



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reuniones de la Sección Catalana de la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV)

Reunión virtual, 25 de febrero de 2021

1. PÁPULAS Y NÓDULOS ERITEMATO-VIOLÁCEOS. UN RETO DIAGNÓSTICO

C. Tubau^a, A. Mozos^b, V. Amat-Samaranch^a, S. Novellí^c y M.^aP. García-Muret^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Hematología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

El linfoma de células natural killer (NK)/T extranodal ("extranodal natural killer/T-cell lymphoma", ENKTCL), es un linfoma no Hodgkiniano poco frecuente, de comportamiento agresivo. Puede tener presentación nasal o extranasal. Histológicamente muestra un patrón de crecimiento angiocéntrico con angiodestrucción y necrosis. La inmunohistoquímica es característica, con positividad para CD3 citoplasmático, CD56, granzima-B, y TIA-1. Además, es virus Epstein-Barr positivo. A partir de un caso recientemente diagnosticado en nuestro servicio de ENKTCL tipo nasal primario cutáneo, hemos realizado un estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de ENKTCL en el Hospital de Sant Pau entre los años 2008 y 2021. Hemos recogido un total de siete pacientes, cinco hombres y dos mujeres. La media de edad al diagnóstico fue de 58 años. Tres casos primarios nasales, dos cutáneos, uno pulmonar y uno desconocido. La localización extranasal más frecuente es la cutánea, y esta puede ser primaria o secundaria. En general, el ENKTCL extranasal tiene peor pronóstico que el nasal, excepto pacientes con afectación únicamente cutánea. Los dos casos primarios cutáneos de nuestro centro se manifestaron clínicamente como pápulas y nódulos eritematovioláceos, algunos con costra o ulceración central, localizados predominantemente en extremidades. Inicialmente nos planteamos el diagnóstico diferencial entre vasculitis, pitiriasis liquenoide y variciforme aguda (PLEVA), papulosis linfomatoide y picaduras de artrópodo. Requirieron hasta tres biopsias para llegar al diagnóstico. El caso 1 mostró enfermedad diseminada en el estudio de extensión y murió a los pocos meses del inicio de la clínica, mientras que el caso 7 no presenta enfermedad diseminada y sigue viva tres años después del inicio de la clínica. En conclusión, ante un paciente con pápulas y nódulos eritematovioláceos que pueden simular un proceso infla-

matorio benigno, es necesario incluir el ENKTCL en el diagnóstico diferencial para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoces, mejorando así el pronóstico de estos pacientes.

Reunión virtual, 25 de marzo de 2021

1. LEISHMANIASIS EN PACIENTES EN TRATAMIENTO ANTI-TNF: CONSIDERACIONES TERAPÉUTICAS

G. Sánchez-Rodríguez^a, C. García-Melendo^a, X. Cubiró^a, A. Català^b, A. Mozos^c, E. Roé^a y L. Puig^a

Servicio de Dermatología. ^aHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. ^bHospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. ^cAnatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción. La leishmaniasis es una enfermedad causada por *Leishmania* spp. que presenta especial tropismo por el sistema retículo-endotelial, se transmite mediante la picadura de un vector y es endémica en el litoral mediterráneo. Desde la introducción terapéutica de los inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF) alfa se ha reportado un número creciente de casos de leishmaniasis entre los pacientes que los reciben, con presentaciones clínicas y respuestas terapéuticas atípicas, probablemente debidas a la interferencia yatrogénica con el papel fundamental del TNF en la respuesta inmune frente a microorganismos intracelulares.

Casos clínicos. Presentamos una serie de tres casos de pacientes en tratamiento antiTNF con diferentes formas de presentación de leishmaniasis. La primera paciente, que recibía adalimumab por una artritis reumatoide, presentaba una placa eritematocostrosa en el codo compatible con leishmaniasis cutánea, aunque con hallazgos de laboratorio indicativos de afectación visceral. El segundo, con una leishmaniasis mucocutánea en forma de dos placas eritematocostrosas y una úlcera oral, recibía metotrexato y golimumab por una psoriasis con afectación articular. El tercero, en tratamiento con adalimumab por una psoriasis vulgar, presentó múltiples placas eritematocostrosas de

distribución zosteriforme, sin hallazgos de afectación visceral. La especie implicada fue *L. infantum* en los tres casos.

Discusión. Se ha observado que los pacientes tratados con estos fármacos presentan mayor riesgo de desarrollar lesiones ulcerocostrosas, múltiples, diseminadas y con menores tasas de respuestas a las terapias centradas en la piel, especialmente en aquellos casos en los que no se suspendió la terapia inmunomoduladora. Por todo ello, el manejo podría basarse en: la suspensión del fármaco implicado, el estudio de afectación visceral y el tratamiento sistémico intravenoso con anfotericina B liposomal intravenosa, ya que presenta menores tasas de resistencia y efectos adversos menos graves (nefrototoxicidad) en comparación con el antimonio de meglumina intravenoso (cardiotoxicidad).

2. ÚLCERAS PURULENTAS EN UN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

A. Sánchez-Puigdollers^a, L. Pastor-Jané^a, J.A. Pujol-Montcusí^a, F. Gómez-Bartomeu^b, E. Goyda^c, P. Turégano-Fuentes^a, M. Just-Sarobé^a y C. Martín-Callizo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Microbiología. ^cServicio de Anatomía patológica. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. España.

Introducción. Analizamos el diagnóstico diferencial de úlceras con aspecto clínico de pioderma gangrenoso (PG) en el contexto de inmunodepresión.

Caso clínico. Varón de 52 años con enolismo grave y enfermedad de Crohn (EC), bien controlada con infliximab en monoterapia desde hacía 8 años. Comenzó con un absceso purulento en antebrazo derecho con posterior ulceración. Después apareció otra lesión similar más proximal. Tenía fiebre de 39,7 °C y artromialgias. A la exploración, la lesión distal era una úlcera purulenta, rodeada de "lilac ring" y eritema intenso. La proximal era una placa inflamada de centro violáceo. Seguían un trayecto linfático y se palpaban adenopatías axilares ipsilaterales dolorosas (patrón esporotricoide). La biopsia mostraba un infiltrado mixto dermo-hipodérmico con áreas de microabscesificación. En el cultivo se aisló *Nocardia* y se identificó *N. brasiliensis*. La radiografía de tórax y la TC cerebral descartaron la infección diseminada. Se suspendió en infliximab y se trató con cotrimoxazol 320/1.600 mg/8 h durante 4 meses, con resolución completa.

Discusión. La clínica y la asociación con la EC eran sugestivas de PG (paradójico por el tratamiento con infliximab). Dado que las infecciones cutáneas pueden mostrar un aspecto superponible al PG, se deben descartar siempre y especialmente en inmunodeprimidos. Entre las infecciones con patrón linfocutáneo destacan la esporotricosis, el *Mycobacterium marinum*, la nocardiosis, la leishmaniasis y los hongos oportunistas. La nocardiosis es una infección oportunista predominante en pacientes inmunodeprimidos. Se adquiere por contacto con el suelo o materia vegetal en descomposición. *Nocardia* spp. tiene un crecimiento lento, que puede alargarse hasta 21 días. Aunque en España predomina la *N. asteroides*, la *N. brasiliensis* es la más frecuente en formas linfocutáneas, como en nuestro paciente. Las manifestaciones cutáneas de la nocardiosis pueden ser primarias por inoculación directa o secundarias a una infección sistémica. Dado que muestran el mismo aspecto clínico, es imprescindible estudiar siempre si hay afectación sistémica.

3. PITIRIASIS RUBRA PILARIS INDUCIDA POR IMIQUIMOD

L. Armillas Lliteras^a, M. Iglesias Sancho^a, J.A. Moreno Romero^b, A. Altermir^a, M. Fernández Figueras^c y M. Salleras Redonnet^a

^aServicio de Dermatología. ^bHospital Universitari Sagrat Cor. Grupo Quirónsalud. Barcelona. ^cHospital General de Catalunya. Grupo Quirónsalud. Barcelona. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya. Grupo Quirónsalud. Universitat internacional de Catalunya. Sant Cugat del Vallès. Barcelona. España.

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis papuloescamosa inflamatoria poco frecuente cuya etiología permanece incierta. Se presenta un caso de un varón de 67 años sin antecedentes de interés que consultó por múltiples queratosis actínicas en el escote. Se inició tratamiento con imiquimod tópico al 5% en pauta de 3 aplicaciones por semana. A las 4 semanas presentó una reacción dolorosa eritematosa en el lugar de aplicación de la crema. Se fue extendiendo en sentido craneocaudal en forma de pápulas foliculares asalmonadas con descamación superficial e islas de piel sana respetada y queratodermia palmoplantar. El cuadro se acompañó de clínica seudogripal. Se realizó una biopsia que mostró acantosis psoriasisiforme, taponamiento folicular con paraqueratosis en los bordes del orificio folicular y acantólisis marcada en múltiples zonas. Se orientó como PRP inducida por imiquimod y se inició tratamiento con isotretinoína a dosis de 70 mg/día con moderada respuesta, por lo que se cambió a acitretino 50 mg/día, consiguiendo respuesta completa a los 5 meses. La etiología de la PRP no está clara, aunque se ha postulado que podría tratarse de una respuesta inmunitaria exacerbada a desencadenantes antigénicos. Esto produciría un bloqueo de la acción de la vitamina A y, consecuentemente, una alteración de la queratinización. El imiquimod es un agente estimulante de la respuesta inmunitaria utilizado para muchas infecciones y enfermedades neoplásicas. Se ha propuesto que el imiquimod podría tener un efecto sistémico e inducir distintas dermatosis inflamatorias. En la literatura solo se han descrito 4 casos de PRP inducida por imiquimod con características comunes. Llama la atención que todos ellos mostraron acantólisis en la biopsia y clínica sistémica, probablemente debido al aumento de citoquinas proinflamatorias inducido por el imiquimod. En conclusión, este caso podría reforzar la implicación del imiquimod en el desarrollo de la PRP.

Reunión virtual, 20 de mayo de 2021

1. PÚRPURA RETIFORME, UN DIAGNÓSTICO "PRECIPITADO"

E. Carmona-Rocha, H. Iznardo, V. Amat-Samaranch, E. Roé y L. Puig

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción. La púrpura retiforme es un signo dermatológico que plantea un amplio diagnóstico diferencial. Presentamos un caso de vasculitis crioglobulinémica que comenzó en forma de púrpura retiforme.

Caso clínico. Mujer de 84 años que ingresó para estudio de púrpura retiforme en abdomen y extremidades, artritis y neuropatía periférica. Analíticamente, presentaba fracaso renal agudo con hematuria y proteinuria, elevación de reactantes inflamatorios y factor reumatoide, así como hipocomplementemia C4. El estudio de autoinmunidad fue negativo. El proteinograma demostró un componente monoclonal IgM con < 10% de células plasmáticas en el aspirado medular. La determinación de crioglobulinas fue negativa. La biopsia cutánea mostraba vasculitis de mediano calibre, por lo que inicialmente se diagnosticó una panarteritis nodosa. Sin embargo, la afectación renal glomerular, la ausencia de vasculopatía de arterias renales en la angio-TC y el perfil analítico eran más compatibles con una vasculitis crioglobulinémica. Tras repetidas determinaciones se confirmó la presencia de crioglobulinas IgM e IgG, llegando al diagnóstico de crioglobulinemia mixta esencial en contexto de una gammatopía monoclonal de significado incierto.

Discusión. La púrpura retiforme plantea un amplio diagnóstico diferencial de patologías que pueden comportar peligro vital para el paciente: vasculitis, infecciones, trombosis y embolismos. La crioglobulinemia mixta se asocia a infecciones (principalmente virus de la hepatitis C), autoinmunidad y procesos linfoproliferativos. Se

traduce en vasculitis de pequeño o mediano calibre por inmunocomplejos, manifestándose generalmente como púrpura palpable y poco frecuentemente como púrpura retiforme. La determinación de crioglobulinas requiere mantener la muestra a 37 °C durante la extracción y transporte al laboratorio. El riesgo de falsos negativos es elevado, por lo que ante la sospecha de crioglobulinemia deben realizarse repetidas determinaciones.

Reunión virtual, 16-17 de junio 2021 Jornada de tratamiento y prevención de cáncer cutáneo

1. AVANTATGES CLÍNICO-PATOLÒGICS, GENÈTICS I DE SUPERVIVÈNCIA DELS MELANOMES ASSOCIATS A NEVUS: ESTUDI DE COHORTS

Xavier Bosch-Amate¹; Sebastian Podlipnik¹;
Constanza Riquelme-Mc Loughlin¹; Cristina Carrera¹;
Alicia Barreiro-Capurro¹; Adriana Garcia-Herrera²; Lluçia Alos²;
Josep Malvehy¹; Susana Puig¹

¹ Servei de dermatologia, Hospital Clínic de Barcelona; ² Servei d'anatomia patològica, Hospital Clínic de Barcelona

Diversos estudis han suggerit que els melanomes associats a nevus difereixen dels melanomes *de novo*, ja que són més primis i presenten menys ulceració; no obstant això, la implicació pronòstica no és clara. L'objectiu d'aquest estudi era descriure les característiques clínicopatològiques, genètiques i de supervivència dels melanomes *de novo* i dels associats a nevus en una cohort de melanomes cutanis invasius primaris durant un període de 20 anys. Dels 2.227 pacients inclosos en l'estudi, 509 (22,86%) tenien melanomes associats a nevus. En comparació amb els pacients amb melanoma *de novo*, eren més joves, amb un fototip més clar i un recompte més elevat de nevus, els tumors eren predominantment del subtipus d'extensió superficial, AJCC estadi I, estaven situats al tronc, i presentaven menys signes d'invasivitat (índex de Breslow més baix, menys ulceració, índex mitòtic més baix i menys satel·litosi). L'estat mutacional germinal no va mostrar cap associació significativa. A l'anàlisi univariante, la supervivència global va ser significativament millor en pacients amb melanoma associat a nevus (*hazard ratio* 0,64; interval de confiança del 95% 0,51-0,80, $p < 0,001$), però l'anàlisi multivariante no va donar suport a aquesta troballa (*hazard ratio* 0,94; interval de confiança del 95% 0,75-1,18, $p < 0,606$). Malgrat això, hem arribat a la conclusió que els melanomes associats a nevus i *de novo* s'han de considerar com a diferents subtipus dins de la gran família heterogènia dels melanomes.

2. TUMOR MAMARIO EN UN VARÓN DE 84 AÑOS, UN CASO ATÍPICO DE TUMOR NEURAL TIPO LIPOFIBROMATOSIS

Cristina López Lluell¹; Clara Fernández Sartorio¹;
Mireia Yébenes Marsal¹; Patricia Garbayo Salmons¹;
Marta Gamissans Cañada¹; Empar Sáez Artacho¹

¹ Hospital Universitari Parc Taulí

El tumor neural tipo lipofibromatosis es un tumor de partes blandas superficial poco frecuente de reciente descripción que se caracteriza por ser una proliferación fusocelular con atipia citológica variable y patrón de crecimiento infiltrativo difuso similar a la lipofibromatosis. Las células neoplásicas presentan un inmunofenotipo característico (CD34+, S100+). La detección de reordenamientos del gen NTRK1 es frecuente. Presentamos el

caso de un varón de 84 años, sin antecedentes patológicos de interés, con un tumor cutáneo de 4 centímetros localizado en la mama derecha de 6 meses de evolución. Se realizó exéresis completa de la lesión y en el examen histopatológico se observó una proliferación fusocelular superficial infiltrativa con expresión focal de CD34 y S100. En el estudio molecular no se detectó la presencia de reordenamientos de los genes NTRK1 ni PDGFRB. Se trata de un caso atípico de tumor neural tipo lipofibromatosis ya que habitualmente se presenta en niños y adultos jóvenes y se asocia de forma frecuente a fusiones del gen NTRK1 aunque esta no es obligada para su diagnóstico. Las características histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares permiten diferenciarlo de otras neoplasias como la lipofibromatosis, el dermatofibrosarcoma protuberans, el tumor maligno de la vaina del nervio periférico y el melanoma desmoplásico. Dado que se trata de un tumor localmente agresivo, el tratamiento de elección es la exéresis completa con márgenes y el seguimiento estrecho. Las metástasis a distancia son excepcionales. La detección de reordenamientos del gen NTRK1 podría ser útil para el uso de terapias dirigidas en caso de enfermedad avanzada, aunque se requieren futuros estudios para valorar si aportaría beneficios.

3. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN DOS HOSPITALES UNIVERSITARIOS

Elena Canal García¹; Xavier Gómez Arbonés²; Eva Romero Polo²;
Michelle Merheb³; Josep Manel Casanova Seuma^{1,2};
Guillermo Romero Aguilera⁴; Rafael Aguayo Ortiz¹;
Rosa M Martí Laborda^{1,2}

¹ Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida; ² Universidad de Lleida (UdL); ³ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida; ⁴ Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. España

Antecedentes. El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un tumor neuroendocrino cutáneo agresivo. Hasta el 80% de los CCM tienen ADN del poliomavirus (MCPyV) integrado en el genoma de las células tumorales. Se ha postulado que los tumores MCPyV positivos (MCPyV+) presentan diferencias en la etiopatogenia y comportamiento respecto a los tumores MCPyV negativos (MCPyV-). **Objetivo:** Determinar parámetros epidemiológicos, clinicopatológicos e inmunohistoquímicos del CCM y analizar el comportamiento del CCM según el estado del MCPyV. **Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con diagnóstico histológico de CCM del Hospital Universitario Arnau de Vilanova de Lleida (2010-2020) y del Hospital General Universitario de Ciudad Real (2000-2020). Mediante la historia clínica se determinaron variables demográficas, clínicas, histológicas, así como de supervivencia y mortalidad. **Resultados:** Se incluyeron 41 pacientes con CCM (25 hombres y 16 mujeres) con una edad media de 80,7 años, siendo un 22% inmunodeprimidos. La incidencia calculada fue de 0,47 x100.000 habitantes/año. El CCM apareció mayoritariamente en áreas fotoexpuestas (59%), siendo la cabeza la localización más frecuente (53,7%). El tamaño medio del tumor fue de 2,6cm. Un 34,1% de los CCM fueron MCPyV+ y un 10% mostraron positividad para PD-L1. Los carcinomas MCPyV+ se localizaron predominantemente en áreas no fotoexpuestas ($p < 0,001$), siendo la extremidad inferior la localización más frecuente (42,9%). La supervivencia media de los pacientes fallecidos por CCM fue de 20 meses, observando mayor supervivencia específica del CCM en los MCPyV+ respecto los MCPyV- ($p = 0,042$). Tras un seguimiento medio de 31,5 meses se observaron 19 recidivas y 16 pacientes (39%) fueron exitos por CCM. **Conclusiones:** Las características epidemiológicas y clinicopatológicas de nuestra serie son similares a las descritas en la literatura. Destacamos que en nuestra serie hay una diferencia marcada en el comportamiento del CCM según su asociación a MCPyV, siendo los carcinomas MCPyV+ de mejor pronóstico.

4. MELANOMES DE CARACTERÍSTIQUES SARCOMATOIDES: LA IMPORTÀNCIA DE L'AVALUACIÓ IMMUNOHISTOQUÍMICA I MOLECULAR

Lluís Rusiñol¹; Cristina López-Sánchez¹; Ana Mozos¹; Xavier Cubiró¹; Susana López-Fernández¹; Ivana Sulivan¹; Lluís Puig¹; Oriol Yélamos¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Com a centre de referència en sarcomes, els pacients diagnosticats en centres externs son derivats al nostre hospital. Vam identificar una sèrie de casos presentats com a masses profundes i diagnosticats de sarcoma mitjançant estudi histològic, que a la revisió de la peça, eren finalment diagnosticats de melanoma sarcomatoide. Això, va cridar la nostra atenció i revisant altres melanomes que es presentessin com a masses profundes, vam identificar un cas addicional de les mateixes característiques histològiques.

Descriure les característiques clíniques, histològiques, immunohistoquímiques i moleculars dels melanomes de presentació sarcomatoide; per tal de identificar marcadors que siguin d'ajuda en casos de dificultat diagnòstica.

Es van incloure tots els casos de melanoma profunds presentats al comitè de melanoma des de l'any 2015. Es van excloure els que presentaven una histologia i immunohistoquímica clara de melanoma.

Es van incloure 8 pacients dels quals 3 eren dones; amb una mediana d'edat de 62,5 anys; en 4 casos es localitzaven al tronc, la resta a extremitats. Histològicament quatre casos mostraven una proliferació de cèl·lules fusocel·lulars; tres casos epiteloide i finalment un cas mostrava ambdues morfologies. Dintre dels marcadors immunohistoquímics, HMB-45 era negatiu en 7 casos, Melan A en 6; en canvi S-100 era positiu en 7 casos i PRAME en 6. Dintre de l'estudi molecular, 4 casos presentaven BRAF mutat i tots negatius per EWSR1.

Els melanomes sarcomatoides a la immunohistoquímica poden presentar pèrdua parcial (desdiferenciats) o completa (indiferenciats) dels marcadors clàssics com Melan A, HMB-45 o S-100. En aquest context, un anàlisi exhaustiu de les característiques de la lesió permetrà arribar al diagnòstic final.

En el nostre cas, dintre de la valoració global de les lesions, els marcadors que van resultar ser més útils van ser S-100, PRAME (immunohistoquímica) i els estudis moleculars de BRAF i EWSR1.

5. CARCINOMA BASOCELULAR LOCALMENTE AVANZADO. TRATAMIENTO CON VISMODEGIB.

Clàudia Llobera Ris¹; Carlos Moreno Vilchez¹; Clara Torrecilla Vall-llossera¹; Josep Ramon Ferreres Riera¹; Montserrat Bonfill Ortí¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge

Presentamos el caso de una mujer de 64 años que consultaba por síndrome tóxico y una gran úlcera profunda en flanco derecho, con exposición ósea costal y de la cresta iliaca ipsilaterales. La lesión se biopsió con el resultado de carcinoma basocelular (CBC) y se inició tratamiento con el inhibidor de la vía hedgehog vismodegib. La vía hedgehog es clave en el desarrollo del CBC y su inhibición es útil en el tratamiento del CBC localmente avanzado o metastásico. Sonidegib y vismodegib son dos inhibidores de esta vía aprobados para el tratamiento del CBC localmente avanzado y en el caso de vismodegib también para el CBC metastásico, con eficacia y perfil de seguridad similares. Sin embargo, se han descrito resistencias a estos fármacos y en ocasiones los efectos adversos motivan la retirada del tratamiento. Actualmente se estudian nuevos inhibidores de la vía hedgehog que actúan por diferentes mecanismos de acción, con el objetivo de conseguir una alternativa terapéutica para los pacientes que no toleran vismodegib o sonidegib y explorar su eficacia en los casos refractarios.

6. MELANOMA DESMOPLÁSICO, PRESENTACIÓN DE NUESTRA SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Júlia Verdager¹; Nina Richarz¹; María Teresa Fernández²; Ariadna Quer¹; Ane Jaka¹; Aram Boada¹; José Manuel Carrascosa¹

¹Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Hospital Universitari General de Catalunya

El melanoma desmoplásico (MD) es un subtipo infrecuente de melanoma, constituido por melanocitos fusiformes amelanóticos inmersos en un estroma colágeno abundante. Se clasifica en puro (MDp) o mixto (MDm), según la proporción de MD frente a la de melanoma no desmoplásico (MND) en el tumor. Su diagnóstico es difícil ya que se presenta como una pápula o placa no pigmentada, indurada y mal definida, que solo en ocasiones asociará un componente epidérmico. Objetivos: describir y analizar las características clínicas e histopatológicas de los pacientes diagnosticados de MD en nuestro centro entre 1994-2020. Método: estudio retrospectivo de serie de casos. Resultados: un total de 27 pacientes fueron incluidos, con una ratio H:M de 1:1 y edad media al diagnóstico de 58,76 años. La localización predominante fue en cabeza y cuello (48,45%), seguido de EESS (22,22%), y tronco y EEII por igual (14,81%). A nivel histopatológico, un 55,56% fueron MDp y un 29,63% MDm; mientras que en 4 casos no se pudo determinar. Además, 7 casos asociaron proliferación melanocítica atípica en la unión dermoepidérmica, más frecuentemente LM. Durante su seguimiento, tres pacientes presentaron recidiva local, dos afectación ganglionar y uno satelitosis, mientras que cuatro pacientes desarrollaron metástasis viscerales (3/4 con subtipo MDm). Discusión: A diferencia de otros estudios, en nuestra serie de casos no objetivamos diferencias entre sexos, con una edad media de diagnóstico menor. No obstante, se confirma una mayor prevalencia en áreas fotoexpuestas, así como menor tendencia a la diseminación ganglionar y mayor tendencia a la recurrencia local respecto a MND, y su asociación con LM. Conclusiones: el diagnóstico de MD sigue siendo un reto y aunque es infrecuente, hay que pensar en él ante una pápula-placa indurada no pigmentada en áreas fotoexpuestas. El MDp muestra un componente biológico distinto y requiere un manejo terapéutico diferente al MDm y MND.

7. NEOPLASIAS SEBÁCEAS Y SU ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DE MUIR-TORRE

Anna Sánchez-Puigdollers¹; Miquel Just-Sarobé¹; Jose Antonio Pujol Montcusí¹; Laia Pastor-Jané¹; Paola Danitza Luizaga Velasco²

¹Servicio de Dermatología del Hospital Universitari Joan XXIII (Tarragona); ²Servicio de Anatomía patológica del Hospital Universitari Joan XXIII (Tarragona)

Introducción. Las neoplasias sebáceas engloban el adenoma sebáceo, el sebaceoma y el carcinoma sebáceo. En muchos casos están asociadas al síndrome de Muir-Torre (SMT), en que se asocian a queratoacantomas y neoplasias internas (colorrectal, endometrial, entre otros). En este síndrome se afectan los genes de reparación del ADN, como MSH2, MSH6, MLH1 y PMS2. Presentamos tres casos de neoplasias sebáceas y discutimos su asociación con el SMT.

Caso clínico. Caso 1. Mujer de 66 años, con antecedentes de adenocarcinomas endometrial, colorrectal y urotelial, consultaba por lesiones cutáneas compatibles con dos adenomas sebáceos faciales, que fueron extirpados. La IHQ mostraba negatividad para MSH6. Caso 2. Varón de 80 años, con antecedente de 4 carcinomas escamosos previos, uno de ellos acantomatoso, sin otros antecedentes personales ni familiares de neoplasias. Se le extirpó un carcinoma sebáceo palpebral, que no mostró déficits de expresión de genes reparadores del DNA ni inestabilidad de microsátélites (IMS). En la fibrocolonoscopia de cribaje se halló un adenoma tubular con displasia de alto grado. Caso 3. Varón de 62 años, con antecedentes de adenoma de colon tubular con displasia de bajo grado el 2020.

En abril de 2021 fue diagnosticado de un adenoma sebáceo supra-palpebral. La IHQ mostraba pérdida de expresión MLH1, PMS2, además de IMS. Pendiente de cribaje de neoplasias internas de SMT.

Discusión. El diagnóstico del SMT es clínico, para el cual se deben cumplir la presencia de al menos una neoplasia sebácea y una neoplasia interna, o bien historia familiar de SMT, múltiples queratocantomas y neoplasia interna. Sin embargo, alrededor de un 30% de los tumores sebáceos pueden preceder la neoplasia interna. Por este motivo, ante un tumor sebáceo está recomendada la realización de despistaje de neoplasia digestiva y genitourinaria.

Conclusiones. Ante el diagnóstico de una neoplasia sebácea se recomienda descartar neoplasia interna en el contexto del SMT.

8. MELANOMA EN EL ANCIANO. CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA Y PRONÓSTICA

Daniel Vilchez Llamazares¹; Ainhoa Vidal Navarro²; Sebastian Podlipnik³; Xavier Duran Jordà⁴; Emilio López Trujillo²; Fernando Gallardo Hernández²; Ramon M Pujol Valverdú²; Sonia Segura Tigell²

¹Estudiant Medicina UAB-UPF; ²Servei de Dermatologia, Hospital del Mar; ³Servei Dermatologia, Hospital Clínic; ⁴Assessoria metodològica i Bioestadística, IMIM

Objetivos. Comparar las características clínico-patológicas y la supervivencia específica por melanoma en pacientes de 80a o más respecto individuos <80a. **Métodos:** Se recuperaron todos los melanomas diagnosticados en el área del Hospital del Mar en 2009-2018. Se analizó el índice de Breslow (IB), supervivencia específica y otras variables clínico-patológicas: ulceración, subtipo histológico, localización, realización de biopsia selectiva del ganglio centinela (BSGC). **Resultados:** Se incluyeron 502 casos (403 < 80a -grupo 1- y 99 de 80a o más -grupo 2-). El IB fue mayor en el grupo 2 respecto el grupo 1 (media 2,23 mm vs 0,97 mm, p = 0,01). Los melanomas en el grupo 2 se ulceraron más frecuentemente (19,4% vs 9,1%, p = 0,009). En el grupo 2 hubo más tumores en cabeza y cuello (34% vs 19,3%, p = 0,005) y mayor proporción de lentigo maligno melanoma (15,6% vs 6,7%) y melanoma nodular (7,8% vs 3,4%) (p = 0,004). Cuando estaba indicado, se realizó más frecuentemente BSGC en grupo 1 (78,4% vs 26,2%, p < 0,001). En el análisis de regresión, la edad resultó factor de riesgo independiente para eventos de mortalidad por melanoma (HR 3,0506; IC 1.3185-7.0584, p=0.009). La mortalidad específica por melanoma fue superior en grupo 2 (94.8% vs. 80% y 91.6% vs. 68% a los 5 y 10 años respectivamente, p<0.001). El análisis de supervivencia del grupo 2 respecto la realización de BSGC, mostró una supervivencia específica similar en los que se realizó BSGC (p = 0,012). **Discusión:** El melanoma en los ancianos tiene un mayor IB y mayor ulceración y en consecuencia más mortalidad por melanoma, aunque la realización de la biopsia del ganglio centinela no repercute en la supervivencia. **Conclusiones:** El melanoma es causa no despreciable de mortalidad en el anciano. Se deberían implementar estrategias en la población y en atención primaria para evitar retrasos diagnósticos en esta población.

9. VALOR DE LA PÉRDIDA DE EXPRESIÓN INMUNOHISTOQUÍMICA DE LAS PROTEÍNAS DE REPARACIÓN MLH1, MSH2, MSH6 Y PMS2 EN LESIONES CUTÁNEAS CON DIFERENCIACIÓN SEBÁCEA EN EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE MUIR TORRE

Nerea Manzanares Oliver¹; Irene García Díez¹; Sonia Segura Tigell¹; Laia Curto Barredo¹; Mónica González Farré²; Carlos Barranco Sanz²; Ramon M Pujol¹

¹Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar.;

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar.

Objetivos. Analizar el valor predictivo de la pérdida de expresión inmunohistoquímica de las proteínas de reparación (MMR) MLH1, MSH2, MSH6 y/o PMS2 en el diagnóstico del síndrome de Muir Torre (SMT) en pacientes con neoplasias cutáneas con diferenciación sebácea (NCDS).

Métodos. Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de NCDS en el Hospital del Mar en 2006-2020. Se revisaron las características histopatológicas y los patrones de expresión inmunohistoquímica de las proteínas MMR, así como las características clínicas, antecedentes familiares/personales de cáncer, exploraciones complementarias (fibrocolonoscopia [FCS]) y estudio genético de síndrome Lynch (SL).

Resultados. Se estudiaron un total de 27 pacientes (22♂/5♀, edad media 68,8a) con 46 NCDS (31 sebaceomas/adenomas sebáceos, 5 carcinomas sebáceos, 8 hiperplasias sebáceas, 1 papiloma fibroepitelial con diferenciación sebácea y 1 sebofolículo). Doce pacientes presentaban pérdidas de expresión de al menos una de las proteínas MMR en al menos una de las biopsias. Cuatro pacientes referían antecedentes familiares de primer grado de neoplasias viscerales, cuatro tenían al menos 1 neoplasia visceral relacionada con SMT (1 con diagnóstico previo de SL). Otros 8 cumplían criterios clínicos para estudio genético de SMT, realizándose en 5 y siendo positivo en 3. A 9 pacientes se les realizó una FCS a raíz de la lesión sebácea resultando de carcinoma colorrectal en 1. Solo en 4 de los 27 individuos estudiados se confirmó el diagnóstico de SMT.

Discusión. La pérdida de expresión inmunohistoquímica de proteínas MMR puede observarse en distintas NCDS, independientemente de su asociación con SMT. Su sensibilidad y especificidad es inferior a la descrita en lesiones intestinales con tasas elevadas de falsos positivos.

Conclusiones. La pérdida de expresión de proteínas MMR en NCDS representa un hallazgo con elevada sensibilidad diagnóstica para SMT, aunque su baja especificidad obliga a una valoración individualizada según el contexto clínico de cada paciente (edad, número de lesiones y antecedentes personales/familiares de cáncer).

10. DIFERENCIAS EN LA INCIDENCIA DE MELANOMA CUTÁNEO ENTRE SEXOS EN CATALUÑA: UN ESTUDIO DE EDAD-PERÍODO-COHORTE.

Álvaro Gómez-Tomás^{1,2}; Domingo Bodet²; Sebastian Podlipnik³; Susana Puig³; Aram Boada⁴; Joaquim Marcoval⁵; Rosa Maria Martí⁶; Xarxa Catalana de Melanoma⁷

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Universitat Autònoma de Barcelona; ³Hospital Clínic de Barcelona; ⁴Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁵Hospital Universitari de Bellvitge; ⁶Hospital Universitari Arnau de Vilanova; ⁷Centres adjunts a la Xarxa Catalana de Melanoma

Antecedentes y objetivo: Estudios recientes indican un aumento global de la incidencia de melanoma cutáneo en Cataluña. El objetivo de este trabajo es explorar las posibles diferencias en la incidencia de melanoma entre sexos y en distintos grupos de edad. **Métodos:** Se han calculado incidencias ajustadas por edad a partir de los casos de melanoma cutáneo registrados entre 2008 y 2017 en la "Xarxa Catalana de Melanoma" (4.230 casos en mujeres y 4.064 casos en hombres). Para determinar la tendencia a lo largo del tiempo se ha calculado el AAPC (*Average Annual Percent Change*) y para explorar posibles efectos de cohorte y periodo se ha recurrido a un modelo basado en regresión de Poisson con *splines* cúbicos. **Resultados:** La incidencia de melanoma en mujeres menores de 40 años ha ido disminuyendo en los últimos años (AAPC: -3.7% [-6%, -1.3%], p= 0.002), mientras que la de los hombres menores de 40 ha permanecido estable (AAPC: +2.3% [-0.4%, +5%], p = 0.1). Este descenso en la incidencia en mujeres jóvenes se apreció principalmente en melanomas de extensión superficial y en melanomas invasores. Además, se identificó un efecto de cohorte por el que las mujeres nacidas en la década de 1970 presentaron un aumento

significativo en la incidencia de melanoma en comparación con las nacidas en 1960 (Ratio de incidencias_{1975/1960}: 1.81 IC95% [1.33-2.46], $p < 0.001$). Discusión y conclusiones: Se han observado diferencias significativas en las incidencias de melanoma entre sexos. Concretamente hemos observado un aumento de la incidencia de melanoma en mujeres nacidas entre 1970 y 1980, así como un descenso progresivo de la incidencia de melanoma de extensión superficial en mujeres jóvenes. Estos resultados ponen de manifiesto la compleja interacción genotipo-ambiente en la etiología del melanoma cutáneo y apoyan el desarrollo de campañas de prevención primaria para este tumor.

11. CARCINOMA ESCAMOSO COMO COMPLICACIÓN DE UNA HIDRADENITIS SUPURATIVA GLÚTEA GRAVE DE LARGA EVOLUCIÓN

Dídac Marín-Piñero¹; Gemma Melé-Ninot¹; Hector Martínez Juan¹; Noelia Perez Muñoz¹; Monica Quintana-Codina¹; Montse Salleras Redonnet¹

¹Hospital Universitari Sagrat Cor

Introducción. La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad dermatológica crónica y recurrente de carácter inflamatorio que afecta a zonas con abundantes glándulas apocrinas como axilas, ingles y región anogenital presentando nódulos inflamatorios, abscesos o fístulas. Una de las complicaciones más graves de la HS de larga evolución es el desarrollo de un carcinoma escamoso.

Caso Clínico. Varón de 60 años, fumador y con una HS Hurley III de larga evolución con afectación predominante de la región glútea y perianal que presentaba mal control a pesar de haber recibido tratamiento médico con clindamicina y rifampicina, corticoides intralesionales, terapia fotodinámica intralesional y adalimumab así como múltiples desbridamientos quirúrgicos. Tras pocos meses del inicio de guselkumab, consultó por una lesión exofítica y muy dolorosa a nivel interglúteo con diagnóstico histológico de carcinoma escamoso que motivó el cese de guselkumab. Se completó el estudio de extensión mediante pruebas de imagen y tras valoración por parte del comité oncológico hospitalario se decidió exéresis amplia de toda la región afectada y tratamiento adyuvante con quimioterapia y radioterapia. Aun así, no fue posible conseguir una exéresis radical del tumor, quedando el margen profundo afecto, por lo que está pendiente de una nueva valoración conjunta para determinar el manejo a seguir.

Conclusiones. El carcinoma escamoso es una complicación infrecuente pero grave de la HS que requiere de un alto nivel de sospecha para su diagnóstico. Típicamente aparece en HS de larga evolución con afectación de región glútea y perianal. Suele diagnosticarse tardíamente, lo que le confiere muy mal pronóstico con altas tasas de recidiva y mortalidad y requiere de un abordaje multidisciplinario para su manejo.

Reunión virtual, Barcelona, 17 de junio de 2021

1. MELANOMAS DE CARACTERÍSTICAS SARCOMATOIDES: LA IMPORTANCIA DE LA EVALUACIÓN INMUNOHISTOQUÍMICA Y MOLECULAR

L. Rusiñol^a, C. López-Sánchez^a, A. Mozos^b, X. Cubiró^a, S. López-Fernández^c, I. Sullivan^d y O. Yélamos^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Cirugía Plástica y Estética. ^dServicio de Oncología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción. Como centro de referencia en sarcomas, los pacientes diagnosticados en centros externos son derivados a nuestro hospital. Identificamos una serie de casos presentados como masas profundas y diagnosticadas de sarcoma mediante estudio histológico, que en la revisión de la pieza eran finalmente diagnosticados de melanoma sarcomatoide. Esto llamó nuestra atención, y revisando otros melanomas que se presentaron como masas profundas, identificamos un caso adicional de las mismas características histológicas.

Objetivos. Describir las características clínicas, histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares de los melanomas de presentación sarcomatoide, para identificar marcadores que sean de ayuda en casos de dificultad diagnóstica.

Material y métodos. Se incluyeron todos los casos de melanoma profundos presentados en el comité de melanoma desde el año 2015. Se excluyeron los que presentaban una histología e inmunohistoquímica clara de melanoma.

Resultados. Se incluyeron 8 pacientes de los cuales 3 eran mujeres, con una mediana de edad de 62,5 años; en 4 casos se localizaban en el tronco, el resto en extremidades. Histológicamente 4 casos mostraban una proliferación de células fusocelulares; 3 casos epiteloides y finalmente un caso mostraba ambas morfologías. Dentro de los marcadores inmunohistoquímicos, HMB-45 era negativo en 7 casos, Melan A en 6; en cambio, S-100 era positivo en 7 casos y PRAME en 6. Dentro del estudio molecular, 4 casos presentaban BRAF mutado y todos negativos por EWSR1.

Discusión. Los melanomas sarcomatoides en la inmunohistoquímica pueden presentar pérdida parcial (desdiferenciados) o completa (indiferenciados) de los marcadores clásicos como Melan A, HMB-45 o S-100. En este contexto, un exhaustivo análisis de las características de la lesión permitirá llegar al diagnóstico final.

Conclusiones. En nuestro caso, dentro de la valoración global de las lesiones, los marcadores que resultaron ser más útiles fueron S-100, PRAME (inmunohistoquímica) y estudios moleculares de BRAF y EWSR1.

2. NEOPLASIAS SEBÁCEAS Y SU ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DE MUIR-TORRE

A. Sánchez-Puigdollers^a, M. Just-Sarobé^a, J.A. Pujol Montcusí^a, L. Pastor-Jané^a y P.D. Luizaga Velasco^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona. España.

Introducción. Las neoplasias sebáceas engloban el adenoma sebáceo, el sebaceoma y el carcinoma sebáceo. En muchos casos están asociadas al síndrome de Muir-Torre (SMT), en el que se asocian a queratoacantomas y neoplasias internas (colorrectal, endometrial, entre otros). En este síndrome se afectan los genes de reparación del ADN, como MSH2, MSH6, MLH1 y PMS2. Presentamos tres casos de neoplasias sebáceas y discutimos su asociación con el SMT.

Casos clínicos. *Caso 1.* Mujer de 66 años, con antecedentes de adenocarcinomas endometrial, colorrectal y urotelial, consultaba por lesiones cutáneas compatibles con dos adenomas sebáceos faciales, que fueron extirpados. La IHQ mostraba negatividad para MSH6. *Caso 2.* Varón de 80 años, con antecedente de cuatro carcinomas escamosos previos, uno de ellos acantomatoso, sin otros antecedentes personales ni familiares de neoplasias. Se le extirpó un carcinoma sebáceo palpebral, que no mostró déficits de expresión de genes reparadores del ADN ni inestabilidad de microsátélites (IMS). En la fibrocolonoscopia de cribaje se halló un adenoma tubular con displasia de alto grado. *Caso 3.* Varón de 62 años, con antecedentes de adenoma de colon tubular con displasia de bajo grado el 2020. En abril de 2021 fue diagnosticado de un adenoma sebáceo suprapalpebral. La IHQ mostraba pérdida de expresión MLH1, PMS2, además de IMS. Pendiente de cribado de neoplasias internas de SMT.

Discusión. El diagnóstico del SMT es clínico, para el cual se deben cumplir la presencia de al menos una neoplasia sebácea y una neoplasia interna, o historia familiar de SMT, múltiples queratoacanto-

mas y neoplasia interna. Sin embargo, alrededor de un 30% de los tumores sebáceos pueden preceder la neoplasia interna. Por este motivo, ante un tumor sebáceo está recomendada la realización de despistaje de neoplasia digestiva y genitourinaria.

Conclusiones. Ante el diagnóstico de una neoplasia sebácea se recomienda descartar neoplasia interna en el contexto del SMT.

Reunión virtual, 25 de noviembre de 2021

1. LA DISBIOSIS EN LA EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA DISTRÓFICA RECESIVA. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. Adsuar^a, C. López^a, F. Alamon^a, D. Bósquez^a, C. Prat^a, E. Baselga^a, S. Ricart^b y A. Vicente^a

^aServicio de Dermatología. ^bC2P2-Servicio de Atención Integral al paciente con enfermedad crónica grave. Unidad Funcional de Epidermólisis ampollosa hereditaria. CSUR d'ERN-Skin. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Chico de 15 años diagnosticado de epidermólisis ampollosa distrófica recesiva controlado en la Unidad Funcional de Epidermólisis Ampollosa de Hospital Sant Joan de Déu, que presenta durante su evolución una úlcera a nivel pretibial izquierdo de difícil resolución. En los cultivos se aísla repetidamente *Staphylococcus aureus* a pesar de antibioterapia dirigida. Tras probar con varias opciones terapéuticas, la úlcera no presenta signos de mejoría. Por este motivo, se realiza biopsia cutánea que descarta malignidad. La epidermólisis ampollosa distrófica recesiva es una genodermatosis rara causada por mutaciones en el gen *COL7A1* que codifica el colágeno VII, un componente fundamental de las fibrillas de anclaje. La enfermedad se caracteriza por fragilidad cutánea, erosiones, úlceras crónicas y cicatrices. Las infecciones cutáneas son un problema frecuente en estos pacientes, pudiendo originar diseminación sistémica y cicatrización retardada. Con las nuevas técnicas de secuenciación de ADN cada vez se conoce más acerca del microbioma cutáneo. Cuando el equilibrio del microbioma cutáneo se ve alterado, hablamos de disbiosis y parece ser que en los pacientes con epidermólisis bullosa existe este fenómeno. Se aprovecha el caso de nuestro paciente para realizar una revisión sobre lo publicado en la literatura sobre disbiosis en epidermólisis bullosa distrófica.

2. FIBROSIS CUTÁNEA, UN DIAGNÓSTICO “DE CONTRASTES”

G. Camiña Conforto, V. Amat-Samaranch, C. Tubau, L. Rusiñol, G. Sánchez Rodríguez, E. Carmona, E. Roé y L. Puig

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu y Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción. La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) es una patología fibrosante que se ha asociado clásicamente a medios de contraste basados en gadolinio (MCG).

Caso clínico. Varón de 56 años pluripatológico, con insuficiencia renal (IR) en diálisis (con 2 trasplantes renales previos), hipertensión pulmonar grave y disfagia. Ingresó para estudio de síndrome constitucional, parestesias distales y endurecimiento cutáneo generalizado de meses de evolución. Presentaba placas pétreas hiperpigmentadas, algunas más superficiales con aspecto de “piel de naranja” en extremidades y otras más profundas en tronco y glúteos. Se observaban nódulos profundos en flancos, formando un patrón en empedrado, edema leñoso en manos y maléolos, y limitación de la movilidad articular. No presentaba afectación fa-

cial, telangiectasias, fenómeno de Raynaud ni alteraciones en la capilaroscopia. El estudio de autoinmunidad fue negativo, no se encontraron discrasias hematológicas ni procesos neoproliferativos y se descartó la exposición a MCG. La biopsia cutánea evidenció aumento de fibroblastos epitelioides (CD34+ y algunos CD68+) intersticiales en dermis profunda y tejido celular subcutáneo, depósito de colágeno y aumento de fibras elásticas, sin depósito de mucina. Finalmente se orientó el cuadro como FSN sin exposición a gadolinio. Durante el ingreso presentó múltiples complicaciones, siendo exitus por una hemorragia digestiva alta.

Discusión. La FSN se engloba en el amplio diagnóstico diferencial de los síndromes esclerodermiformes. Se asocia a IR avanzada (85% en diálisis) y clásicamente con los MCG, aunque se han descrito casos sin exposición. No existen criterios diagnósticos específicos ni tratamientos con eficacia probada. La mejoría de la función renal puede llegar a estabilizar la clínica cutánea (incluso remitir), aunque la mayoría progresan. A pesar de su baja incidencia, la sospecha clínica es importante puesto que se asocia a un empeoramiento de la calidad de vida y a un incremento de la mortalidad en los primeros 24 meses, principalmente por complicaciones cardiovasculares.

3. BASES DEL DIAGNÓSTICO DERMATOLÓGICO EN LA PIEL OSCURA

J. Romani

Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

El diagnóstico en los fototipos altos puede verse limitado por la escasa formación y la poca práctica de explorar este tipo de piel en países con una población mayoritariamente caucásica. En primer lugar, dermatosis comunes caracterizadas por el eritema como las urticarias, el liquen plano, la psoriasis o la pitiriasis rosada pueden carecer completamente de ese signo, que se ve reemplazado por cambios cromáticos en la piel que van desde el marrón claro hasta el negro pasando por tonos grises. Además, la piel de las personas de color tiene mayor tendencia a presentar un patrón popular folicular, una rápida y marcada liquenificación ante el rascado, y una formación frecuente de cicatrices hipertróficas y queloides. La respuesta ante una lesión de tipo inflamatorio como las de la psoriasis o la dermatitis atópica puede ocasionar tanto hiper- como hipopigmentación. Existen variantes de dermatitis seborreica petaloide e hipopigmentada propias de esta piel, y ciertos patrones clínicos muy claros en la piel clara se desdibujan o cambian en las pieles oscuras, como es el caso de la pitiriasis rosada de Gibert. En personas de fototipos altos, esta dermatosis puede afectar la extremidad cefálica, presentar un patrón más papular, y resolverse antes que en las pieles claras. Otro ejemplo es la micosis fungoide, que puede presentarse en la piel oscura en forma de máculas hipocrómicas que pueden desviar la atención hacia un vitíligo o un dartsos acromiante. En cuanto al cáncer cutáneo, el carcinoma basocelular puede aparecer en áreas no fotoexpuestas, como la zona genital o los pliegues; el carcinoma escamoso se ha descrito con mayor frecuencia sobre cicatrices en las extremidades; y el melanoma surge frecuentemente en zonas acras como las manos y los pies. Se aconseja incluir en la formación dermatológica más imágenes de dermatosis en pieles oscuras.

4. DERMATOSIS AMPOLLAR EN UN PACIENTE DIAGNOSTICADO DE COLITIS ULCEROSA

J.J. Lluch Galcerà^a, M.^a Blanco^a, A. Arrieta^a, J. Verdaguera^a, A. Quer^b, A. Jaka^a, J.M. Carrascosa^a e I. Bielsa^a

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. Barcelona. España.

Introducción. La pioestomatitis-piodermatitis vegetante (PPV) es una dermatosis mucocutánea inflamatoria con una fuerte asocia-

ción con la colitis ulcerosa (CU). Se caracteriza en la clínica por múltiples pústulas y erosiones lineales en la mucosa oral y placas vegetantes en los pliegues. Clásicamente, se ha considerado la inmunofluorescencia (IF) negativa como un dato clave para su diagnóstico. El pénfigo IgA incluye un conjunto de dermatosis producidas por anticuerpos IgA que se manifiestan como ampollas flácidas que tienden a agruparse para formar un patrón circinado con costra central. También se ha observado su asociación con CU. Se describe el caso de un joven con CU que presentó lesiones características de PPV en mucosa oral y de pénfigo IgA en la superficie cutánea.

Caso clínico. Varón de 23 años con CU de dos años de evolución y mal control, en ese momento en tratamiento con tofacitinib tras fracaso de otros múltiples tratamientos. Fue derivado a nuestras

consultas por presentar erosiones dolorosas y pústulas siguiendo trayectos lineales en encías y, tres meses después, ampollas flácidas con bordes circinados, muy pruriginosas en tronco, extremidades y genitales. En la IF las lesiones orales y cutáneas presentaban depósitos de IgA. En suero se encontraron títulos bajos de IgA contra la desmogleína 3. Se administró dapsona 75 mg/d y tras tres semanas las lesiones se habían resuelto casi por completo.

Discusión. Aunque inicialmente la PPV y el pénfigo IgA se consideraban dos entidades diferentes, en la actualidad se plantea que ambos procesos podrían formar parte del espectro de una misma enfermedad. En este sentido, el caso descrito que presentó ambos tipos de lesiones de manera casi concomitante en el tiempo apoya esta hipótesis.