. Zubizarreta Salvador^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. ^bServicio de Dermatología. Organización Sanitaria Integrada Bidasoa. Fuenterrabía. ^cServicio de Alergología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. En la medicina actual, en la que se dispone de poco tiempo para el paciente en la consulta, muchos diagnósticos (también en Dermatología) se basan en la realización de pruebas complementarias (biopsias, analíticas). Cuando existe una discordancia entre la clínica y dichas pruebas, es cuando se ahonda más en la anamnesis y en ocasiones, encontramos la clave diagnóstica.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 48 años, alergia conocida a la efedrina, con antecedente de psoriasis, derivada por presentar lesiones eritematodescamativas periorales, perioculares e intranasales resistentes a tratamiento con antibióticos orales y tópicos de meses de evolución. En sucesivas consultas se descartan enfermedades como el pénfigo vulgar y dermatitis alérgica de contacto a productos aplicados (análisis de sangre, pruebas epicutáneas y cutáneas). Tras varias pautas de tratamiento con corticoides orales y retirada de sus productos tópicos, la paciente sigue presentando dichos brotes, por lo que se profundiza en la anamnesis observando que esta es responsable de organizar y administrar la medicación de su madre. En este momento se decide parchear a la paciente con dichos fármacos obteniendo resultados positivos para 3 de ellos (ácido valproico, carbimazol y olanzapina).

Conclusión. La dermatitis de contacto aerotransportada es una subvariedad infrecuente de las dermatitis de contacto alérgicas. En dicha enfermedad los alérgenos contactan e irritan la piel tras ser transportadas por el aire en una distancia relativamente corta. Para su diagnóstico se precisa realizar pruebas epicutáneas y lo que es más importante, sospechar la presencia de dicho alérgeno.

7. UNOS XANTELASMAS PECULIARES...

A. Saenz Aguirre^a, V. Fatsini Blanch^a, P. Rosés Gibert^a, J. Gimeno Castillo^a, L. Aspe Unanue^a, L. Carnero González^a, P. Malo Díez^b e Y. Olaizola Nogales^a

Servicio de ^aDermatología médico-quirúrgica y Venereología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. La enfermedad xantogranulomatosa orbitaria del adulto (EXOA) comprende un grupo heterogéneo de entidades que comparten manifestaciones cutáneas y hallazgos histopatológicos. El xantogranuloma orbitario del adulto (XOA) forma parte de este espectro.

Caso clínico. Mujer de 57 años que consultaba por lesiones palpebrales de más de 5 años de evolución diagnosticadas clínicamente de xantelasmas y tratadas con láser en un centro privado. A la exploración física se apreciaban unas placas infiltradas de coloración amarillenta en ambos párpados junto con varios nódulos subcutáneos en zona infraorbitaria derecha. El estudio histológico mostraba un infiltrado inflamatorio linfocitocitario sin atipia, positivo para CD68 y negativo para S-100 y CD1a. Una RMN orbitaria descartaba afectación ocular; mientras que mediante estudio analítico se descartaron alteraciones hematológicas asociadas. Así se llegó al diagnóstico de EXOA, variante XAO. Actualmente la paciente sigue controles en nuestras consultas y está pendiente de realización de oculoplastia.

Discusión. La EXOA incluye un grupo heterogéneo de histiocitosis de células no Langerhans con predilección por infiltración de la órbita y los anejos oculares. El XOA es la forma más benigna aunque más infrecuente de EXOA, manifestándose como placas infiltradas amarillentas de aspecto xantomatoso localizadas bilateralmente en la región orbitaria. Se trata de una entidad benigna, no asociando manifestaciones extracutáneas y presentando un excelente pronóstico. No obstante, debe realizarse diagnóstico diferencial tanto con los xantelasmas como con otras entidades del espectro de la EXOA, las cuales pueden cursar con afectación extracutánea empeorando el pronóstico. Al tratarse de una entidad infrecuente, su tratamiento es controvertido, aunque se ha descrito el papel de los corticoides sistémicos e intralesionales, la cirugía, la radioterapia o el metotrexato en el control de la enfermedad

8. GRANULOMA ANULAR DISEMINADO TRAS VACUNACIÓN ANTINEUMOCÓCICA

M.F. García-Gil^a, I. Martínez Pallas^a, B. Aldea Manrique^a, M. Ramírez-Lluch^a, M. Álvarez-Salafranca, A. Martínez García^b, J. Soria Navarro^b y M. Ara Martín^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El granuloma anular es una enfermedad granulomatosa benigna de etiología desconocida caracteriza por pápulas de distribución anular. Se han descrito numerosos desencadenantes, de los cuales la vacunación es infrecuente y poco descrita. Se cree que puede deberse al trauma de la vacunación o al mecanismo inmunológico que desencadenan.

Caso clínico. Mujer de 57 años con antecedentes de hipotiroidismo, hipercolesterolemia e hipertensión arterial. Acude al servicio de dermatología por presentar unas lesiones cutáneas asintomáticas en forma de pápulas eritematovioláceas de morfología anular localizadas a nivel abdominal y flexura antecubital derecha de 3 meses de evolución. La paciente recibió 12 días antes la vacunación antineumocócica conjugada frente a 13 serotipos. Se realizó una biopsia cutánea cuyo estudio histopatológico mostraba cambios compatibles con un granuloma anular. Se le pautó mometasona furoato dos veces al día durante 4 semanas sin llegar a presentar respuesta terapéutica.

Discusión. La aparición de granulomas anulares tras la vacunación es infrecuente. Actualmente en la literatura médica se han descrito 14 casos, siendo la vacuna de la BCG la más frecuente implicada. No obstante, la vacunación antineumocócica no ha sido descrita como desencadenante hasta la actualidad. La presencia de células T activadas en el infiltrado linfocitario del granuloma anular sugiere de la existencia de una respuesta inmune mediada. La activación del linfocito T puede conducir a una autosensibilización debido a su similitud molecular con antígenos cutáneos. Por ello se postula que la activación inmunológica que producen las vacunas puede llegar a desencadenar la aparición de granulomas anulares.

9. TRATAMIENTO DE HIDRADENITIS SUPURATIVA CON LÁSER CO2

M. Mendieta Eckert, J. Gardeazabal García, X. Eizaguirre Uriarte, O. Lasa Elgezua, B. Navajas Pinedo y A. Aramburu González

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

Introducción. La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica y progresiva. Los brotes sucesivos dan lugar a fístulas y secuelas cicatriciales que a su vez pueden ser focos de nuevos brotes. Todo ello ocasiona un gran impacto en la calidad de vida afectando a la esfera social y laboral.

Casos clínicos. Presentamos una serie de casos de pacientes con HS Hurley II-III con fístulas y cicatrices en acordeón. Dichas lesiones ocasionaban brotes recurrentes y alteración del aspecto físico. Se realizó tratamiento con láser CO2 en modo continuo y bajo anestesia local. Se obtuvieron muy buenos resultados tras 1-2 sesiones con un tiempo de recuperación rápido. Tras el tratamiento los pacientes presentaron un mejor control de su enfermedad en las zonas tratadas mostrándose muy satisfechos.

Discusión. El tratamiento clásico de la HS y de las secuelas cicatriciales es la cirugía. Sin embargo, muchos pacientes la rechazan por ser muy extensas y ocasionar largas bajas laborales. El tratamiento con láser CO2 permite tratar las lesiones superficiales bajo anestesia local, sin necesidad de baja laboral y con un tiempo de recuperación rápido. Los resultados estéticos son en muchas ocasiones superiores a la cirugía.

Conclusiones. El láser Co2 es una alternativa efectiva y segura en el tratamiento de la hidradenitis supurativa, pudiendo sustituir en algunos casos a la cirugía.

10. VASCULITIS LEUCOCITOCÍSTICA SECUNDARIA A NUEVOS ANTICOAGULANTES ORALES

I. Martínez Pallás^a, M. García Gil^a, M. Ramírez Lluch^a, B. Aldea Manrique^a, M. García García^b y M. Ara Martín^a

Servicios de ^aDermatología y Venereología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La vasculitis leucocitocística es el subtipo de vasculitis cutánea más frecuente. Hasta el 50% se consideran idiopáticas, pero pueden ser desencadenadas por infecciones, fármacos, enfermedades autoinmunes y neoplasias. Una de las causas recientemente descrita son los nuevos anticoagulantes orales (NACO).

Casos clínicos. En primer lugar, presentamos a una paciente de 87 años, anticoagulada con apixaban desde hacía 6 meses que ingresa por la aparición de lesiones purpúricas ampollosas en extremidades. En el segundo caso una mujer de 84 años inicia tratamiento con edoxaban y 48 horas después comienza con la aparición de ampollas de base purpúrica. Pese a ser sustituido por dabigatrán continúa la aparición de lesiones que evolucionan hacia una necrosis extensa. En ambos casos la biopsia objetivó una vasculitis leucocitocística, siendo negativas las pruebas de autoinmunidad y microbiológicas. Se inició tratamiento corticoideo y se suspendieron los fármacos sospechosos, con buena evolución cutánea en el primer caso y ausencia de respuesta en el segundo.

Discusión. Desde el año 2014 se han publicado un total de 9 casos de vasculitis leucocitocística asociadas a rivaroxaban (5), apixaban (1) y dabigatrán (3). La latencia media fue de entre 3 días y 2 semanas, excepto en un caso con rivaroxaban en el que fue de 3 meses. En todos ellos el cuadro cutáneo fue leve y se resolvió con la suspensión del fármaco y la administración de corticoides orales o intravenosos. Aunque existe un desigual periodo de latencia, la ausencia de otros posibles factores desencadenantes junto a la buena respuesta al retirar el fármaco en el primer caso, orientó a los NACO como posible causa en ambas pacientes. Así mismo, la intensidad de la necrosis cutánea es un dato diferencial respecto a los casos publicados hasta la fecha, que se atribuye a la demora en la retirada del fármaco e inicio del tratamiento.

11. SÍNDROME DE SWEET SUBCUTÁNEO

J. Aróstegui Aguilar^a, M. Azcona Rodríguez^a, J. Mixtelena Ezeiza^a, A. Larumbe Irurzun^a, I. Fernández de los Reyes^b y J.I. Yanguas Bayona^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Introducción. Las paniculitis neutrofílicas son un grupo heterogéneo de enfermedades con infiltración de neutrófilos en el tejido celular subcutáneo. Presentamos un caso de una mujer de 69 años con antecedente personal de síndrome mielodisplásico y diagnóstico en nuestra consulta de síndrome de Sweet subcutáneo.

Caso clínico. Mujer de 69 años con antecedente personal de carcinoma ductal infiltrante de mama tratado mediante tumorectomía y hormonoterapia, además de citopenia refractaria con displasia unilineal-neutropenia refractaria (CRDU-NR). Acude a nuestra consulta derivada desde el Servicio de Cirugía Mamaria por presentar tres placas induradas con halo eritematovioláceo periférico sobre cicatriz de mama derecha y en ambas regiones paralumbares de forma simétrica. Las semanas previas a la aparición de las lesiones cutáneas la paciente presentó clínica sistémica con fiebre y malestar general. Se realiza biopsia-punch de la lesión en mama derecha con diagnóstico de paniculitis aguda neutrofílica tipo síndrome de Sweet subcutáneo. Ante estos resultados se inicia tratamiento con prednisona 30 mg a dosis descendente. Tras dos semanas de tratamiento la paciente presenta remisión total de las lesiones.

Discusión. El síndrome de Sweet subcutáneo es un tipo de paniculitis neutrofílica infrecuente caracterizada por placas o nódulos

eritematosos que pueden desarrollarse en extremidades y tronco. Las lesiones cutáneas suelen ir precedidas de síntomas sistémicos como malestar general o fiebre. Esta patología puede asociarse a trastornos hematológicos como el síndrome mielodisplásico o leucemia mieloide aguda. Los corticoides orales como tratamiento de esta enfermedad son altamente efectivos.

12. MÁCULAS DE DISTRIBUIÓN METAMÉRICA EN UN NIÑO: CAPILARITIS UNILATERAL LINEAL

N. Rodríguez Garijo^a, A. Tomás Velázquez^a,
Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, J. Antoñanzas Pérez^a,
L. García Tobar^b, M.Á. Idoate Gastearena^b y A. España Alonso^b

Departamento de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La capilaritis unilateral lineal (CUL) se considera una entidad poco frecuente dentro del grupo de las dermatosis purpúricas pigmentadas (DPP) que suele afectar a niños y adolescentes. Se caracteriza por máculas pigmento-purpúricas que siguen una distribución lineal localizada habitualmente en extremidades inferiores. **Caso clínico.** Se expone el caso de un niño de 8 años que presentaba desde hacía 9 meses máculas marrónáceas con distribución metamérica en extremidad superior derecha, que habían sido diagnosticadas de neurofibromatosis segmentaria. Se realizó biopsia compatible con CUL. Las lesiones remitieron espontáneamente tras dos años de seguimiento.

Discusión. De forma similar otras formas de DPP, la histología de la CUL se caracteriza por eritrorragia, depósitos de hemosiderina y un infiltrado linfocítico perivasculoso. Por su distribución lineal o blaschkoid puede confundirse con otras dermatosis que siguen este patrón.

Conclusiones. La CUL muestra los mismos hallazgos histopatológicos que el resto DPP. Se diferencia por la distribución lineal de las lesiones y un pronóstico favorable con resolución espontánea en un periodo de dos años.

13. LESIONES CUTÁNEAS DE ORIGEN EMBÓLICO TRAS PROCEDIMIENTO DE REPARACIÓN ENDOVASCULAR DE ANEURISMA DE AORTA ABDOMINAL

I. Méndez Maestro^a, J.A. Ratón Nieto^a, E. Acebo Mariñas^a,
N. Agesta Sánchez^a, I. Allende Markixana^a, L. Peña Merino^a
y V. Velasco Benito^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. Los dispositivos utilizados en procedimientos intravasculares suelen estar cubiertos por un revestimiento polimérico que minimiza el daño a los tejidos. Sin embargo, este revestimiento puede perder su integridad y producir embolias, con manifestaciones clínicas diversas.

Casos clínicos. Se presentan dos casos clínicos. Se trata de dos varones con múltiples factores de riesgo cardiovascular, sometidos a reparación de aneurisma de aorta abdominal mediante colocación de endoprótesis vía inguinal (EVAR). A los pocos días de la intervención, aparecieron unas lesiones cutáneas en zona distal de extremidades inferiores. Se trataba de lesiones eritemato-purpúricas, puntiformes, algunas de aspecto retiforme, en las plantas de ambos pies. Estas lesiones no eran palpables ni ulceradas, y eran asintomáticas en ambos casos. Se tomaron biopsias de dichas lesiones en ambos pacientes, con resultado de émbolo de material extraño, sin datos de vasculitis.

Conclusión. Los émbolos de material de revestimiento son una entidad cada vez más descrita en la literatura. Las manifestaciones clínicas dependerán del lugar de migración, siendo las más frecuentes a nivel neurológico, cutáneo o pulmonar. Presentamos dos nuevos casos con afectación cutánea. Aunque el balance beneficio-

riesgo de estos procedimientos sigue siendo elevado, es importante investigar este ámbito.

14. LESIONES AMPOLLOSAS EN UNA LACTANTE

J. Anderson Vildósola^a, L. Mitxelena Elosegí^a,
J. Zubizarreta Salvador^a, N. Ormaechea Pérez^a,
M.A. Arregui Murua^a, M. Johana Silva Carmona^b y A. López Pestaña^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. Donostia. España.

Introducción. El paciente pediátrico con lesiones ampollas plantea una amplia gama de diagnósticos diferenciales. Para realizar la mejor aproximación posible se debe tener en cuenta el estado general, edad de inicio, antecedentes familiares y distribución de las lesiones.

Caso clínico. Niña que al mes y medio de vida presenta lesiones cutáneas que en atención primaria interpretaron como impétigo ampolloso y dermatitis atópica. Por persistencia y aumento en la cantidad de lesiones, a los cuatro meses de edad es derivada a dermatología para estudio de enfermedad ampollosa. Al valorarla en nuestro servicio, presentaba buen estado general y no había antecedentes familiares de dermatosis importantes. La exploración revelaba lesiones ampollas de 1-2 cm de diámetro con costra en frente y otra lesión ampollosa flácida en abdomen, junto con lesiones urticarianas distribuidas en tronco y extremidades, las cuales en espalda tenían un trasfondo amarillo-marrón. Se plantea el diagnóstico de urticaria pigmentosa. La biopsia de una de las lesiones de la espalda reveló una proliferación de mastocitos que infiltraba dermis papilar y reticular. El estudio ecográfico y analítico fueron normales. Se inició tratamiento sintomático con antihistamínicos orales y clobetasol tópico con lo que se controlaban tanto las lesiones ampollas como las urticarianas. Algunas de las lesiones al resolverse por completo han dejado placas de aspecto anetodérmico. Actualmente la paciente tiene 3 años y 9 meses y continúa en seguimiento clínico y analítico.

Discusión. Presentamos el caso de una paciente afecta de urticaria pigmentosa con lesiones ampollas y urticarianas. Las mastocitosis cutáneas en pacientes pediátricos pueden presentar lesiones urticarianas que luego adquieren una morfología ampollosa por lo que es importante considerarlas dentro de los posibles diagnósticos ante lesiones ampollas.

15. SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO CON DESARROLLO DE LINFOMA DE CÉLULAS-T

M. Meruelo Ruano^a, B. Ramos Bareño^a, N. González Romero^a,
L. Blanch Rius^a, S. Gómez Muga^a, G. Cancho Galan^b
y R.M. Izu Belloso^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El síndrome hipereosinofílico (SHE) se define como un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por una persistente eosinofilia de causa inexplicable acompañada de daño orgánico. Su variante linfocítica (SHE-L) se caracteriza por presentar un subgrupo de células T anormales que provocan un aumento de eosinófilos. Es un hecho conocido que los pacientes con SHE-L están predispuestos a desarrollar un linfoma de células T, sin saber si este último es causa o consecuencia del mismo.

Material y métodos. Exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Caso clínico. Se presenta el caso de un varón de 67 años sin antecedentes personales reseñables que comenzó presentando un cuadro de poliartralgias, pérdida ponderal, erupción papular generalizada, adenopatías inguinales y axilares e importante eosinofilia

con presencia de nódulos pulmonares migratorios en TAC. El estudio de alergias, autoinmunidad y parásitos fue negativo. La inmunohistoquímica de la biopsia de médula ósea demostró un aumento de linfocitos atípicos. La broncoscopia y citogenética de sangre periférica evidenciaron un importante predominio de eosinófilos. Con dichos resultados se diagnosticó un probable SHE-L. Dos meses después la biopsia cutánea puso de manifiesto un infiltrado linfoide T con monoclonalidad positiva. Se inició tratamiento con prednisona, metotrexato, fototerapia, interferón alfa 2-A, y bexaroteno. El paciente no respondió al tratamiento, presentando a las dos semanas células de Sézary en sangre y falleciendo a los cuatro días a pesar de inicio de quimioterapia con CHOP.

Discusión y conclusiones. Se presenta un caso de SHE-L con desarrollo de micosis fungoide eritodérmica y posteriormente de síndrome de Sézary. Presenta especial interés por ser una entidad poco común, poner de manifiesto la dificultad diagnóstica que presenta este desorden linfoproliferativo, su compleja relación con una entidad menos agresiva como es el SHE y la dificultad de su tratamiento.

16. PUSTULOSIS AMICROBIANA DE LAS FLEXURAS: COMUNICACIÓN DE UN NUEVO CASO TRATADO CON DOXICICLINA

B. Aldea Manrique^a, M. Ramírez Lluca^a, I. Martínez Pallás^a, M. Fernando García Gil^a, M. García García^b y M. Ara Martín^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La pustulosis amicrobiana de las flexuras (PAF) es una entidad infrecuente, que consiste en la afectación de los pliegues corporales en forma de placas erosivas formadas por pústulas. Típicamente se ha asociado a la presencia de enfermedades autoinmunes, principalmente lupus eritematoso sistémico (LES).

Caso clínico. Se trata de una mujer de 62 años, con lesiones cutáneas intertriginosas de varios años de evolución. Habían sido tratadas en varias ocasiones con corticoides y antifúngicos, tanto tópicos como sistémicos, sin lograr mejoría de las mismas. La afectación cutánea consistía en placas eritematosas y de superficie exudativa, con múltiples pústulas no foliculares en la periferia, localizadas en varios pliegues corporales. La biopsia mostraba pústulas subcórneas con exocitosis intraepitelial de neutrófilos y un infiltrado inflamatorio mixto en la dermis. Los cultivos, tanto de hongos como de bacterias, fueron negativos. El estudio analítico reveló alteraciones inmunes desconocidas, como positividad en los autoanticuerpos antinucleares (ANA), anti-ADN de doble cadena (anti-dsDNA) y anticoagulante lúpico. Se instauró tratamiento con doxiciclina oral y sulfato de zinc tópico, con una resolución completa de las lesiones.

Discusión. La PAF fue descrita por primera vez en 1991, como una erupción pustular asociada al LES. Aunque hoy en día su patogenia sigue siendo desconocida, se considera dentro del grupo de las dermatosis neutrofílicas. En los menos de cien casos publicados en la literatura se han utilizado diversos tratamientos como corticoides, inmunosupresores, hidroxycloquina, suplementación con zinc oral todos con resultados variables. Comunicamos un nuevo caso de esta enfermedad en el que se ha empleado un tratamiento alternativo a las opciones clásicamente consideradas para esta enfermedad, con excelente resultado.

17. GRANULOMA FACIAL. RETO DIAGNÓSTICO Y ABORDAJE TERAPÉUTICO

J. Antoñanzas Pérez^a, N. Rodríguez Garijo^a, A. Tomás Velázquez^a, Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, L. Aguado Gil^a, L. Álvarez Gigli^b y G. García Porrero^b

Departamento de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El granuloma facial es una afección cutánea idiopática perteneciente al grupo de las dermatosis eosinofílicas que cursa con placas eritematosas o marronáceas en la cara siendo poco frecuente su localización en otras partes del cuerpo. En la histología destaca un infiltrado mixto en dermis compuesto por linfocitos, neutrófilos y numerosos eosinófilos así como datos de vasculitis leucocitoclástica. Su diagnóstico y tratamiento en ocasiones son un verdadero reto.

Caso clínico. Se expone el caso de un varón de 51 años que presentaba una placa eritematomarronácea anular e infiltrada en punta nasal de aproximadamente un año de evolución y que había seguido tratamiento con Pigmentasa y Fluticrem durante 3 meses por diagnóstico de hiperpigmentación postinflamatoria con ligera mejoría de coloración y tamaño. Se realiza biopsia Punch que confirma la sospecha de granuloma facial y se solicitan placa de tórax posteroanterior y lateral y analítica con ECA y ANAS para descartar procesos sistémicos asociados.

Discusión. Debe realizarse diagnóstico diferencial con entidades que pueden tener una presentación similar como el linfoma, la sarcoidosis, la histiocitosis X, el eritema elevatum diutinum, el lupus eritematoso, el rinofima, la lepra, el infiltrado de Jessner o el granuloma a cuerpo extraño.

Conclusiones. El diagnóstico del granuloma facial no siempre es sencillo por lo inespecífico de las lesiones y el amplio diagnóstico diferencial. Además es una entidad que suele ser refractaria a la mayoría de los tratamientos, siendo la primera línea la Triamcinolona intralesional. Fármacos de uso sistémico como los corticoides, la sulfona, la hidroxycloquina o alternativas tópicas como los inhibidores de la calcineurina son prometedores en formas resistentes.

18. MUJER CON BROTES PERSISTENTES DE MÁCULAS Y PÁPULAS ERITEMATOSAS Y DOLOROSAS, FIEBRE Y ARTRALGIAS: BADAS

A. Tomás Velázquez^a, N. Rodríguez Garijo^a, Á. Estenaga^a, J. Antoñanzas^a, M.Á. Idoate^b y A. España^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. España.

Introducción. El BADAS (Bowel-Associated Dermatitis Arthritis Syndrome) se describió al observarse sintomatología pseudogripal con artralgias, fiebre y exantema en algunos pacientes con enfermedades intestinales.

Caso clínico. Se presenta una paciente de 58 años con brotes periódicos de maculo-pápulas urticariformes y placas en tronco y extremidades, de 6 meses de evolución. Los brotes se acompañaban de fiebre, artralgias y epigastralgia. Había mejorado significativamente con prednisona 30mg/día meses atrás, pero presentaba rebrotes mensuales de 7 días de duración desde su suspensión. Entre sus antecedentes, destacaba la realización de un bypass gástrico sin complicaciones 1 año atrás (pérdida de 30kg de peso). Entre las exploraciones complementarias realizadas, destacaban: leucocitosis, PCR elevada y resultado compatible con sobrecrecimiento bacteriano en el test del hidrógeno en aliento. La biopsia cutánea reveló un infiltrado neutrofílico perivascular e intersticial, superficial y profundo, sin vasculitis. Las células mostraban inmunorreactividad para mieloperoxidasa y CD68. La clínica, histopatología y hallazgos de laboratorio eran consistentes con BADAS, siendo la operación gástrica previa, el desencadenante. La paciente inició tratamiento con metronidazol y continúa asintomática 6 meses después.

Discusión. Aunque la verdadera patogénesis del síndrome se desconoce, el daño y la ruptura de la barrera intestinal en combinación con el sobrecrecimiento bacteriano contribuirían a un estado inflamatorio sistémico con activación inmune. Además, los inmunocomplejos de antígenos bacterianos parecen tener un papel importante. En la paciente, se realizó diagnóstico diferencial con otras dermatosis neutrofílicas. Sin embargo, los siguientes hechos fueron determinantes: antecedente de bypass gástrico, brotes de lesiones

cutáneas con fiebre y artralgias, neutrófilos reactivos en la histopatología, test de hidrógeno positivo y respuesta satisfactoria a anti-bioterapia.

19. SÍNDROME DE LEIOMIOMATOSIS Y CÁNCER RENAL HEREDITARIO (HLRCC)

B. Udondo González del Tánago^a, J.L. Díaz Ramón^a, M.R. González Hermosa^a, S. Álvarez Sánchez^a, I. Ocerin Guerra^a, A. Orbea Sopeña^a y S. Carrera Revilla^b

Servicio de ^aDermatología y ^bOncología Médica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. El síndrome HLRCC es una genodermatosis rara de herencia autosómica dominante que predispone al desarrollo de leiomiomas cutáneos, uterinos y cáncer renal. Está causada por una mutación heterocigótica en la línea germinal del gen supresor tumoral de la fumarato hidratasa (FH).

Caso clínico. Mujer de 64 años con antecedentes de leiomiomas uterinos que acude a nuestra consulta por múltiples pápulas agrupadas en placa en región supraescapular izquierda. Confirmamos histológicamente un leiomioma. Ante la sospecha de HLRCC se llevó a cabo un estudio molecular del gen FH siendo portadora de la variante patogénica del gen confirmando el diagnóstico. Tras este resultado sus familiares fueron remitidos a la consulta de consejo genético para estudio siendo dos de sus hermanos así como una de sus hijas portadores de la mutación.

Discusión. El HLRCC es una entidad recientemente descrita en la que los leiomiomas cutáneos son el marcador clínico más sensible (76-100%) y específico. Aunque los leiomiomas cutáneos son tumores benignos es importante el papel del dermatólogo en la sospecha de este síndrome debido a su asociación con leiomiomas uterinos y cáncer renal papilar tipo 2. El cáncer renal tiene un curso agresivo con una elevada mortalidad. Los leiomiomas uterinos tienen un gran impacto en la calidad de vida de las pacientes pudiendo requerir histerectomía antes de los 40 años. Ante la sospecha clínica el diagnóstico definitivo se establece mediante el test genético. Es imprescindible un manejo multidisciplinar con seguimiento anual por parte de dermatólogos, urólogos y ginecólogos.

20. DERMATOSIS ICTIOSIFORME EN UN PACIENTE CON VIH: UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL

P.A. Cerro Muñoz^a, A.M. Palma Ruiz^a, A. Navarro Bielsa^a, A.M. Morales Callaghan^a, E. Simal Gil^a, N. Porta Aznárez^a, H.P. Almanzar Comas^b e Y. Gilaberte Calzada^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet.

^bServicio de Anatomía Patológica. IIS Aragón. Zaragoza. España.

Introducción. Con los nuevos tratamientos antirretrovirales las infecciones oportunistas cutáneas han disminuido en los pacientes con VIH. Sin embargo, las toxicodermias y otras dermatosis inflamatorias con clínica atípica y refractarias a los tratamientos constituyen auténticos retos para el dermatólogo.

Caso clínico. Un varón de 52 años de raza negra procedente de Mali, con antecedentes de VIH, hepatitis B y tuberculosis pericárdica en tratamiento con isoniazida y etambutol, desarrolló una dermatosis ictiosiforme generalizada con grandes escamas adheridas, fisuras e hiperqueratosis palmoplantar, acompañada de diarrea y mal estado general. La biopsia cutánea fue sugestiva de toxicodermia grave. Se trató con corticoides sistémicos y emolientes presentando una mejoría parcial, persistiendo lesiones en piernas que fueron biopsiadas siendo compatibles con una dermatosis carencial. El análisis de sangre mostró un déficit de proteínas y vitamina D sin detectarse otros déficit. No se detectaron tumores. Se administró suplementos nutricionales mejorando las lesiones cutáneas. Pocos

meses después desarrolló un nódulo en tórax que fue compatible con sarcoma de Kaposi.

Discusión. Se presenta un paciente VIH con dermatosis ictiosiforme de probable etiología multifactorial y de difícil tratamiento que posteriormente desarrolló un sarcoma de Kaposi. Hasta un 30% de los pacientes con VIH desarrolla xerosis en distintos niveles de gravedad o ictiosis adquirida, entre los factores etiológicos están la respuesta inmune anormal contra las células granulares de la epidermis, así como el mal estado nutricional, la mala absorción, las enfermedades crónicas y la infección concomitante de VIH-1 y el virus linfotrópico II de células T humanas en usuarios de drogas intravenosas.

21. ENFERMEDAD DE MORBIHAN: CUANDO LA ROSÁCEA TE HINCHA LA CARA

I. Aranguren López, J. Anderson Vildósola, S. Ibarbia Oruezabal, C. Rodríguez Caruncho, M. Lera Imbuluzqueta, S. Vildósola Esturo y J. Zubizarreta Salvador

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa, España.

Introducción. La enfermedad de Morbihan (EM) es una entidad rara de patogenia desconocida, considerada una complicación de la rosácea y acné. Produce un eritema-edema sólido facial persistente, afectando principalmente a frente, párpados, nariz y mejillas. Presentamos un caso de EM tratado exitosamente con drenaje linfático manual (DLM) e isotretinoína.

Caso clínico. Varón de 50 años, con seborrosácea de años de evolución tratada sin mejoría con metronidazol y pimecrolimus tópico, consultaba por lesión frontal de más de un año de evolución que le provocaba calor local. A la exploración física, se apreciaba un eritema con pústulas en región frontal, pero destacaba un intenso edema frontopalpebral. No existían antecedentes familiares de angioedema. Trabajaba en una fábrica de extintores de polvo, sin relacionar empeoramiento del edema durante los días laborables, aunque refería mejoría progresiva a lo largo del día. Se instauró tratamiento con doxiciclina y antihistamínicos, sin mejoría. Se realizaron pruebas epicutáneas, que resultaron negativas. La analítica, incluyendo TSH, ANA, triptasa, complemento y C1q inhibidor, así como el TAC de cabeza y cuello, fueron normales. Dada la clínica y la negatividad de las pruebas, se llegó al diagnóstico de EM. Se comenzó tratamiento con isotretinoína, con mejoría del componente eritematopustuloso de la rosácea, no objetivándose cambios en el edema. Se derivó al paciente a Rehabilitación, donde comenzó tratamiento mediante DLM, con mejoría progresiva de su edema.

Discusión. La EM se caracteriza por su cronicidad y refractariedad a los tratamientos habituales de la rosácea. Se han probado diversos tratamientos médicos y quirúrgicos, sin que ninguno resulte claramente eficaz. El DLM es una técnica empleada como tratamiento del linfedema en pacientes intervenidos de tumores de cabeza y cuello, habiéndose utilizado también en la EM. Presentamos un caso con buena respuesta a esta terapia poco cruenta, destacando su sencillez e inocuidad.

22. PRUEBAS ALÉRGICAS DE CONTACTO EN LA POBLACIÓN GERIÁTRICA

M. Hervella Garcés, J. Aróstegui Aguilar, J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora, I. Hiltun Cabredo, Í. Martínez de Espronceda Ezquerro e I. Yanguas Bayona

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

Objetivos. Saber si nuestra población estudiada en la Unidad de Eccemas "envejece" paralelamente a la población general. Conocer el perfil de diagnósticos y sensibilizaciones de contacto en los mayores de 65 años.

Métodos. Estudio observacional retrospectivo en el que se explotaron los parámetros demográficos y clínicos de todos los pacientes de edad igual a o mayor de 65 años estudiados con pruebas epicutáneas en nuestro centro hospitalario (2003-2019).

Resultados. Fueron seleccionados 301 pacientes (13,87% del total). El índice MOAHLFAP para este grupo fue: 40,5-1,3-1,0-19,3-23,6-30,9-100-52,2. Los diagnósticos finales más frecuentes fueron dermatitis de contacto alérgica 27,9%, seguido de dermatitis irritativa 16,3% y psoriasis con 9,9%. Los alérgenos de contacto relevantes más comunes encontrados fueron: medicamentos tópicos (27,8%), conservantes en cosméticos (26,2%), fragancias (17,5%), gomas (9,5%) y productos naturales y plantas (7,9%).

Discusión. La proporción de pacientes ancianos respecto al total de estudiados en estos 17 años tuvo un rango de 8,9-22,4% (mediana 14,1%), pero no mostró tendencia ascendente con el paso de los años. El grupo de mayores de 65 años destacó por su baja frecuencia de dermatitis atópica previa (1% vs. 14% del total de estudiados), infrecuente origen ocupacional de las lesiones (1,3% vs. 6,4%) y alta proporción de localización predominante en piernas (23,6% vs. 8,9%). El porcentaje de pacientes ancianos con al menos una prueba positiva fue similar al del grupo global (52,2% vs. 54,3%), y los ancianos no mostraron mayor frecuencia de sensibilización que los pacientes más jóvenes. Los medicamentos y fragancias y derivados fueron alérgenos importantes en este grupo.

Conclusiones. El peso relativo de la población anciana no ha aumentado con el tiempo en nuestra Unidad. A pesar de algunas diferencias -probablemente relacionadas con las formas y fuentes de exposición- los ancianos no parecen sensibilizarse en mayor medida que la población más joven. Por ello creemos que las indicaciones de estudio con pruebas alérgicas de contacto en mayores de 65 deben ser las mismas que en pacientes de otros tramos de edad.

23. PENFIGOIDE AMPOLLOSO DISHIDROSIFORME

Á. Estenaga Pérez de Albéniz^a, N. Rodríguez Garijo^a, A. Tomás Velázquez^a, J. Antoñanzas Pérez^a, M.P. Gil Sánchez^a y A. España Alonso^a

^aServicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las enfermedades ampollas tienen diversas formas de presentación, algunas de ellas menos conocidas y que remedan a otras entidades más comunes, como es el caso del penfigoide ampolloso dishidrosiforme (PAD).

Material y métodos. Presentamos un caso clínico de PAD y revisamos la literatura existente al respecto.

Discusión. El PAD es una forma localizada y rara de presentación del penfigoide ampolloso (PA). Hasta la fecha se han publicado una treintena de casos, la mayoría de ellos asociados a lesiones en otras partes del cuerpo en el momento del diagnóstico o con posterioridad. Presentamos un caso de PAD confinado únicamente a palmas y plantas como reactivación de un PA clásico preexistente.

Conclusiones. Ante la presencia de vesiculoampollas pruriginosas de contenido claro o hemorrágico en palmas y plantas, especialmente en pacientes ancianos y/o con historia previa de PA debemos plantearnos la posibilidad de PAD. En estos casos es necesaria la realización de estudio de autoinmunidad y biopsias para análisis histológico (en las lesiones) y de inmunofluorescencia (en piel perilesional), diferenciándolo del eccema dishidrotico y otras entidades más comunes.

24. UN CASO DE SARCOIDOSIS CON COMPONENTE FAMILIAR

A.M. Palma Ruiz^a, P.A. Cerro Muñoz^a, A. Navarro Bielsa^a, N. Porta Aznárez^a, A. Morales Callaghan^a, R. Baldellou Lasiera^a, M. Sánchez Hernandez^a, E. Simal Gil^a, N. Torrecilla Idoipe^b y Y. Gilaberte Calzada^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de causa desconocida, afecta de forma primaria a los pulmones y a la piel, con pápulas del color de la piel-anaranjadas periorificiales en el rostro; infiltraciones difusas de color violáceo en mejillas, nariz, lóbulo de orejas, placas con infiltración de color marrón o púrpura que pueden tener forma anular o policíclica, serpiginosa que aparecen en glúteo, extremidades y troncos.

Caso clínico. Anamnesis: varón de 36 años presenta una lesión en el dorso izquierdo de pirámide nasal de 2 cm de diámetro, sobreelevada, de base eritematosa muy vascularizada. En la frente presenta una lesión de similares características, de menor dimensión. No pruriginosa, no sangrante, no han aumentado de tamaño. No fiebre, ni sudoración ni prurito generalizado, ni fotosensibilidad. Refiere artralgia del 2.º dedo de mano derecha de características mecánicas y ocasionalmente hombro derecho.

Exploración física. Lesión maculopapulosa sobreelevada, con borde sobreelevado en dorso nasal izquierdo, lesión frontal izquierda de 2 cm también sobreelevada violácea. Presenta adenopatías submaxilares, laterocervicales y supraclavicular derecha, blanda e indoloras.

Discusión. La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida, que se caracteriza por un aumento de la respuesta inmune con inflamación granulomatosa en las localizaciones donde existe actividad. Se han postulado tanto una etiología ambiental como la hereditaria, con esta última apoyada principalmente por informes de agrupamiento familiar y asociaciones entre sarcoidosis y polimorfismos genéticos, descritas mutaciones en el cromosoma 5 y 6 en diferentes familias afroamericanas y alemanas, se han descrito determinados alelos HLA protectores y otros predisponentes, polimorfismo genético en el cromosoma 10, así como una expresión aumentada del oncogén Gli-1. Se preconiza también un factor ambiental desencadenante, la reacción de Kveim Silzbach sugiere que existe un componente proteico que induce la formación de granulomas.