



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Enero de 2023

1. REPRODUCIBILIDAD 'EN ESPECTRO' DE LA DERMATOSCOPIA EN LAS LESIONES MELANOCÍTICAS ENTRE OBSERVADORES

A. Alegre Bailo, N.M. Román Mendoza, J.J. Mateos Rico, L. Ascanio Armada, M. Gutiérrez Pascual, M.D. Caro Gutiérrez, A. Sánchez Gilo y F.J. Vicente Martín

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid).

Introducción. Los estudios de reproducibilidad interobservador para la dermatoscopia de lesiones melanocíticas emplean el índice kappa de Cohen, que expone a dos observadores una variable dicotómica (por ejemplo, benigno o maligno). Todos los estudios de reproducibilidad de la dermatoscopia hasta la fecha emplean este método. Sin embargo, la dermatoscopia de las lesiones frecuentemente se encuentra en una zona gris intermedia, en las que las lesiones no son claramente benignas o malignas. El objetivo de nuestro estudio es aplicar métodos de cálculo del índice Kappa multiobservador con variables categóricas ordinales, eliminando la estricta dicotomía de estudios previos.

Material y métodos. Se realizó un estudio de reproducibilidad multicéntrico interobservador, multiobservador, multivariable, con variables categóricas ordinales. Se recogieron 10 imágenes dermatoscópicas. Los observadores reclutados fueron dermatólogos de diferentes centros. Las variables recogidas fueron el grado de atipia (sin atipia < atipia leve < atipia grave) y manejo clínico (alte < seguimiento clínico/fotográfico < exéresis de la lesión).

Resultado. Para el grado de atipia, el grado de acuerdo interobservador fue moderado, observándose un aumento de la concordancia cuando se tuvo en cuenta la ponderación ($K = 0,34$ vs $K_p = 0,48$). Para el manejo, el grado de acuerdo fue moderado, aumentando a sustancial cuando se empleó la ponderación ($K = 0,45$ vs $K_p = 0,65$).

Discusión. El grado de reproducibilidad entre observadores de la dermatoscopia es dependiente de la forma de medida de las variables. Cuando se tienen en cuenta los grados de proximidad entre diferentes respuestas, los observadores tienen una concordancia

mayor, por lo que la valoración diagnóstica y el manejo no presentan diferencias extremas.

Conclusión. La dermatoscopia presenta una buena correlación interobservador y la valoración de los dermatólogos de las lesiones melanocíticas es coherente entre distintos centros.

2. METÁSTASIS CUTÁNEAS ANTES Y DESPUÉS DE LA PANDEMIA POR COVID-19: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

G. Moreno-Casas^a, B. Narváez-Moreno^a, A. Rubio-Fernández^b, A. Chavez-Álvarez^a y I. Rodríguez-Nevado^a

^aServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Badajoz. España.

Las metástasis cutáneas de órgano sólido son un evento poco frecuente que normalmente indica que la enfermedad está en un estadio avanzado y por lo tanto tendrá un peor pronóstico. El objetivo de este estudio es describir las metástasis cutáneas que se han diagnosticado en el área sanitaria de Badajoz entre los años 2018-2022 y comparar la incidencia antes de después de la pandemia por COVID-19, para ello se han revisado las historias clínicas de forma retrospectiva y se han encontrado un total de 18 pacientes con metástasis cutáneas de órgano sólido durante este periodo de tiempo.

Resultados. Se ha observado que la incidencia de metástasis cutáneas en el año 2022 es siete veces superior a la observada en el año 2018. Además, no solo ha aumentado la incidencia, también ha cambiado la forma de presentación. Normalmente el diagnóstico de la neoplasia primaria precede al de la metástasis cutánea y solo en el 33% de los casos puede ocurrir al revés. En este estudio el diagnóstico de la metástasis cutánea precede al de la neoplasia primaria en el 66% de los casos. Todos estos casos fueron diagnosticados después de la pandemia por COVID-19.

Discusión y conclusión. La pandemia por COVID-19 ha cambiado en España el modelo asistencial temporalmente. Los esfuerzos se tuvieron que concentrar en las urgencias y en las plantas de hospitalización y debido a esto se redujo la actividad quirúrgica y se suspendieron consultas que pueden haber afectado al diagnóstico precoz de algunas neoplasias.

3. ACROPIGMENTACIÓN RETICULADA DE KITAMURA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

B. Ruffin Vicente^a, C. Manzanas Yustas^a, M. Recio Monescillo^a, L. Haya Martínez^a, L. Fuertes de Vega^a, M. Jo Velasco^b y L. Requena Caballero^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La acropigmentación reticulada de Kitamura es una genodermatosis de baja prevalencia, de patrón autosómico dominante, que parece estar relacionada con mutaciones en el gen ADAM10 del cromosoma 15q21.3.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 25 años, originario de Perú, con antecedentes personales de parálisis cerebral infantil que consultaba por presentar lesiones reticuladas pigmentadas en zonas acras, dorso de manos y pies. En la exploración física destacaban manchas hiperpigmentadas milimétricas en dorso de manos y pies y hoyuelos palmares, además se observaban rasgos toscos dismórficos e hiperplasia gingival, entre otros. Se realizó biopsia diagnóstica para estudio histológico e inmunohistoquímico, que fue compatible tras correlación clínico-patológica con acropigmentación reticulada de Kitamura, por lo que se le solicitó estudio genético. Dadas las características del paciente, la anamnesis aportó información dudosa sobre lesiones similares en familiares.

Discusión. La acropigmentación reticulada de Kitamura afecta principalmente a dorso de manos y pies de forma bilateral y simétrica, presentando manchas hiperpigmentadas milimétricas de morfología reticulada, como en el caso expuesto, y que con el tiempo se pueden extender al resto de la extremidad. La asociación de hoyuelos palmoplantares que interrumpen los dermatoglifos es característica. La biopsia muestra una hiperplasia epidérmica lentiginosa hiperpigmentada y el estudio inmunohistoquímico con tinciones de Melan A y SOX-10 con incremento del número de melanocitos. Existe cierta controversia sobre si otros trastornos pigmentarios reticulados como la enfermedad de Dowling-Degos, síndrome de Haber y acropigmentación reticulada de Dohl, entre otros, son en realidad distintas variantes de una misma entidad. **Conclusión.** Presentamos el caso de acropigmentación reticulada de Kitamura, en un varón de origen peruano, que asociaba además rasgos dismórficos y parálisis cerebral infantil. Se trata de un trastorno de la pigmentación congénito infrecuente, asintomático y de curso benigno con pocos casos reportados en la literatura.

4. MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL: SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL FUNDACIÓN ALCORCÓN

J.S. Griffiths Acha, A. Muñoz-de Lucas, M. Menéndez Sánchez, G. Greta Dradi, D. de la Vega Ruiz, S. de Benito Mendieta, A. Méndez Valdés y J.L. López-Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El melanoma lentiginoso acral (MLA) es un subtipo histológico raro de melanoma que puede presentarse en la piel carente de anejos cutáneos: palmas, plantas y lecho subungueal. Característicamente, suele conllevar un peor pronóstico que el melanoma en otras localizaciones, posiblemente por su estadio más avanzado al diagnóstico.

Material y métodos. Presentamos un estudio observacional retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de melanoma de localización acral registrados en la base de datos del Hospital Universitario Fundación Alcorcón desde 1998 hasta diciembre de 2022. Describimos las características demográficas, clínicas e histopatológicas de la población, así como el tratamiento realizado y la evolución y sobrevida de los casos.

Resultados y/o discusión. Contamos con 1100 casos de melanomas registrados en la base de datos, de los cuales 65 se encuentran en

una localización acral y 46 son los que histológicamente corresponden a MLA (4% del total de los melanomas). Consideramos MLA a aquellos localizados en piel carente de anejos como la piel volar (de palmas y plantas) y la subungueal. En la serie de casos excluimos a 19 de los melanomas en localización acral ya que se trataban de melanomas de extensión superficial principalmente en dorso de manos o pies. En nuestra población con MLA, 32,6% son hombres y 67,4% mujeres, la mayoría es fototipo III con pocos nevus melanocíticos. La mitad presenta daño actínico en forma de lentigo solar. La edad al diagnóstico media fue de 70,5 años, con un tiempo desde inicio de síntomas hasta consulta de aproximadamente 10,3 meses para las lesiones localizadas en mano y 22,3 meses las del pie. El 81,8% de las lesiones se localizan en pies, presentando un índice de breslow mayor que en manos (4,22 mm vs. 3,1 mm). El estadio más frecuente al diagnóstico fue el de melanoma de alto riesgo (IIB, IIC y III) para el 40,9% de los casos. Un tercio de la serie (33,3%) ha fallecido a causa del melanoma, habiendo presentado un tiempo libre de progresión promedio de 2,5 años (desde 2 meses a 4,5 años) y una sobrevida promedio de 4,5 años (desde 8 meses a 15 años).

Conclusión/es. Presentamos una serie de casos de MLA, un subtipo de melanoma raro que con mayor frecuencia acarrea un peor pronóstico. Se trata de un subtipo de melanoma muchas veces identificado de forma tardía por el paciente y, otras veces, erróneamente confundido con patología benigna por algunos sanitarios. Esta patología debe estar presente en el diagnóstico diferencial de todo dermatólogo al valorar lesiones acrales sospechosas.

5. EL PACIENTE DESPEGADO: CUANDO EL ORIGEN NO SON LOS FÁRMACOS

E. Fiz Benito, E. Sendagorta Cudos, P. Herranz Pinto, A. Robles Marhuenda, R. De Moraes Souza, G. Servera Negre, J.M. Busto Leis, T. Sobral Costas y R. Escudero Tornero

Hospital La Paz. Madrid. España.

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (TEN) forman parte de un espectro clínico caracterizado por un desprendimiento masivo de la epidermis. Su etiología más descrita es la medicamentosa, aunque también se describe en pacientes con una respuesta inmune inadecuada. El lupus eritematoso cutáneo (LEC) tipo SSJ/TEN es una manifestación rara y potencialmente letal del lupus eritematoso sistémico (LES). Su diagnóstico supone un reto para el dermatólogo, sobre todo en aquellos pacientes sin un diagnóstico de LES previo, ya que es clínicamente indistinguible de la forma clásica de NET.

Se presenta el caso de una mujer de 19 años con un cuadro de exantema y despegamiento cutáneo tras la ingesta de varios fármacos que sugiere clínica e histológicamente, una NET. Sin embargo, una causalidad poco probable de los fármacos implicados, obtenida mediante la escala ALDEN, una serie de alteraciones analíticas y los resultados serológicos cuestionan este diagnóstico de presunción y permiten desenmascarar un LEC agudo tipo SSJ/NET como primera manifestación de LES.

En pacientes con una necrólisis epidérmica aguda el diagnóstico más frecuente es el SSJ/NET, incluso en aquellos pacientes con LES conocido, pues es sabido que su frecuencia es superior en pacientes con enfermedades del tejido conectivo. No obstante, se conocen entidades, tales como el LEC tipo SSJ/NET, capaces de simular estas severas reacciones cutáneas de hipersensibilidad. Ambos se presentan clínicamente con un exantema morbiliforme, ampollas y desprendimiento epidérmico. Las características propuestas para respaldar el LEC tipo SSJ/NET incluyen la ausencia de uso de drogas de "alto riesgo", una aparición insidiosa de síntomas sin prodromos, una erupción cutánea fotodistribuida, afectación mucosa mínima y serología compatible con LES. Se describe en la literatura, como en nuestro caso, buena respuesta a corti-

coides sistémicos e inmunoglobulinas, así como a otros fármacos inmunosupresores.

En conclusión, el lupus tipo SSJ/NET es una forma de manifestación grave del LES, de difícil diagnóstico por su similitud con la NET clásica, y se piensa que se trata de una entidad probablemente infradiagnosticada. Con este caso, se pretende poner de manifiesto la importancia de descartar el LEC tipo SSJ/NET en pacientes con un síndrome de necrólisis epidérmica, incluso cuando existe antecedente de exposición a fármacos, dada la repercusión que esto tiene en el tratamiento y pronóstico del paciente.

6. TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO CUTÁNEO PRIMARIO DE LINFOCITOS T PEQUEÑOS/MEDIANOS CD4-POSITIVOS: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS PEDIÁTRICOS

M. Seguí Olmedilla^a, L. Noguera Morel^b, Á. Hernández Martín^b, I. Colmenero^c y Antonio Torrelo^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa.

^bServicio de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. Previamente conocido como linfoma cutáneo primario de linfocitos T pequeños/medianos CD4 positivos, en la clasificación de la OMS de 2016 esta entidad fue renombrada a trastorno linfoproliferativo cutáneo primario de linfocitos T pequeños/medianos CD4 positivos, por su curso indolente y excelente pronóstico. Clínicamente, se presenta como una pápula, placa o tumor solitario asintomático eritematoso o violáceo localizado más frecuentemente en la cabeza y el cuello seguido del tronco y extremidades superiores. Si bien este trastorno se ha notificado casi en su totalidad en adultos, rara vez se ha descrito en niños.

Caso clínico. Presentamos dos casos pediátricos recientemente diagnosticados en el Hospital Niño Jesús. El primer caso se trata de un niño de 13 años que consulta por una lesión descubierta de forma casual hace un mes en la espalda. A la exploración presenta una pápula de 8 mm, de color rosado-carnoso con telangiectasias. La sospecha diagnóstica es de nevus de Spitz versus picadura persistente, por lo que se extirpa la lesión. El segundo caso es un niño de 1 año y 10 meses que consulta por una lesión de más de un mes de evolución, con aumento progresivo de tamaño. A la exploración presenta un nódulo eritematoso indurado en antebrazo derecho. En el diagnóstico diferencial se incluye el xantogranuloma juvenil, el linfoma marginal y la reacción a picadura persistente. En este caso se realiza una biopsia de la lesión.

Resultados. En ambos casos los hallazgos histopatológicos muestran una proliferación linfoide que ocupa la dermis papilar y reticular de forma difusa con epidermotropismo de distribución multifocal. Las células linfoides son polimorfas, reconociéndose linfocitos de pequeño y mediano tamaño. El estudio inmunohistoquímico pone de manifiesto un fenotipo T (CD3+, CD4+, CD8-), con pérdida de CD7, acompañándose de un pequeño componente de linfocitos B CD79+. Se realiza estudio molecular con resultado positivo para reordenamiento monoclonal de TCR gamma confirmando el diagnóstico de trastorno linfoproliferativo cutáneo primario de linfocitos T pequeños/medianos CD4 positivos. En el primer caso se realiza extirpación simple de la lesión sin observarse recidiva posterior. En el segundo caso, tras la biopsia, la lesión experimenta regresión completa.

Conclusiones. Presentamos dos casos pediátricos de trastorno linfoproliferativo cutáneo primario de linfocitos T pequeños/medianos CD4 positivos, entidad infrecuente y escasamente descrita en la población pediátrica. Al igual que ocurre en adultos, esta entidad en niños tiene un curso indolente y un pronóstico excelente, no estando recomendado el estadiaje. La escisión quirúrgica y los corticoides intralesionales son las opciones preferidas de tratamiento, siendo frecuente la regresión espontánea después de la biopsia.

7. INFECCIÓN POR VIRUS MONKEYPOX COMPLICADA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDA. UN RETO TERAPÉUTICO

E Gil de la Cruz, B González Rodríguez, C. Gutiérrez Collar, L. Calderón Lozano, J. Arroyo Andrés, C.A. Rubio Muñoz, M. Agud de Dios, J. Fulgencio Barbarin, E.J. Tarín Vicente, C. Zarco Olivo y P.L. Ortiz Romero

Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España.

La llamada viruela del mono (virus monkeypox), es en la mayor parte de los casos autolimitada y con un impacto en el estado general del paciente leve o moderado, con escasa sintomatología sistémica.

Presentamos el caso de una mujer de 44 años con antecedente de ERCT secundaria a nefropatía diabética y portadora de un primer trasplante renal normofuncionante desde 2021 que ingresó en nuestro centro en septiembre de 2022 con diagnóstico de infección viral sistémica por monkeypox. Presentaba lesiones cutáneas pustulosas diseminadas, sobre todo a nivel de extremidades, así como tres grandes placas eritematosas, empastadas, localizadas en región proximal anterolateral de ambos muslos y cara dorsal de brazo izquierdo, también a nivel proximal. Estas últimas se abscesificaron a los pocos días, con aparición posterior de úlceras profundas. Además, se detectaron lesiones nodulares diseminadas a nivel pulmonar y derrame pleural izquierdo. Tanto en las lesiones cutáneas como en el líquido de toracocentesis se detectó virus monkeypox mediante la técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR). En sesión clínica multidisciplinar se decidió como primera medida la retirada de parte del tratamiento inmunosupresor. Además, se asociaron inmunoglobulinas policlonales intravenosas semanalmente. Al mes del ingreso, ante la estabilidad de las lesiones, se inició tratamiento antiviral con tecovirimat, que se mantuvo durante 29 días, tras ausencia de mejoría significativa. Finalmente se solicita uso compasivo de cidofovir intravenoso, administrándose dos únicas dosis espaciadas una semana. Con ello, se objetivó una evolución muy favorable de todas las lesiones cutáneas, con excepción de las úlceras de mayor tamaño, que han requerido tratamiento ambulatorio en consultas de Cirugía Plástica. También las lesiones pulmonares se redujeron de forma llamativa en pocos días, con desaparición completa de derrame pleural. En pacientes inmunodeprimidos, la infección por virus monkeypox puede presentar complicaciones importantes, tanto desde el punto de vista cutáneo como a nivel visceral. Hasta la fecha se han probado distintos tratamientos tópicos y también algunos fármacos sistémicos, cuando la infección es grave o aparecen complicaciones. A este respecto, los resultados con tecovirimat han sido satisfactorios en muchos pacientes, pero insuficientes en otras ocasiones. Existe además un reporte publicado recientemente sobre el uso de cidofovir intravenoso en un paciente inmunodeprimido. En resumen, presentamos el caso de una paciente inmunodeprimida con infección por virus monkeypox. Destacamos la posibilidad de diseminación y posteriores complicaciones en este tipo de enfermos; así como la buena y rápida respuesta lograda con cidofovir intravenoso tras fracaso de otros tratamientos.

8. NO SE DIAGNOSTICA LO QUE NO SE BUSCA

I. Sánchez Gutiérrez^a, M. Grau Pérez^a, E. López-Negrete Arenal^a, F.J. Rodríguez Cuadrado^a, J.L. Castaño Fernández^a, C.F. Caballero Linares^a, V. Ortiz Berciano^a, L. Nájera Botello^b, M.I. García-Hidalgo Alonso^c y G. Roustán Gullón^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cRadiodiagnóstico. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España.

El rabdomiosarcoma es un cáncer poco común, con unos 25-35 casos nuevos anuales en España. Es una enfermedad heterogénea, por lo que su diagnóstico puede requerir múltiples técnicas diagnósti-

cas. Así mismo, el tratamiento es multimodal incluyendo quimioterapia, radioterapia y cirugía.

Varón de 5 meses de edad sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés. Acude a nuestro servicio para valoración de una lesión perianal, de cuatro meses de evolución. No presentaba síntomas ni clínica sistémica asociada. Recibió tratamiento con mupirocina tópica durante un mes sin mejoría. A la exploración física se objetivó un nódulo liso, levemente eritematoso, de aproximadamente 1 cm de diámetro localizado en el margen perianal izquierdo. Se realizó una ecografía de tejidos blandos, encontrando una lesión ovoide de 10 x 7 x 5 mm, heterogénea, predominantemente hiperecoica con márgenes parcialmente bien definidos, con incremento de la señal Doppler, localizada entre la dermis y la hipodermis. Se realizó una biopsia, en la que se observó una proliferación de células con núcleos pequeños e hiper cromáticos y escaso citoplasma, dispuestas en cordones y nidos con un estroma hialino y edematoso. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina, miogenina, MyoD1, sinaptofisina y desmina. Con todo ello se llegó al diagnóstico de rhabdomyosarcoma embrionario, y se derivó al paciente al Hospital Universitario de La Paz para su manejo. El estudio de extensión demostró afectación de esfínter anal externo, por lo que se decidió iniciar quimioterapia de inducción, con buena tolerancia hasta la fecha. El rhabdomyosarcoma es un sarcoma de tejidos blandos infrecuente pero muy agresivo. Puede asociarse a múltiples síndromes genéticos. Clásicamente a nivel histológico se ha dividido en dos subtipos: embrionario y alveolar. El embrionario es el más frecuente, y se localiza preferentemente en cabeza, cuello, tracto genitourinario y retroperitoneo. Su diagnóstico es complejo, requiriendo el estudio anatomopatológico con realización de técnicas de tinción inmunohistoquímica para marcadores de diferenciación muscular, como la miosina, la desmina, la miodesmina, la actina y la MyoD1. Para abordar su manejo es esencial realizar una estratificación del riesgo previa que incluye: histología, localización del tumor, estado postquirúrgico, afectación ganglionar, tamaño tumoral y edad del paciente. Según el riesgo se decide cuál es la mejor estrategia terapéutica para cada paciente. Presentamos un caso de rhabdomyosarcoma embrionario de localización atípica diagnosticado mediante inmunohistoquímica.

9. ASOCIACIÓN DE POLIMORFISMOS EN EL GEN MC1R CON CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS Y RIESGO DE MELANOMAS ESPORÁDICOS MÚLTIPLES

D. Vírveda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, N. Medrano Martínez^a, L. Jiménez Briones^a, P. García Piqueras^a, C. Lacasta Plasín^a, J. Martín-Nieto González^a, B. Rodríguez Sánchez^a, P. Lázaro Ochaíta^a, G. Ribas Despuig^b y J. A. Avilés Izquierdo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ^bGrupo de Investigación en Imagen Médica (GIBI230). Hospital Universitario y Politécnico de La Fe. Valencia. España.

Introducción. Ciertos polimorfismos del gen de receptor 1 de la melanocortina (MC1R) aumentan el riesgo de desarrollar melanoma a lo largo de la vida. No obstante, su influencia en desarrollar sucesivos melanomas primarios no ha sido estudiada.

Objetivos. Evaluar diferencias fenotípicas entre los individuos con y sin polimorfismos de alto riesgo en MC1R; y estudiar si existe una posible relación entre estos polimorfismos y el desarrollo de segundos melanomas esporádicos. **Métodos.** Se realizó un estudio prospectivo longitudinal de 402 pacientes con melanoma en los que se secuenció el gen MC1R. Primero, se compararon diferencias fenotípicas entre sujetos con y sin polimorfismos de alto riesgo. En un segundo análisis, se estudió la proporción de pacientes con MC1R de alto riesgo en sujetos con segundo melanoma esporádico.

Resultados. El 63 % de sujetos presentaban al menos una variante predisponente. En el análisis, estos individuos tenían mayor propor-

ción de pelo rojo/rubio, múltiples melanomas primarios y primer diagnóstico de melanoma por debajo de los 60 años. Se detectaron segundos melanomas primarios en el 3,8 %. Tener más de 25 nevus, fototipo I o II o MC1R de alto riesgo se relacionaron con el desarrollo de futuros melanomas.

Discusión. Similar a lo descrito antes, determinadas variantes MC1R pueden influir en el fenotipo individual, la susceptibilidad a las quemaduras solares, la localización del melanoma y la frecuencia de melanoma de extensión superficial. En nuestro estudio, los portadores de variantes de riesgo tuvieron antes su primer melanoma, aunque esta asociación parece controvertida. A diferencia de estudios previos, se detectó una relación significativa entre MC1R y melanomas múltiples, si bien su posible influencia es limitada.

Conclusiones. La presencia de determinados polimorfismos en el gen MC1R podría determinar diferencias clínicas e histológicas entre pacientes con melanoma cutáneo. Además, estas variantes podrían representar un factor de riesgo de segundo melanoma primario, aunque se necesitan más estudios.

10. FIBROXANTOMA ATÍPICO: POTENCIALES FACTORES PRONÓSTICOS

E.L. Pinto Pulido^a, V. de Pablos Florido^b, Y. Mateos Llorente^c, M. González Cañete^a, E. García Verdú^a, I. Polo Rodríguez^a, S. Medina Montalvo^a, L. Trasobares Marugán^a y M. Bergón Sendín^d.

^aHospital Universitario Príncipe de Asturias. ^bHospital Universitario Virgen de las Nieves. ^cHospital Universitario de Getafe. ^dHospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. El fibroxantoma atípico (FXA) es un tumor cutáneo infrecuente cuyo comportamiento clínico suele ser indolente. Sin embargo, se han descrito casos con recidivas y metástasis. El objetivo de este estudio es describir la casuística de FXA de dos hospitales de la Comunidad de Madrid e identificar posibles factores pronósticos de mala evolución que permitan optimizar su manejo.

Material y métodos. Estudio bicéntrico retrospectivo de FXA tratados en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón (2005-2018) y en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias (2005-2021).

Resultados y discusión. Se obtuvieron 57 pacientes, 79,8% varones, con una media de edad de 79,8 años (DS 10,4). Tras la resección con bordes libres 8 de ellos (14%) presentaron recidivas, siendo dos de ellas múltiples. Ninguno presentó afectación ganglionar o metastásica. Se analizaron posibles factores asociados a mayor riesgo de recidiva encontrando asociación con: mayor tamaño tumoral (U Mann-Whitney $p = 0,043$, 24,1% de recidiva entre los 29 FXA ≥ 15 mm vs. 0% en < 15 mm, Fisher $p = 0,011$), más de un FXA al diagnóstico (100% recidiva en los 2 casos vs. 10,9% en FXA únicos, Fisher $p = 0,018$) e histología con necrosis (66,7% recidiva en los 3 casos vs. 11,1% en ausencia de necrosis, Fisher $p = 0,049$). Recidivaron el 25% de los 16 casos con afectación de hipodermis y el 9,7% de aquellos confinados a dermis, sin alcanzar significación estadística. No se encontró asociación con recidiva en función de edad, sexo, inmunosupresión, localización, ulceración, perfil inmunohistoquímico o cirugía convencional vs. Mohs.

Dada la baja prevalencia de FXA, existen pocos estudios en la literatura científica en los que se analicen posibles factores pronósticos. Los más reconocidos hasta ahora eran principalmente factores histológicos de agresividad: necrosis, afectación de hipodermis, infiltración perineural/perivascular. Desde 2012 los tumores que cumplían estas características se clasificaban como sarcoma pleomórfico dérmico (SPD). Sin embargo, en esta última década se han realizado estudios moleculares que no han encontrado diferencias entre FXA y SPD, sugiriendo que en realidad se trata del mismo tumor. Por ello en 2022 se ha vuelto a proponer denominar a todos estos tumores como FXA.

Conclusiones. La mayoría de FXA tienen buen pronóstico tras extirpación con márgenes libres. Sin embargo, ciertos casos desarrollan reci-

divas que pueden ser localmente bastante agresivas. Por ello, se debe asegurar un adecuado seguimiento a pacientes con antecedentes de FXA, que debe ser más estrecho en aquellos con tumores $\geq 15\text{mm}$, >1 FXA al diagnóstico o factores histológicos de agresividad (necrosis, afectación de hipodermis, infiltración perineural/perivascular).

11. ENCUESTA SOBRE EL MANEJO DEL NEVUS DISPLÁSICO POR LOS DERMATÓLOGOS DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

G. Baeza-Hernández, R.F. Rubio-Aguilera, C. Martínez-Morán, H. Álvarez-Garrido, A.A. Garrido-Ríos y J. Borbujo

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

Antecedentes y objetivos. No existen guías clínicas para el manejo del nevus displásico (ND). Hipótesis: existe una discordancia en el manejo clínico entre los dermatólogos de la sección Centro de la AEDV del ND, especialmente el de alto grado. Objetivo principal: determinar el porcentaje de dermatólogos de la sección Centro de la AEDV que, al recibir un informe histopatológico de ND de bajo o alto grado, con bordes afectos o libres, tendrían una actitud conservadora (observación) o ampliarían márgenes. Objetivos secundarios: determinar si los antecedentes personales y/o familiares de melanoma modificarían la actitud tomada frente a un paciente sin antecedentes de interés.

Métodos. Se difundió una encuesta online a 738 dermatólogos de la sección Centro. Se recogieron datos anónimos del 15/6/22 al 31/7/22. Las variables de exposición fueron el grado de displasia (bajo/alto), los márgenes (afecto/libre), y los antecedentes del paciente (sin antecedentes/AF melanoma/AP melanoma). Las variables dependientes (actitud) incluyeron observación/márgenes de 1-4 mm/márgenes 5-10 mm. El análisis estadístico se realizó con el programa R versión 4.1.1.

Resultados. Se recibieron 86 respuestas: 79% fueron adjuntos y la mediana de experiencia profesional fue de 10,5 años. Participaban en consulta de oncología cutánea el 54% y en consulta de dermatoscopia digital el 48%. De forma casi unánime (99%) los encuestados utilizaban dermatoscopia para evaluar lesiones melanocíticas. Si el patólogo informase bordes afectos en un ND de bajo grado, el 60% ampliaría márgenes de 1 a 4 mm, mientras que si los márgenes están libres el 98% tendría una actitud conservadora. Si el patólogo informara bordes afectos en un ND de alto grado, solo el 1% tendría una actitud conservadora, porcentaje que se incrementa notablemente si los márgenes están libres (69%). El AF o AP de melanoma no influiría en la actitud de la mayoría de los encuestados. Participar en una consulta oncológica influye en el manejo del ND de alto grado con borde libre ($p = 0,01$).

Discusión. El porcentaje de encuestados que ampliaría un ND de bajo grado con márgenes afectos y un ND de alto grado con márgenes afectos es similar a las encuestas publicadas en el año 2015 y anteriores. Un elevado número de dermatólogos ampliaría márgenes en un ND de bajo grado con afectación de bordes, a pesar de las recomendaciones del NIH de 2015 y de la OMS de 2018, puede que por evitar en un futuro un nevus persistente. El porcentaje de dermatólogos que ampliarían un ND de alto grado con márgenes libres es el más bajo publicado hasta la fecha, quizá por la influencia de la publicación en 2018 de la 4ª edición del libro WHO Classification of Skin Tumours. La dermatoscopia se ha convertido en un instrumento imprescindible para la evaluación de lesiones melanocíticas entre casi todos los encuestados (99%), frente a un 23% en la encuesta de EE. UU. en 2001.

Conclusiones. El manejo del ND no es uniforme entre los dermatólogos de la sección centro de la AEDV, especialmente en el caso de ND de bajo grado con bordes afectos y ND de alto grado con bordes libres. El AF o AP de melanoma no modifica en la mayor parte de los casos la actitud clínica.

Febrero de 2023

1. ¿UNA CELULITIS DE RECURRENTE APARICIÓN?

K. Díez Madueño, D. Buendía Castaño, D. Roldán Cortés, A. Simón Gozalbo, M. Gamo Guerrero, E. del Río Pena, R. Carrascosa de Lome y P de la Cueva Dobao

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. Presentamos el caso clínico de un paciente diagnosticado de celulitis recurrente de años de evolución. Tras correlación clínico patológica, se llegó al juicio clínico de síndrome de Sweet tipo celulitis gigante.

Material y métodos. Estudio de un caso clínico presentado en nuestro servicio de dermatología y revisión bibliográfica a través de Medline y otros motores de búsqueda.

Discusión. El síndrome de Sweet tipo celulitis gigante, es una nueva variedad clínica del síndrome de Sweet de reciente descripción frecuentemente confundida con una infección de partes blandas de repetición. Consiste en la aparición de placas eritemato-edematosas, que puede ser recurrentes durante años y se asocian típicamente a fiebre, malesar general y elevación de reactantes de fase aguda y leucocitosis con neutrofilia en las pruebas analíticas. La histología es correspondiente a otras dermatosis neutrofílicas. Se trata de la primera revisión referente a este tema en la literatura revisada. A través del siguiente caso clínico y revisión de la literatura, tratamos de hacer conocer esta entidad así como pormenorizar las características de los casos actualmente descritos y poder definir mejor la enfermedad.

Conclusión. Los pacientes con esta enfermedad son frecuentemente diagnosticados de celulitis, incluso durante meses o años; por lo que creemos que poner en conocimiento este novedoso concepto podría ser de interés en práctica clínica habitual de dermatólogos.

2. SERIE DE CASOS DE PACIENTES CON PITIRIASIS RUBRA PILARIS: ESTUDIO DESCRIPTIVO EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN

D. de la Vega Ruiz^a, A. Muñiz de Lucas^a, G. Greta Dradi^a, M. Menéndez Sánchez^a, J.S. Griffiths Acha^a, A. Méndez Valdés^a, S. de Benito Mendieta^a, F. Pinedo Moraleda^b, D.P. Ruiz Genao^a, E. Gómez de la Fuente^a y J.L. López Esteban^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis inflamatoria papuloescamosa idiopática caracterizada por pápulas hiperqueratósicas perifoliculares que coalescen formando placas descamativas rojo-anaranjadas, con islas de piel respetada y queratodermia palmoplantar. El tratamiento de esta dermatosis es un reto en la práctica clínica diaria actual, sin existir evidencia de gran calidad, basándose en casos individuales y series de casos.

Material y métodos. El objetivo principal de nuestra serie de casos es realizar una revisión descriptiva de las características demográficas, clínicas, histológicas y tratamientos de los pacientes con diagnóstico definitivo de PRP en nuestra área de salud. Hemos diseñado un estudio descriptivo de pacientes con diagnóstico de PRP en nuestro hospital desde el 1 de enero de 1998 hasta el 1 de noviembre de 2022. Se incluyeron a aquellos pacientes con diagnóstico clínico y anatomopatológico definitivo de PRP. Se realizó una búsqueda de pacientes en el registro de biopsias del servicio de Anatomía Patológica compatibles histológicamente con PRP y posteriormente se comprobó a través de las historias clínicas electrónicas si clínicamente era compatible con dicha entidad para establecer un diagnóstico definitivo.

Resultados y/o discusión. La PRP es una enfermedad rara que se distribuye de la misma manera en ambos sexos y tiene dos picos de

incidencia por edad en la primera y quinta décadas de la vida. Se han descrito seis subtipos clínicos con diferente respuesta a los tratamientos en función del subtipo. La etiología de esta dermatosis no está definida, se ha asociado con infecciones varias, autoinmunidad, fármacos, neoplasias y con mutaciones en CARD14. El tratamiento sigue siendo actualmente un reto en la práctica clínica diaria, siendo los retinoides orales un pilar fundamental y los fármacos biológicos alternativas válidas y eficaces. Los resultados de nuestro estudio muestran datos similares a los descritos en el resto de la literatura, siendo nuestro subtipo de PRP más frecuente el 1 en adultos y el 3 en época juvenil, con un primer pico de la enfermedad a los 12 años de edad de media y un segundo pico de edad a los 46 años de media y siendo los retinoides orales la alternativa terapéutica sistémica más utilizada.

Conclusión/es. Presentamos una serie de casos de PRP, una enfermedad rara y sin estudios de gran evidencia clínica sobre todo a nivel terapéutico, con la que pretendemos obtener datos para futuros estudios de mayor evidencia y calidad.

3. POLIOSIS, MANCHAS CAFÉ CON LECHE Y EFÉLIDES AXILARES

B. Romero Jiménez^a, J. Román Sainz^a, F. Gruber Velasco^a, C. Axpe Gil^a, N. Gutiérrez Cruz^b, E. Andreu Villalpando^b, N. Silvestre Torner^a, M. Dorado Fernández^a, M. Martínez Pérez^a, S. Tabbara Carrascosa^a, El. Vargas Laguna^a, E. Fernández Cogolludo^a y A. Imbernón Moya^a

Servicio de ^aDermatología y ^bPediatría. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Las manchas café con leche (MCCL) y las efélides son criterios diagnósticos de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) aunque pueden estar presentes en otras genodermatosis.

Historia clínica. Varón de 12 años en seguimiento por > 6 MCCL y efélides axilares que se desarrollaron desde el nacimiento y durante la primera infancia. Destaca un parche de folículos pilosos de color blanco en el cuero cabelludo asociado a una despigmentación de la zona medial de la frente y parches hipopigmentados aislados en el tórax. El desarrollo neurológico fue normal, sin alteraciones oftalmológicas, auditivas, ni otras lesiones cutáneas. Su madre, dos de sus tíos y su abuelo materno presentan lesiones cutáneas similares. Ninguno de los familiares desarrolló neurofibromas ni otras alteraciones cutáneas ni extracutáneas. En el estudio genético no se identifican variables patogénicas en los genes NF1 y SPRED1. Se identifica la presencia en heterocigosis de una variante de significado incierto (variante c.2371A > Gp.R791G) en el gen KIT, con alta sospecha de efecto patogénico según los predictores bioinformáticos.

Discusión. El piebaldismo es un síndrome con herencia autosómica dominante asociado a mutaciones en el gen KIT. La presentación clásica incluye un parche despigmentado con morfología “en diamante” en la región frontal y folículos pilosos de la línea de implantación del cuero cabelludo. De forma variable, se observan parches hipopigmentados en el tronco, siendo excepcional la afectación extracutánea. En la literatura, se recogen menos de 10 familias con presencia conjunta de poliosis, MCCL y efélides axilares. En los casos publicados, se han descartado mutaciones en los genes de NF1 y SPRED1 y se han comprobado mutaciones en el gen KIT, todas ellas responsables de la síntesis de proteínas de la porción intracelular del receptor tirosin-kinasa (RTK). Se plantea que, la mutación del gen KIT a este nivel sintetiza, en estos pacientes con piebaldismo, un RTK incapaz de inhibir la proteína SPRED1 y, por tanto, responsable de la activación de la vía RAS/MAPK condicionando la presencia de MCCL y efélides axilares similares a las que se presentan en los pacientes con NF1. En conclusión, aunque las MCCL y las efélides son signos cutáneos típicos de NF1, no son patognomónicos y ante su asociación a poliosis se recomienda el estudio molecular del gen KIT para descartar piebaldismo.

4. NUEVO COLGAJO HEXAGONAL PARA LA RECONSTRUCCIÓN DE GRANDES DEFECTOS EN CUERO CABELLUDO: SERIE DE CASOS

G. Moreno-Casas, A. Pereira-González, B. Narváez-Moreno, A. Chavez-Álvarez, I. Rodríguez-Nevado y F. Peral-Rubio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Badajoz. España.

La reconstrucción de defectos en el cuero cabelludo es un reto al cual nos enfrentamos los dermatólogos en nuestra práctica clínica habitual. Para la reconstrucción de grandes defectos en cuero cabelludo no existe un colgajo de elección. Disponemos de varias opciones, las más utilizadas suelen ser la combinación de varios colgajos de rotación o transposición. Uno de los colgajos de transposición más empleados es el colgajo Limberg, se trata de una opción excelente en la mayoría de las ocasiones pero cuando se realiza en el cuero cabelludo está sujeto a una mayor tensión dada la escasa distensibilidad del cuero cabelludo. Esto hace que el colgajo esté sujeto a una mayor tensión, aumentando el riesgo de necrosis. Dufourmentel modificó el colgajo Limberg de dos formas: 1) ensanchando la base del colgajo para aumentar su vascularización y 2) disminuyendo la distancia que separa el defecto principal y el colgajo para reducir la tensión del mismo. Teniendo en cuenta estas modificaciones, proponemos un triple colgajo Dufourmentel para reconstruir grandes defectos de morfología hexagonal en cuero cabelludo. Este colgajo no ha sido descrito previamente en la literatura. Presentamos una serie de casos en los que se detalla el diseño del colgajo, la ejecución así como el resultado varios meses después de la intervención.

5. QUÉ GENODERMATOSIS ES? AHONDANDO EN LAS QUERATODERMIAS PALMOPLANTARES

C. Lacasta Plasin^a, J. Suárez González^{b,c}, C. Andrés Zayas^{b,c}, P. García Piqueras^a, D. Vírveda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, L. Jiménez Briones^a, N. Medrano Martínez^a, J. Martín-Nieto González^a, B. Rodríguez Sánchez^a, M.V. Cañadas Godoy^d, J.A. Avilés Izquierdo^a, R. Suárez Fernández^a y M. Campos-Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. ^bUnidad de Genómica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^cInstituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM). Madrid. ^dServicio de Cardiología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

Introducción. Las queratodermias palmoplantares representan un grupo heterogéneo de enfermedades congénitas y adquiridas consistentes en un engrosamiento excesivo de la epidermis palmoplantar. Estas queratodermias pueden estar acompañadas de otros síntomas sistémicos extracutáneos, englobándolas en queratodermias palmoplantares sindrómicas.

Caso clínico. Desde la consulta de Genodermatosis de un hospital de tercer nivel analizamos una serie de casos clínicos de queratodermias palmoplantares hereditarias con distintos síntomas añadidos, realizando un diagnóstico diferencial y una breve discusión sobre este grupo de genodermatosis.

Resultados. Los cuatro pacientes estudiados son diagnosticados de una queratoderma palmoplantar hereditaria mediante confirmación genética.

Discusión. Las queratodermias palmoplantares han sido tradicionalmente clasificadas tanto en forma hereditaria como adquirida y se distinguen una de otras en forma básica en su modo de herencia, presencia de otros síntomas cutáneos y extracutáneos y patrón de la queratoderma. Presentan una importante heterogeneidad clínica y precisan una alta sospecha diagnóstica para un correcto estudio genético dirigido.

Conclusiones. Presentamos una serie de casos clínicos de queratodermias palmoplantares hereditarias, con síntomas asociados, que son diagnosticados en la consulta de Genodermatosis. Recalamos así también la importancia de la implementación de más consultas específicas donde realizar un manejo integral de estos pacientes complejos.

6. ÚLCERA MUCOCUTÁNEA POR COCAÍNA

M. Recio Monescillo, C. Manzanas, B. Ruffin, L. Haya, L. Fuertes, E. Ríos, M. Viedma, C. Santonja y L. Requena

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La mucositis orificial de células plasmáticas es una entidad poco frecuente, benigna, idiopática, que consiste en un infiltrado denso de células plasmáticas en diferentes mucosas. Clínicamente se manifiesta con una mucosa eritematosa con cambios granulomatosos, nodulares, papilomatosos o ulceraciones. Se trata de un diagnóstico de exclusión, ya que previamente hay que descartar granulomatosis con poliangitis, neoplasias, patología infecciosa, necrosis por tóxicos y enfermedades por IgG4.

Discusión. Presentamos una serie de dos casos de pacientes, un varón y una mujer, ambos de mediana edad, con el antecedente común de consumo de cocaína, que presentaron una clínica de ulceración de mucosa nasal y piel circundante. En la histopatología se observó un infiltrado denso de células plasmáticas ocupando la totalidad de la dermis. En ambos casos se realizó analítica con hemograma, proteinograma y citometría de flujo negativos. Las serologías fueron negativas para sífilis y enfermedad de Lyme. En la biopsia se realizaron tinciones inmunohistoquímicas para espiroquetas y PCR de sífilis y leishmaniasis que resultaron negativas. En la biopsia no se encontraron hallazgos compatibles con fibrosis angiocéntrica eosinofílica ni fibrosis compatible con enfermedad de IgG4. El diagnóstico de exclusión de úlcera mucocutánea de células plasmáticas secundario a consumo de cocaína fue establecido tras excluir otras causas. Tras suspensión del consumo de cocaína por vía inhalada y tratamiento sistémico con corticoides, las lesiones mejoraron en ambos casos con el paso de las semanas.

Conclusión. Presentamos dos casos de una entidad poco frecuente y cuyos casos están aumentando en diferentes centros de nuestro país. La etiología exacta de esta enfermedad y la causa del aumento de su incidencia deben ser estudiados.

7. INMUNIDAD INNATA Y PSORIASIS: ¿SON LAS DE TRAMPAS EXTRACELULARES DE NEUTRÓFILOS (NET) UN BIOMARCADOR PARA ESTA ENFERMEDAD?

J. Arroyo Andrés^a, M. Agud de Dios^a, C. A. Rubio Muñiz^a, E. Gil de la Cruz^a, C. Gutiérrez Collar^a, J. Montero-Menárguez^a, L. Guzmán Pérez^a, A. Gotor Rivera^b, M. Cuadrado Aníbarro^b, I. Lizasoain Hernández^c, P.L. Ortiz-Romero^a y R. Rivera Díaz^a

^a Servicio de Dermatología. ^b Facultad de Medicina. ^c Unidad de Investigación del Grupo de Enfermedades neurovasculares. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Las NET (trampas extracelulares de neutrófilos) son fibras similares a una red formadas por ADN y proteínas granulares liberadas por los neutrófilos. La MPO y elastasa de neutrófilos son marcadores indirectos de NETosis. La liberación de NET ha sido relacionada con varias enfermedades cardiovasculares y autoinmunes.

Objetivo. Determinar si los niveles de MPO y EN en plasma pobre en plaquetas, de pacientes con psoriasis, están relacionados con la gravedad y sus comorbilidades y estudiar su posible uso como biomarcador.

Material. Presentamos un estudio observacional, prospectivo de 42 pacientes sin tratamiento sistémico previo. Sobre las muestras de sangre periférica se cuantificó el nivel de NET en el momento basal. Se estudió la posible relación entre estos niveles, y la gravedad de los pacientes (medida con PGA 0-4 y PASI), y con la presencia o no de comorbilidades.

Resultados. Presentamos los datos de 42 pacientes, 60 % varones, con una media de edad de 48,33 años. El 56 % tienen un riesgo cardiovascular alto o muy alto (de acuerdo a las guías de la ESC). MPO fue superior en pacientes con psoriasis grave medido con escala

PGA 3-4 (75.08) frente a los pacientes con psoriasis leve PGA 1-2 (39.16). MPO aumenta en los distintos grupos de gravedad medido con PASI (<7, 7-12 y ≥12), aunque sin resultar estadísticamente significativo. MPO fue más alta en los pacientes con riesgo cardiovascular alto-muy alto frente a bajo moderado, estratificados por gravedad de la psoriasis, aunque solo en los pacientes con PGA1-2 se encontraron diferencias estadísticamente significativas. Los pacientes con artritis psoriásica presentaron niveles MPO más elevados que los pacientes sin artritis.

Discusión. Niveles más elevados de MPO y EN se han demostrado previamente en pacientes con psoriasis frente a controles sanos, sin embargo, no se había visto relación con la gravedad de la misma. MPO se ha visto aumentado en pacientes con riesgo cardiovascular muy alto frente a RCV bajo previamente. No había sido estudiado previamente como biomarcador en pacientes con psoriasis.

Conclusión. Los niveles de NET medidos a través de MPO en SP, se relaciona con la gravedad de la psoriasis y podría comportarse como un marcador de RCV en pacientes con psoriasis leve.

8. CUANDO LAS APARIENCIAS ENGAÑAN. SERIE DE 6 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.L. Castaño-Fernández, I. Salguero-Fernández, F.J. Rodríguez Cuadrado, I. Sánchez-Gutiérrez, V. Ortiz-Berciano, C.F. Caballero-Linares, L. Nájera-Botello, G. Silvestre Egea y G. Roustán-Gullón

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

Introducción. El término melanoma nevoide, descrito por primera vez por Schmoekel et al., incluye lesiones melanocíticas de apariencia benigna, tanto clínica como histológica a gran aumento, pero cuya naturaleza es, en esencia, maligna. Se trata de una variante de melanoma poco frecuente, que puede suponer un reto diagnóstico.

Material y métodos. Se presenta una serie de 5 casos de melanoma nevoide diagnosticados en el Hospital Universitario Puerta de Hierro entre los años 2011-2023, describiéndose las características clínicas en la muestra, así como los hallazgos histológicos más relevantes. La información ha sido obtenida a través de las historias clínicas informatizadas de los pacientes.

Resultados y discusión. La edad de los pacientes al diagnóstico estaba comprendida entre los 22 y 49 años, las localizaciones más frecuentes fueron extremidades y cabeza y cuello. Tres de los pacientes desarrollaron metástasis durante el seguimiento. Respecto a la histología, el mayor índice de Breslow fue de 6,69mm. Solo uno de los melanomas presentó invasión linfovascular y las mitosis oscilaban entre 2 y 5 por mm². Ninguno de los casos presentó ulceración. Tanto los hallazgos clínicos como histológicos son concordantes con lo descrito en la literatura. En función de las series, hasta el 50% de las lesiones con diagnóstico final de melanoma nevoide son extirpadas inicialmente con diagnóstico de benignidad (como ocurre en nuestra serie de casos), siendo fundamental su análisis histológico. Las características histológicas que permitieron concluir los diagnósticos fueron: atipia celular con pleomorfismo nuclear, mitosis a nivel dérmico y ausencia de maduración en profundidad. A destacar el caso de nuestro paciente 3, que durante el seguimiento desarrolló metástasis cutáneas angiomatoides, con características clínicas e histológicas diferentes al primario, hecho infrecuente según la literatura revisada.

Conclusiones. En ocasiones, el diagnóstico de melanoma nevoide puede resultar complicado tanto para el clínico como para el patólogo. Recalcar la importancia de un adecuado y minucioso estudio histológico, apoyándonos cuando sea necesario en técnicas inmunohistoquímicas. Siempre que estén disponibles, serán de gran utilidad las técnicas genómicas. A diferencia de lo que clásicamente se pensaba, el melanoma nevoide tiene un pronóstico similar al melanoma clásico, por lo que su manejo debería ser superponible.

Aportamos, según lo revisado en la literatura disponible, el primer caso de metástasis cutáneas angiomatoides de melanoma nevoide primario, con descripción e imágenes dermatoscópicas de las mismas.

9. NUEVOS DESAFÍOS EN PSORIASIS: RESOLVIENDO LA PARADOJA

R. de Moraes Souza, M.L. Alonso Pacheco, N. Hernández Cano, G. Servera Negre, E. Fiz Benito, J.M. Bustó Leis, T.G. Sobral Costas, R. Escudero Tornero y P. Herranz

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Las reacciones paradójicas (RP) por agentes biológicos se caracterizan por el desarrollo de novo o el empeoramiento de un trastorno inmunomediado preexistente que normalmente respondería a la misma terapia biológica que la induce, destacando las RP cutáneas psoriasiformes y ecematosas. La familia de los inhibidores de la IL-17A es la que más causa RP ecematosas, que se han relacionado con una hiperactivación de la vía Th2, con el desequilibrio entre IL17-A y el resto de los isotipos de la familia IL17 y con una disminución de expresión de péptidos antimicrobianos, lo que favorecería el aumento de infecciones cutáneas que contribuirían por sí mismas al fenotipo ecematoso. Además, se especula que la IL-22 puede ser un mediador clave en estas reacciones. Presentamos el caso de un varón de 57 años con psoriasis en placas de más de 35 años de evolución asociada a artropatía axial y periférica graves. Fue tratado con corticoides tópicos, fototerapia, acitretina, ciclosporina, metotrexato e infliximab, que fueron suspendidos por mal control de la enfermedad o por efectos secundarios. Finalmente, alcanzó buen control cutáneo, aunque mala respuesta articular, con secukinumab. Tras 28 semanas de tratamiento con esta terapia biológica, inició cuadro de placas ecematosas pruriginosas en cuello, muslos y flexuras, distintas a las lesiones previas. Se orientó el cuadro como una RP ecematosas por anti-IL17A. Tras falta de respuesta con corticoides tópicos y orales, así como cambio a brodalumab, se decidió iniciar upadacitinib a 15 mg/día, con desaparición de las lesiones cutáneas, del prurito y de las artralgias, en menos de 3 semanas. Upadacitinib es un inhibidor de JAK1 con indicación para tratamiento de dermatitis atópica y artritis psoriásica. No está aprobado para la psoriasis, pero se ha observado en los estudios de artritis psoriásica que es eficaz en la disminución del PASI (Psoriasis Area Severity Index). En conclusión, el manejo de las RP ecematosas severas puede suponer un reto, principalmente en pacientes con psoriasis grave de difícil control ya tratados con múltiples fármacos anteriormente. Los inhibidores de JAK/STAT, como upadacitinib, pueden ser una alternativa en casos de RP ecematosas en pacientes con artritis psoriásica, considerando su efectividad en dermatitis atópica y su impacto en la mejoría articular y de las lesiones cutáneas de psoriasis.

10. ELASTORREXIS PAPULOSA: REVISITANDO UNA PATOLOGÍA OLVIDADA

I. Lladó^a, B. Butrón-Bris^a, A. Fernández-Galván^a, M. Seguí-Olmedilla^a, S.E. Barreta-Vargas^b, D. de Argila^a, J. Fraga^b y E. Daudén^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La elastorrexis papulosa (EP) es una enfermedad de las fibras elásticas rara, más frecuente en mujeres adolescentes. Es importante identificarla puesto que, lesiones similares o superponibles a las de la EP, pueden asociarse a síndromes como el de Buschke-Ollendorf (BO) o el de neoplasia endocrina múltiples tipo 1 (MEN1). **Caso clínico.** Mujer de 20 años con acné leve en la adolescencia, beta talasemia menor y tratamiento con anticonceptivos orales, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés, que consul-

ta por la aparición progresiva de lesiones asintomáticas en tronco y extremidades, desde hace al menos 6 meses. Son pápulas blanquecinas, brillantes, no agrupadas, de consistencia firme, en escote, región dorsal y lumbar, raíz de extremidades y antebrazos. En algunas, se observa un ligero halo eritematoso. Histopatológicamente, destacan unos infiltrados perivasculares linfocitarios superficiales, un aumento y homogenización del colágeno en dermis reticular, y una disminución drástica de fibras elásticas, con fragmentación de las mismas en la periferia. Se realiza una analítica con radiografía de manos y pelvis, y una analítica con autoinmunidad, calcio, prolactina y serología para sífilis, con resultados normales. En vista de todo lo anterior, se llega al diagnóstico de EP.

Discusión. El término “elastorrexis papulosa” surge en 1987 de la necesidad de diferenciar, de lo descrito como nevus anelástico, aquellos casos que se iniciaban en la adolescencia, con lesiones de distribución extrafolicular y sin tendencia a agruparse. Cada vez ha ido cobrando más importancia el papel del colágeno, en general aumentado o con una consistencia distinta, en el diagnóstico de esta entidad. Paralelamente, en los colagenomas se describe una disminución de las fibras elásticas, con una fragmentación menos marcada. Estos matices hacen difícil el diagnóstico diferencial entre ambas entidades. De hecho, la mayoría de los casos publicados como colagenomas eruptivos (CE) son superponibles a lo que conocemos como EP. Los síndromes de BO y de MEN1 pueden cursar con nevus de tejido conectivo similares a lo descrito bajo los términos EP o CE. Por ello, es obligado indagar en los antecedentes familiares y, de ser necesario, solicitar radiografías óseas o análisis hormonales.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de elastorrexis papulosa, destacando la dificultad de diagnóstico diferencial clínico e histopatológico con los colagenomas eruptivos. Recomendamos, por tanto, indagar en la anamnesis y en los antecedentes familiares, de cara a potencialmente requerir más pruebas analíticas o de imagen como primer paso para descartar la asociación con síndromes como el de BO o MEN1.

Abril de 2023

1. MELANOMA DESMOPLÁSICO: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 5 CASOS

A. Muñiz de Lucas^a, M. Menéndez Sánchez^a, G.G. Dradi^a, D. de la Vega Ruiz^a, J. Griffiths Acha^a, R. Gamo Villegas^a, F. Pinedo Moraleda^b y J.L. López Estebanz^a

Servicio de Dermatología^a y ^bAnatomía patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El melanoma desmoplásico (MD) es un subtipo de melanoma poco común, caracterizado histológicamente por presentar células tumorales fusiformes rodeadas por una gruesa matriz de colágeno fibroso.

Material y métodos. Realizamos una revisión de los pacientes con diagnóstico de MD registrados en la base de datos del servicio de Dermatología y Anatomía Patológica del Hospital Universitario Fundación Alcorcón desde 1998 a 2023.

Resultados. Presentamos 5 pacientes con MD con una edad mediana de 63 años, siendo 2 de ellos varones. Todos los MD se localizaron en zonas fotodañadas (2 cuero cabelludo, 2 miembros superiores y 1 espalda). Clínicamente, se presentaron como pápulas/nódulos eritematosos, con vascularización atípica y restos de pigmento, con un tamaño mediano de 1 cm. Para el diagnóstico fue necesaria la confirmación histológica, calculándose una mediana de Índice de Breslow (IB) de 4,75 mm. Dos pacientes presentaron un lentigo maligno asociado (40%). Se realizó un TAC toraco-abdomino-pélvico en

todos los pacientes, encontrando metástasis pulmonares en un paciente. Como tratamiento se realizó extirpación con márgenes basados en el IB (mediana de 2 cm). El tiempo mediano de seguimiento de los pacientes fue de 3 años, identificándose hasta la fecha un caso de metástasis pulmonar, y ninguna recidiva local.

Discusión y conclusión. El MD es una neoplasia poco frecuente, más común en hombres y pacientes de edad avanzada, fuertemente asociado con la exposición al sol. El aspecto clínico, a menudo es poco llamativo, lo que suele llevar a un retraso en el diagnóstico. El diagnóstico es histológico, apoyado de la inmunohistoquímica (positividad de S-100, SOX-10 y negatividad para MelanA y HMB-45), siendo común la presencia de neurotropismo y de melanoma in situ asociado. El tratamiento de elección es la escisión local amplia con un margen determinado por el IB. En conclusión, nuestros datos en términos de características demográficas, localización y supervivencia son acordes con la literatura revisada. Cabe destacar, que en nuestra población el 80% de las lesiones presentaban pigmento asociado y vascularización atípica en la dermatoscopia, asociando un lentigo maligno en dos de los pacientes. Por otro lado, llama la atención que, a pesar de ser frecuente la recidiva local, en nuestra serie de pacientes no se documentó ningún caso. La dermatoscopia puede ser clave en el diagnóstico de MD, siendo frecuente la presencia de vascularización atípica y restos de pigmento.

2. ERA LINFOMA CUTÁNEO Y AHORA YA NO LO ES. NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES, UNA ENFERMEDAD CUTÁNEA DE DIFÍCIL CLASIFICACIÓN

C.A. Rubio Muñiz, J. Arroyo Andrés, M. Agud de Dios, E. Gil de la Cruz, F. Tous Romero, D. Falkenhain López, C. Postigo Llorente, J.L. Rodríguez Peralto y P.L. Ortiz Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid. España.

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es probablemente la neoplasia hematológica que en más ocasiones haya cambiado de nombre. Es una enfermedad infrecuente, con presentación inicial en la piel, en forma de lesiones contusiformes habitualmente, que se caracteriza por su rápida evolución a leucemia y frecuente afectación de sistema nervioso central.

Presentamos 2 casos de pacientes con esta enfermedad que han sido diagnosticados y tratados en nuestro centro. Los pacientes son 2 varones de mediana edad, uno de ellos derivado desde otro centro con diagnóstico de micosis fungoide, por mala evolución de las lesiones. En ambos casos se llegó al diagnóstico mediante la sospecha clínica, y posterior confirmación histopatológica e inmunohistoquímica. En ambos casos la enfermedad se encontraba en un estadio intermedio, con afectación cutánea asociada a mínima afectación de médula ósea, sin expresión en sangre periférica ni en sistema nervioso central en ningún caso. Ambos pacientes fueron tratados inicialmente con quimioterapia (QT) según esquema Hyper-CVAD (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, dexametasona), asociado a quimioterapia profiláctica intratecal (TIT) (metotrexato, citarabina y glucocorticoide). Ninguno de los pacientes, debido a edad (65 y 70 años, respectivamente) y comorbilidades, eran candidatos al trasplante de precursores hematopoyéticos. Por lo que, tras obtener remisión completa (RC) se realizó trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos, en el paciente 1 (diagnosticado en 2016). En el paciente 2, se inició QT como puente hasta autorización de tratamiento con tagraxofusp (diagnosticado en 2023). Tagraxofusp es una proteína recombinante de interleucina (IL) 3 fusionada con proteína difterica alterada, que ataca de forma específica las células CD123, aprobada en 2018 por la Food and Drug Administration para el tratamiento de esta enfermedad. Tras corto periodo de seguimiento (9 semanas), el paciente actualmente ha alcanzado RC.

Las células NBDCP tienen morfología blastoide, y su diagnóstico se consigue fundamentalmente a través del estudio inmunohistoquímico dirigido de la biopsia, ya que expresan característicamente CD4, CD56 y CD123. Es una entidad primaria cutánea en el 90% de los pacientes, con pronóstico muy comprometido y difícil manejo, por lo que es importante conocerla y sospecharla, para así poder diagnosticar e iniciar tratamiento lo más temprano posible.

3. DERMATOSIS DISCOIDE FACIAL. SERIE DE 13 CASOS

B. Butrón Bris^a, C. Buján^b, S. Berenguer- Ruiz^a, L. Martos^a, P. Rodríguez Jiménez^a, J. Fraga^c, R. Serrano-Pardo, C. Eguren^d, M. Llamas-Velasco^a, JM. Mascaró^e y A. Reolid^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. ^bComplejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. ^dClinica Eguren. ^eServicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Antecedentes y objetivos. La dermatosis discoide facial (DDF) es una entidad recientemente descrita (Ko et al 2010) y etiología incierta, caracterizada por la presencia de pápulo-placas, descamativas, anulares y de coloración rosa-anaranjada, de predominio facial. El diagnóstico se alcanza tras descartar razonablemente otras entidades con clínica similar (psoriasis, lupus, pitiriasis rubra pilaris [PRP], eccema, etc.). Presentamos una serie de casos de DDF, con el objetivo de caracterizar clínica e histológicamente este cuadro.

Métodos. Se realizó un estudio multicéntrico, retrospectivo, que incluyó los casos con diagnóstico final de DDF, de 4 centros en el periodo comprendido entre 2014 y 2022. Se obtuvieron variables demográficas y clínicas. Se recogieron datos analíticos, histológicos y de los tratamientos realizados.

Resultados. Se incluyeron 13 pacientes, con predominio femenino (85%) y de raza caucásica (84,6%). La edad media al diagnóstico fue de 33,2 años. El 84,6% (11/13) presentaba lesiones limitadas a región facial, en su mayoría en forma de pápulo-placas de morfología redondeada y coloración rosa-anaranjada. Los hallazgos histopatológicos más frecuentes fueron: hiperplasia psoriasiforme (7/10), paraqueratosis (9/10), infiltrados linfocitocitarios perivasculares (9/10) y espongiosis (7/10). En menor proporción se observaron tapones foliculares (5/10), depósitos discretos de mucina en dermis reticular (3/10) y acantólisis (2/10). Las pruebas complementarias no mostraron alteraciones, salvo en una paciente con positividad para anti-SM, con ANA negativos. Los tratamientos más utilizados fueron corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos junto con retinoides tópicos y orales.

Discusión. Nuestra serie, confirma la clínica previamente descrita. A nivel histopatológico, hay disparidad entre las distintas series, condicionando la controversia de si la DDF puede ser una forma de PRP o estar emparentada con la psoriasis. Nuestros hallazgos son similares a los descritos por Gan et al. en raza oriental, a excepción de la vacuolización de queratinocitos descrita por él, y apoyan la consideración de una forma de PRP.

Conclusiones. Presentamos la serie más larga hasta la fecha, validando los datos histopatológicos y clínicos encontrados en población oriental, en nuestro medio, y apoyando la hipótesis de considerar la DDF dentro del espectro de la PRP.

4. DURMIENDO CON TU ENEMIGO

S.P. Herrero Ruiz, L. Fernández de la Fuente, G. Baeza Hernández, R.F. Rubio Aguilera, B. Echeverría García, A.A. Garrido-Rios y J Borbujo

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

Introducción. El término síndrome ASIA (síndrome autoinmune inducido por adyuvantes) engloba un conjunto de enfermedades secundarias a una disregulación del sistema inmune tras la exposición a determinados adyuvantes como la silicona. Presentamos el caso de una paciente que desarrolla un lupus eritematoso sistémico en probable contexto de un síndrome ASIA por prótesis mamarias.

Historia clínica. Mujer de 39 años que consulta en 2008 por una placa eritematoedematosa en mejilla derecha. Inicialmente se realiza una biopsia compatible con el diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo subagudo y una analítica con autoinmunidad negativa. A los dos años presenta empeoramiento y extensión de las lesiones, así como sintomatología sistémica asociada, cumpliendo criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico. Durante los primeros siete años la paciente presenta un buen control inicial de las lesiones cutáneas y de los síntomas con hidroxicloroquina, sin embargo, y de manera progresiva, presenta un empeoramiento de las mismas y solicita una radiografía de tórax para completar el estudio. La radiografía muestra la presencia de prótesis mamarias calcificadas que habían sido implantadas hacía más de 20 años por lo que, ante la sospecha de su posible implicación, se deriva a la paciente al cirujano plástico para su extracción. Tras la cirugía, hace un año y medio, no ha vuelto a presentar lesiones ni otra sintomatología sistémica sin necesidad de tratamiento desde entonces.

Discusión. El síndrome ASIA (síndrome autoinmune inducido por adyuvantes) engloba al conjunto de cuadros inmunomediados en las que la exposición a una sustancia con efecto adyuvante, como puede ser la silicona, provoca la activación del sistema inmune y una serie de síntomas y signos comunes en individuos predispuestos genéticamente. La sintomatología más frecuentemente asociada son artralgias, astenia y mialgias. Con respecto al desarrollo de enfermedades autoinmunes bien definidas, las más frecuentemente descritas son el síndrome de Sjögren, la esclerodermia y la artritis reumatoide. Se debe considerar la presencia de este síndrome en aquellas pacientes con sintomatología compatible y un agente causal conocido que se relacione temporalmente con el inicio de las lesiones, y valorar, tras descartar otras posibles causas, la retirada del mismo si es posible. Existen muy pocos casos recogidos en la literatura que describan el desarrollo de un lupus eritematoso sistémico como manifestación de un síndrome ASIA.

Conclusiones. La exposición a determinadas sustancias adyuvantes como la silicona puede provocar en determinados individuos la activación del sistema inmune, dando lugar al síndrome ASIA. La realización de una adecuada anamnesis inicial es muy importante para su sospecha clínica en pacientes con síntomas compatibles. Ante la presencia de un agente causal se debe plantear, si la evolución no es favorable, la retirada del mismo.

5. DESENREDANDO LA RED: EL DESAFÍO CLÍNICO DE LA PÚRPURA RETIFORME

J.M. Busto Leis, G. Servera Negre, E. Fiz Benito, R. de Moraes Souza, T. Sobral Costas, R. Escudero Tornero y E. Sendagorta Cudós

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

Introducción. La púrpura retiforme alude a una morfología dentro del espectro de erupciones cutáneas de origen vascular, cuyo patrón se debe a la particular estructura tridimensional y a la regulación de la vascularización dérmica y subcutánea. Su identificación precoz resulta fundamental, especialmente en pacientes con afectación del estado general, y da paso a un amplio diagnóstico diferencial. Presentamos tres casos de pacientes ingresados en la unidad de cuidados intensivos con diversas patologías y una presentación común en forma de púrpura retiforme.

Historia clínica y discusión. La primera paciente es una mujer de 68 años con gammapatía monoclonal de significado incierto, clínica de poliartralgias y desarrollo de púrpura retiforme con necrosis extensa en extremidades. El hallazgo de oclusiones trombóticas con mínima vasculitis en la biopsia, así como el estudio de extensión que reveló la progresión a mieloma múltiple, hizo sospechar una crioglobulinemia monoclonal. Se manejó con tratamiento quimioterápico más recambio plasmático total con administración de inmunoglobulinas. Aunque requirió desbridamiento quirúrgico extenso, la evolución fue favorable. El segundo caso es el de un paciente de 38 años con hipertransaminasemia, coagulopatía, trombopenia y shock distributivo, desarrollando poco después una púrpura retiforme generalizada y rápidamente progresiva. Aunque la sospecha inicial fue la de una coagulopatía por hepatitis fulminante tras consumo de setas, los hemocultivos resultaron positivos a *Streptococcus pneumoniae*. El estudio de extensión reveló una disminución de IgG e IgM en probable contexto de una inmunodeficiencia común variable no diagnosticada. El paciente falleció a pesar del tratamiento antibiótico dirigido. El último caso es el de una paciente de 74 años con antecedentes de síndrome de distrés respiratorio en contexto de COVID19 y sintomatología neurológica (ataxia, disartria) en la convalecencia del mismo. Debutó con una púrpura retiforme extensa de predominio en miembros inferiores, abdomen y brazo izquierdo. No se objetivó alteración de ningún otro órgano, y en el estudio de extensión solo destacó la positividad a anticoagulante lúpico. Se diagnosticó de necrosis cutánea difusa como debut de síndrome antifosfolípido primario, estabilizándose tras la anticoagulación y la administración de inmunoglobulinas intravenosas.

Conclusiones. La púrpura retiforme es uno de los signos dermatológicos cuyo reconocimiento resulta más prioritario. Las causas pueden ser muy diversas (trombóticas, embólicas, infecciosas...), y determinar la etiología supone un reto en la mayoría de los casos. Muchas de las enfermedades subyacentes conllevan afectación multiorgánica o riesgo vital, y el tratamiento difiere radicalmente en función del origen, lo que hace necesario un cuidadoso diagnóstico diferencial. Los casos presentados ejemplifican el complejo proceso diagnóstico-terapéutico que conlleva esta condición.

6. HISTIOCITOMA FIBROSO ANGIOMATOIDE, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

E. García-Verdú^a, M. González-Cañete^a, E.L. Pinto-Pulido^a, P. Merlo-Gómez^a, M.D. Vélez-Velázquez^b, I. Polo-Rodríguez^a y A. Rodríguez-Villa-Lario^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Universidad de Alcalá. Madrid. España.

Introducción. El histiocitoma fibroso angiomatoide (HFA) es un tumor infrecuente con potencial malignidad y un amplio diagnóstico diferencial.

Historia clínica: niño de 5 años consultó por una lesión subcutánea asintomática de crecimiento progresivo de 7 meses de evolución en el antebrazo derecho. Clínicamente presentaba un nódulo subcutáneo de 1 cm bien delimitado, de tacto elástico que palidecía a la digitopresión, no adherido a planos profundos. El estudio histopatológico objetivó un tumor conformado por nódulos y lóbulos de células tumorales relativamente uniformes, pequeñas, redondas, con citoplasma finamente granular y nucleolo poco prominente, que delimitaban espacios angiomasos con un patrón de crecimiento sincitial. En la periferia se observó una pseudocápsula fibrosa parcial y denso infiltrado linfocitario con depósito de hemosiderina. Fue positivo para CD99, desmina, TLE1, ALK y factor XIIIa. El índice de proliferación tumoral fue del 4%. Con el diagnóstico de HFA hipodérmico con margen lateral de resección a menos de 0,1 mm se realizó reextirpación con amplia-

ción de márgenes. No se identificó el gen de fusión EWSR1. En el estudio de extensión por tomografía computarizada, no se hallaron lesiones de extensión local ni a distancia.

Discusión. El HFA es un tumor infrecuente mesenquimal de diferenciación incierta con potencial de malignidad intermedio, afectando generalmente niños o adultos jóvenes. Suele localizarse en las extremidades como tumoración rojo-marrónácea hipodérmica firme asintomático de crecimiento lento. Su estudio mediante biopsia-punch puede dificultar el diagnóstico diferencial (tumores fibrohistiocitarios, linfocitarios y vasculares), siendo clave la conjunción de una correlación clínica, histomorfológica, inmunohistoquímica (desmina y ALK +; negatividad para marcadores de células endoteliales y de músculo esquelético) y genética (EWSR1/CREB, t (2;22) (q33;q12)). Ante la presencia de células redondas epitelioides homogéneas CD99 + debe descartarse sarcoma de Ewing (desmina negativo; positividad para citoqueratinas y marcadores neurales). Dada su infrecuencia, no existen guías clínicas establecidas, pero el tratamiento de elección en casos localizados es la excisión radical con márgenes.

Conclusiones. El HFA es un tumor infrecuente infantil que puede confundirse con otros tumores tanto benignos como malignos, dando lugar a excisiones radicales o a tratamientos quimioterápicos innecesarios. Precisa de un abordaje integral diagnóstico clínico, anatomopatológico, radiológico y molecular.

7. ERITRODERMIA EN PACIENTE CON TIMOMA

M. Recio Monescillo, C. Manzanas, B. Ruffin, L. Haya, D.E. Cieza, R. Palacios, C. Santonja, M.D. Mendoza y L. Requena

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El timoma es la neoplasia más frecuente del mediastino anterior. Los timomas están frecuentemente asociados a diferentes síndromes paraneoplásicos, como miastenia gravis o hipogammaglobulinemia. Recientemente, se ha descrito un cuadro denominado autoinmunidad multiorgánica asociada a timoma (TAMA) que cursa con afectación cutánea en forma de eritrodermia, además de tiroiditis, hepatitis y colitis.

Discusión. Presentamos el caso de un paciente de 56 años recientemente diagnosticado de timoma metastásico, tratado con inmunoterapia (anti PD-1) que presenta lesiones cutáneas eritematodescamativas en tronco. Inicialmente, se suspende la inmunoterapia con sospecha de toxicodermia. Más tarde, el paciente muestra empeoramiento franco de las lesiones cutáneas, que progresan hasta eritrodermia. Además, presenta clínica de sangrado en heces, por lo que se realiza colonoscopia con biopsia que muestra hallazgos compatibles con colitis. Analíticamente muestra enzimas hepáticas elevadas. Se realiza una nueva biopsia de las lesiones cutáneas en la que se observa una dermatitis de interfase de tipo vacuolar con abundantes queratinocitos necróticos y columnas de paraqueratosis. Con la tinción CD1a se observa disminución de células de Langerhans en la epidermis. Los hallazgos histopatológicos y el cuadro sistémico, tras revisión de la literatura, conducen a sospechar TAMA, por lo que se reinicia el tratamiento oncológico y se pauta corticoterapia sistémica a dosis altas, pese a lo cual el paciente acaba falleciendo durante el ingreso.

Conclusión. El TAMA es un síndrome paraneoplásico poco frecuente, de mal pronóstico, asociado a timoma, resultante de una disregulación de los linfocitos T a causa del tumor. Puede presentarse como una eritrodermia que puede recordar a la de la enfermedad injerto contra huésped (EICH), junto a colitis, hepatitis y tiroiditis. Histopatológicamente se observan hallazgos similares a los de la EICH, con una característica ausencia de células de Langerhans en la epidermis. La estrategia terapéutica consiste en el tratamiento de la neoplasia, asociando corticoterapia a dosis altas.

8. CHEMSEX: SEXO, DROGAS Y PIEL

N.M. Román Mendoza^a, R. Muñoz Martínez^a, I. Gonzalo González^b, M. Gutiérrez Pascual^a, A. Alegre Bailo^a, J.J. Mateos Rico^a, A. Sánchez Gilo^a, M.D. Caro González^a, L. Ascanio Armada^a, L. L. Bastante^a, A.M. Delgado Márquez^a, O. Novo Cabrera^c, L. Estada Muñoz^c y F.J. Vicente Martín^{a,d}

^aServicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. ^bServicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. ^dJefe del Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid. España.

Introducción. El chemsex consiste en el uso de drogas en sesiones de sexo sobre todo en hombres que tienen sexo con hombres (HSH). Cuando las drogas se administran por vía intravenosa se habla de slamsex. Aportamos los casos de 3 pacientes en los que objetivamos complicaciones cutáneas a la administración intravenosa de mefedrona.

Casos clínicos. El primer paciente es un varón de 30 años VIH positivo y usuario a drogas por vía parenteral (UDVP) como mefedrona. Presenta 2 lesiones ulceradas redondeadas de 1cm junto con máculas-pápulas violáceas de 5mm. En la biopsia se objetiva fibrosis superficial cicatricial, reacción gigantocelular a cuerpo extraño en la unión dermis-tejido subcutáneo y ocasionales granulomas en superficie. No se objetivaron trombos ni datos de vasculitis. Las lesiones evolucionan favorablemente con curas locales, corticoterapia tópica y antibioterapia sistémica. El segundo y el tercer paciente son dos varones de 39 y 40 años, HSH, VIH positivos e UDVP con desarrollo de lesiones ulceradas en miembros superiores tras la administración de mefedrona intravenosa. Reciben tratamiento con antibiótico sistémico, pero no es posible valorar la evolución por pérdida de seguimiento.

Discusión. La mefedrona es una droga con acción simpaticomimética derivada de las anfetaminas. Identificada por primera vez en 2008. Su uso se está extendiendo desde 2010. Existen escasas publicaciones de las complicaciones cutáneas debidas a su administración. En 2018, Francés et al. describen un caso de necrosis de la falange distal del primer dedo de la mano por la administración intravascular de mefedrona. En marzo de 2023, Agud et al. reportan un caso de púrpura retiforme secundaria a la extravasación de mefedrona y un caso de úlceras necróticas. Uno de sus principales diagnósticos diferenciales son los cuadros clínicos cutáneos secundarios al consumo de cocaína-levamisol como cuadros isquémicos/necróticos, vasculitis asociadas a ANCA o cuadros neutrofílicos. **Conclusión.** El uso de mefedrona intravenosa está aumentando en las sesiones de sexo entre HSH, por lo que es importante que estemos atentos a las posibles complicaciones cutáneas que se puedan producir por su administración.

9. TRES CASOS DE MELANOMA VULVAR; ¿SON NECESARIAS LAS UNIDADES DE VULVA EN LOS SERVICIOS DE DERMATOLOGÍA?

E. del Río Pena^a, C. Mauleón Fernández^a, K. Díez-Madueño^a, A. Simón Gozalbo^a, M. Gamo Guerrero^a, R. Carrascosa de Lome^a, P. García Abellás^b y P. de la Cueva Dobao^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

El melanoma vulvar es una neoplasia relativamente infrecuente, representando apenas el 1% de los melanomas y 5% de las neoplasias vulvares.

Clásicamente ocurre en mujeres postmenopáusicas, con una mediana de edad de 68 años. A diferencia de otras formas de melanoma, no guarda relación con la exposición solar; la patología inflamatoria crónica como el liquen escleroso podría ser un factor de riesgo. La mutación genética más frecuente se localiza en c-KIT. Suele debutar de forma tardía con purito, ulceración o sangrado.

La dermatoscopia puede ayudar al diagnóstico temprano. El hallazgo más frecuente es la asimetría de estructuras y color. El tratamiento de elección es la cirugía con márgenes según el Breslow, linfadenectomía en función del ganglio centinela y adyuvancia con inmunoterapia. Realizamos una búsqueda en la base de datos de nuestro centro con diagnóstico melanoma vulvar desde el año 2008 hasta abril 2023. Se encuentran tres pacientes con diagnóstico de melanoma vulvar. Dos de las pacientes eran premenopáusicas en el momento del diagnóstico. Todas ellas debutaron en un estadio localmente avanzado, con ulceración en la pieza quirúrgica, si bien ninguna de ellas presentó metástasis ganglionares ni a distancia. En el momento actual las dos pacientes más jóvenes se encuentran en seguimiento en nuestro servicio, habiendo fallecido la tercera por neumonía por SARS-CoV2 en marzo de 2022.

Las pacientes de nuestro estudio comparten rasgos en común con los casos descritos previamente de esta infrecuente forma de melanoma maligno, como es el diagnóstico tardío en estadios localmente avanzados. Por el contrario, destaca la divergencia de edades respecto a lo esperable, ya que la mayor parte de nuestros casos son significativamente más jóvenes. El melanoma vulvar tiene mal pronóstico y, a diferencia de otras formas de melanoma, no ha mejorado los últimos años. A esto contribuyen la localización anatómica, un comportamiento biológico más agresivo, así como la falta de protocolos específicos. Es fundamental mejorar el conocimiento para realizar un diagnóstico precoz, más estudios que permitan un mejor manejo y una colaboración más estrecha con otras especialidades implicadas.

10. ¿ÚLCERAS ORALES CON ORIGEN EN UNA MASA PULMONAR O MELANOMA?

C. Axpe Gil, J. Román Sainz, F. Gruber Velasco, B. Romero Jiménez, A. Imbernon Moya, M. Martínez Pérez, E. Vargas Laguna, N. Silvestre Torner, M. Dorado Fernández y S. Tabbara Carrascosa

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

El pénfigo paraneoplásico es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria que se acompaña de unas características histológicas, inmunopatológicas y un conjunto de anticuerpos característicos.

Historia clínica. Presentamos un varón de 60 años con lesiones dolorosas en cavidad oral y pérdida de 15 kg de peso de 2 meses de evolución, sin otra clínica sistémica. Negaba toma de nuevos fármacos. En la exploración se observaban úlceras irregulares en mucosa yugal y cara lateral de la lengua, sin otras lesiones cutáneas. Destacaba una lesión pigmentada en región supraclavicular izquierda, de tiempo desconocido de evolución. La biopsia cutánea de las úlceras orales mostró una acantosis suprabasal. En la inmunofluorescencia directa se observaron depósitos granulares perikeratinocíticos de IgG y suprabasales de C3Q. Los estudios serológicos demostraron anticuerpos anti desmogleína 3 y anticuerpos antienovoplaquina a títulos positivos. Con el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico (PPN), se solicitó estudio analítico y TAC body, destacando una masa pulmonar en ápex izquierdo, con sospecha radiológica de enfermedad de Castleman o paraganglioma. Se extirpó la lesión pigmentada con diagnóstico de melanoma de extensión superficial, no ulcerado, de 0,33 mm de Breslow. El paciente rechazó otros estudios. Se pautó tratamiento con prednisona oral a dosis de 1mg/kg/d, con control parcial de las lesiones.

Discusión. El PPN, también conocido síndrome paraneoplásico autoinmunitario multiorgánico, es una dermatosis ampollar autoinmune poco frecuente. Clínicamente se presenta como una estomatitis refractaria a tratamiento, asociada, en ocasiones a ampollas y/o lesiones liquenoides en la superficie cutánea. El diagnóstico requiere confirmación histológica, IFD y estudios serológicos para la detección de autoanticuerpos dirigidos, principalmente, frente a plaquinas, desmogleínas y/o BP230. Mayoritariamente se asocia a

neoplasias hematológicas, siendo la enfermedad de Castleman la patología subyacente en el 18% de los pacientes. La asociación a melanoma es muy excepcional. El tratamiento del tumor puede ser resolutorio. Sin embargo, en casos refractarios, se recomienda el uso de prednisona y/o otros fármacos inmunosupresores. La mortalidad es alta en relación con la progresión de la neoplasia, la insuficiencia respiratoria o las complicaciones del tratamiento.

Conclusiones. La asociación a un proceso linfoproliferativo, la positividad de la IFI utilizando vejiga de rata como sustrato y la detección de anticuerpos contra la envoplaquina y la periplaquina son los criterios con mayor especificidad.

11. BACTERIEMIA EN PACIENTES CON DERMOPATÍAS INFLAMATORIAS: DESCRIPCIÓN DE 27 CASOS

P. García Piqueras^a, C. Lacasta Plasin^a, M. Córdoba García-Rayó^a, D. Vírveda González^a, N. Medrano Martínez^a, L. Jiménez Briones^a, B. Rodríguez Sánchez, J. Martín-Nieto González, R. Suárez Fernández^a, C. Sánchez Carrillo^b y A. Pulido Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Microbiología clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. El deterioro de la función de barrera cutánea en pacientes con dermatopatías inflamatorias crónicas o agudas conduce a un mayor riesgo de translocación bacteriana y al desarrollo de bacteriemia. Este riesgo aún no ha sido descrito en la literatura.

Objetivos. Evaluar el riesgo de bacteriemia en pacientes con dermatosis inflamatorias en ausencia de focos infecciosos adicionales.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de bacteriemias en pacientes ingresados en dermatología con dermatosis inflamatorias crónicas o agudas sin focos infecciosos adicionales durante un período de 20 años en un hospital de tercer nivel en Madrid, España.

Resultados. Se obtuvieron un total de 27 bacteriemias correspondientes a 26 pacientes. La edad media fue de 50,9 años, y el 70% eran hombres. La estancia media fue de 18 días (rango 1-99). Veinticuatro (89%) tenían una dermatosis inflamatoria crónica previa, siendo la dermatitis atópica la más frecuente (33%), seguida de la psoriasis (30%), enfermedades ampollosas autoinmunes (22%) y un caso de eritrodermia no filiada (4%). Tres (11%) de las bacteriemias ocurrieron en el contexto de erupciones medicamentosas en pacientes sin antecedentes de dermatopatía previa. En uno de cada tres pacientes (33,3%), el único factor de riesgo para el desarrollo de bacteriemia fue su condición cutánea. Las bacteriemias fueron monomicrobianas en el 85% de los casos, siendo *Staphylococcus aureus* el microorganismo aislado con mayor frecuencia (65%). La mayoría de las bacteriemias fueron bacteriemias de bajo riesgo, sin casos de endocarditis infecciosa.

Conclusiones. El deterioro de la barrera cutánea en las dermatosis inflamatorias conduce a un mayor riesgo de bacteriemia incluso en ausencia de otros factores de riesgo que los dermatólogos deberíamos considerar.

Junio de 2023

1. PÁPULAS HIPERQUERATÓICAS EN MANOS: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS QUERATOSIS ACRALES

B. Ruffin^a, C. Manzanar^a, M. Recio^a, L. Haya^a, G. Jaqueti^b, Á. Santos-Briz^c y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

^bDermatología privada. Cádiz. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

Introducción. Las lesiones queratósicas en manos plantean un amplio diagnóstico diferencial que abarca desde las lesiones frecuentes a entidades poco comunes y cuyo diagnóstico será más complejo si no se realiza estudio histológico. Además, la forma de presentación y la historia clínica del paciente puede ayudarnos a orientar el diagnóstico en algunos casos.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 47 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por lesiones asintomáticas de varios años de evolución en ambas manos. En la exploración física destacaban pápulas redondeadas blanquecinas, de aspecto queratósico con brillo perlado, que se extendían, algunas con disposición lineal, a lo largo del dorso de los dedos. Se realizó biopsia para estudio histológico, en la que destacaron principalmente unos depósitos de material amorfo eosinófilo en dermis como hallazgo más relevante, y se realizaron estudios inmunohistoquímicos que nos ayudaron a descartar otras entidades que pueden mostrar depósitos en dermis.

Discusión. La queratosis acral con depósitos eosinofílicos es una entidad que ha sido poco descrita en la literatura, llegándose a considerar por algunos autores un subtipo de millium coloide, dado que es la entidad con la que ha mostrado un mayor solapamiento en sus hallazgos clínico-patológicos, pero con algunas diferencias que pueden hacer que sea discutido.

Conclusión. Presentamos un caso de pápulas hiperqueratósicas en manos cuyo estudio histológico se corresponde con la entidad descrita como queratosis acral con depósitos eosinofílicos en la dermis. Dado que se trata de una entidad muy poco descrita en la literatura aportamos un nuevo caso y la importancia de conocer los distintos diagnósticos diferenciales de las queratosis acrales para su correcta caracterización.

2. DERMATITIS GRANULOMATOSA CRÓNICA EN MIEMBROS INFERIORES DESDE LA INFANCIA

A. Fernández-Galván^a, M. Aparicio-Domínguez^a,
M. Seguí-Olmedilla^a, I. Lladó^a, J. Fraga^b, D. Arroyo-Sánchez^c,
O. Cabrera^c, L. Allende^c y M. Llamas-Velasco^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cHospital Universitario de La Princesa. ^cServicio de Inmunología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La dermatitis granulomatosa (DG) es una manifestación conocida de diferentes inmunodeficiencias primarias (IDP), como la ataxia-telangiectasia, la enfermedad granulomatosa crónica o el síndrome de deficiencia de antígeno leucocitario humano de clase I (HLA-I), entre otras. Esta última se debe a mutaciones en cualquiera de sus componentes, siendo los genes que codifican al transportador asociado a presentación antigénica (TAP) los más frecuentemente implicados y que dan lugar al síndrome de deficiencia de TAP (SDT), entidad rara con no más de 50 casos descritos. Presentamos a un varón de 32 años con lesiones en miembros inferiores desde los 3 años, biopsiadas y cultivadas en numerosas ocasiones con diagnóstico de DG supurativa crónica no infecciosa. A la exploración física presentaba placas papulonodulares y queratósicas, eritematovioláceas, con ulceración superficial e hiperpigmentación periférica. Junto a las lesiones, el paciente padecía infecciones de repetición (otitis, sinusitis, amigdalitis, bronquitis y neumonías con bronquiectasias y colonización bacteriana persistente) que requerían intervenciones y hospitalizaciones frecuentes. Había recibido numerosos tratamientos tópicos y orales, suspendidos por empeoramiento cutáneo y pulmonar. En la adolescencia se realizó estudio inmunológico, mostrando únicamente una expansión de células T gd. Repetidos cultivos y biopsias cutáneas, y observamos nuevamente una DG formada por células histiocíticas y linfocitarias, sin microorganismos. Con sospecha de SDT se amplió estudio inmunológico, observando en citometría de flujo una disminución del 69% de la expresión de HLA-I en superficie. Mediante estudio de secuencia-

ción masiva se detectó una variante patogénica de herencia autosómica recesiva en el gen TAP1 en homocigosis, no descrita hasta el momento, confirmando la entidad. TAP media la translocación de péptidos al retículo endoplásmico para su unión a HLA-I y posterior expresión en superficie. Mutaciones en TAP generan una disminución o ausencia de HLA-I y, por tanto, de sus funciones de presentación antigénica y modulación celular. El SDT se caracteriza por una IDP combinada que cursa con infecciones recurrentes de vías respiratorias superiores e inferiores, DG, y en menor medida, afectación neurológica, intestinal y articular. La DG afecta a más del 50% de los casos, pudiendo preceder a la aparición del resto de síntomas e incluso ser la única manifestación del síndrome. Su rareza y la ausencia de alteraciones inmunológicas asociadas pueden llevar al diagnóstico erróneo de otras entidades como la enfermedad de Wegener, la fibrosis quística o la sarcoidosis, y al uso de inmunosupresores que conducen a la progresión cutánea y pulmonar, siendo esta última la principal causa de muerte en estos pacientes. En conclusión, presentamos un caso de SDT con mutación en el gen TAP1 no descrita hasta el momento y destacamos el papel clave del dermatólogo en el reconocimiento y estudio para su diagnóstico.

3. ANIFROLUMAB: UNA NUEVA OPCIÓN TERAPÉUTICA FRENTE AL LUPUS CUTÁNEO REFRACTARIO

L. Calderón-Lozano, B. González-Rodríguez, A. Wang,
L.M. Guzmán-Pérez, C. Gutiérrez-Collar, J. Montero-Menárguez,
R. Cavestany-Rodríguez, P.L. Ortiz Romero y M.C. Postigo Llorente

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

En la etiopatogenia del lupus eritematoso cutáneo están implicadas diversas vías inmunes, incluyendo tanto alteraciones de la inmunidad innata (involucrando a la vía del interferón-I) como de la adaptativa (linfocitos B y T), lo cual implica un amplio abanico de dianas terapéuticas. A pesar de las múltiples opciones de tratamiento disponibles en la actualidad se siguen presentando retos médicos en nuestras consultas, pacientes con lupus cutáneo refractario a múltiples líneas de fármacos, con importante afectación clínica, así como de la calidad de vida. Tras una década sin novedades en el panorama terapéutico, recientemente han aparecido fármacos con mecanismos de acción novedosos, creados mediante ingeniería molecular. Presentamos dos casos de lupus eritematoso sistémico con intensa afectación cutánea de años de evolución (una paciente con predominio de lesiones orales, otra con lesiones generalizadas y lupus sabañón) refractaria a múltiples líneas de tratamiento, incluyendo corticoterapia sistémica, antipalúdicos, inmunosupresores (azatioprina, ácido micofenólico, tacrolimus, ciclofosfamida) y belimumab. Ante la ausencia de respuesta en ambas pacientes se decide iniciar anifrolumab, tras lo cual se produce una mejoría precoz y significativa de la clínica cutánea y mucosa, así como de la afectación sistémica, manteniéndose hasta el momento sin recaídas. Anifrolumab es un anticuerpo monoclonal humano dirigido selectivamente contra la subunidad 1 del receptor de IFN tipo I, aprobado por la EMA a principios del 2022 para el tratamiento del lupus eritematoso sistémico moderado a grave en adultos combinado con el tratamiento estándar, basándose en los ensayos fase III TULIP1 y 2. El INF-I promueve una cascada de citocinas inflamatorias y mantiene la producción de autoanticuerpos al favorecer la activación linfocitaria, y se ha demostrado que sus niveles aumentados en suero se correlacionan con el grado de actividad de la enfermedad. Aunque la experiencia clínica de su uso aún es limitada, los primeros casos reportados reflejan una mejoría muy rápida de lesiones cutáneas que se habían mantenido refractarias a los tratamientos convencionales.

Anifrolumab es el segundo anticuerpo monoclonal aprobado para el tratamiento del lupus eritematoso sistémico, y su papel en los algoritmos de tratamiento aún no está bien definido. Sin embargo, se presenta como una nueva opción terapéutica con resultados prometedores y rápidos en casos de lupus cutáneo refractario.

4. DERMATOMIOSITIS: EL PAPEL DE LOS ANTICUERPOS ANTI-TIF1-GAMMA

L. Fernández de la Fuente, S. Herrero Ruiz, G. Baeza Hernández, A. Martínez Lauwers, C. Sobrino García-Yanes, C. Carrión García, J. Ruiz Rivero, A. Hernández Núñez y J. Borbujo

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

Introducción. Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades cuya principal característica es la debilidad muscular. Una de ellas es la dermatomiositis, enfermedad heterogénea caracterizada por un amplio espectro de manifestaciones cutáneas que trascienden a las características definidas por Peter y Bohan en 1975.

Caso clínico. Mujer de 68 años consulta en Urgencias de Dermatología por eritema en heliotropo, signo del chal, eritema flagelado, eritema periungueal e hiperqueratosis periungueal, todo ello acompañado de artralgias y debilidad de cintura escapular y pélvica. Se realiza una biopsia de las lesiones que muestra una dermatitis de interfase vacuolar con depósito de mucina en la dermis superficial, hallazgos histopatológicos compatibles con dermatomiositis. Análiticamente destaca una elevación de CK y LDH, así como unos anticuerpos anti-TIF1-gamma positivos. Debido a la sospecha de origen neoplásico se realiza un exhaustivo screening en el que se encuentra un adenocarcinoma de colon de bajo grado PT3N0M0. La paciente recibe tratamiento con inmunosupresores (prednisona, metilprednisolona y azatioprina) con buena evolución y desaparición de los síntomas, y es intervenida de hemicolectomía derecha con excelente resultado. Desde entonces se encuentra asintomática, sin tratamiento inmunosupresor y realiza seguimiento en consultas de Oncología.

Discusión. Para el diagnóstico de dermatomiositis, se deben tener en cuenta las manifestaciones clásicas, como el eritema en heliotropo o las pápulas de Gottron, pero también se debe sospechar en caso de paniculitis, edema difuso subcutáneo, eritrodermia, calcinosis, úlceras y eritema flagelado. Ante una dermatomiositis se debe sospechar un origen paraneoplásico, especialmente en pacientes que debutan con eritema flagelado y eritema periocular intenso. El eritema flagelado es además un marcador de actividad de la enfermedad. Según los criterios de Curth, la dermatomiositis se asocia de forma "específica" al carcinoma de ovario y adenocarcinoma pulmonar. Sin embargo, aquellos pacientes con dermatomiositis paraneoplásica con anticuerpos anti-TIF1-gamma positivos tienen mayor tendencia al adenocarcinoma gástrico, adenocarcinoma pulmonar y carcinoma de mama, de ahí la importancia de solicitar dichos anticuerpos para poder orientar el cribado de malignidad.

Conclusión. Ante un caso de dermatomiositis con sospecha de etiología paraneoplásica, se deben solicitar los anticuerpos anti-TIF1-gamma y en caso de ser positivos realizar un cribado integral.

5. ¡UNA ANÉMOMA EN EL ORIGEN! LO QUE ESCONDE LA TABLA UNGUEAL ENGROSADA

J.S. Griffiths Acha, A. Muñiz-de Lucas, M. Menéndez Sánchez, G. Greta Dradi, D. de la Vega Ruiz, S. de Benito Mendieta, A. Méndez Valdés, R. Miñano Medrano y J. L. López-Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital U. Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. El onicomatricoма es un tumor benigno, poco reportado en la literatura, que emerge de la matriz ungueal. Sus características clínicas incluyen: la paquioniquia (localizada o difusa) con un sobrecurvamiento transversal de la tabla, xantoniquia, telangiectasias y hemorragias en astilla (sobre todo proximales), y la presencia de agujeros en el extremo marginal de la uña confiriendo un aspecto de 'panal de abejas'. Estos cambios clínicos son consecuencia de la presencia de un tumor fibroepitelial benigno, cuyas

papilas crecen desde la matriz, enviando proyecciones en la dirección del crecimiento de la tabla ungueal.

Material y métodos. Presentamos un estudio observacional retrospectivo descriptivo incluyendo pacientes diagnosticados de onicomatricoма en tres diferentes centros: Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Fundación Jiménez Díaz y en el Instituto Dermatológico Integral (IDEI). Describimos las características demográficas de la población, clínicas e histopatológicas de la lesión, así como el tratamiento realizado.

Resultados y/o discusión. Se trata de 9 pacientes diagnosticados de onicomatricoма, 7 de ellos con confirmación histopatológica. En nuestra serie, 77,8% (7) son hombres y 22,2% (2) mujeres, la totalidad de raza blanca, cuya mediana de edad al diagnóstico fue de 62 años (rango intercuartilo 56 a 65 años) tras un tiempo de evolución mediano de la alteración ungueal de 7 años (rango intercuartilo 4 a 8,5 años). La lesión se asentó en su mayoría en manos (77,8%). La característica más frecuente de la lesión fue la paquioniquia (100%), la mayoría localizada (1 caso con engrosamiento total). La siguiente característica más frecuente fueron la xantoniquia, las hemorragias en astilla, el panal de abejas en el 55,56% (5 del total) de la muestra. En su mayoría se trató de lesiones asintomáticas, solo reportándose dolor en el 22,2% de los casos. Se realizó un tratamiento quirúrgico en 77,8% de los pacientes, con buenos resultados constatados durante el seguimiento.

Conclusión/es. Presentamos una serie de 9 casos de onicomatricoма, un tumor benigno poco frecuente de la matriz ungueal. Actualmente, la serie de casos más amplia corresponde a 30 pacientes cuya correlación clínico-histopatológica era compatible con el diagnóstico. Se trata de una entidad poco frecuente que el dermatólogo debe conocer, dentro del diferencial de patología tanto benigna como maligna que afecta al aparato ungueal.

6. ENFERMEDADES TROPICALES: IMPORTANDO VIEJOS CONOCIDOS

F. Gruber Velasco, M. Cervero, B. Romero Jiménez, C. Axpe Gil, J. Román Sainz, N. Silvestre Torner, A. Imbernón Moya, M. Dorado Fernández, S. Tabbara Carrascosa, M. Martínez Pérez, E. Vargas Laguna y E. Fernández Cogolludo

Servicio de Dermatología. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Severo Ochoa. Madrid. España.

Introducción. El sarcoma de Kaposi (KS) es una neoplasia angioproliferativa relacionada con la infección por el herpesvirus humano 8. Debido al polimorfismo clinicopatológico de este tumor, de forma más reciente, se han descrito nuevas variantes clínico-patológicas que, en multitud de ocasiones, pueden ofrecer un reto diagnóstico.

Caso clínico. Paciente mujer de 53 años, natural de Guinea Ecuatorial, que acude al servicio de urgencias presentando una lesión tumoral hiperqueratósica no pruriginosa localizada en el pie izquierdo de dieciocho meses de evolución (fig. 1). Hace dos meses, fue diagnosticada de podoconiosis en su país, realizando ciclos de antibiótico oral sin mejoría. Además, se observaba un edema asimétrico en la pierna afecta hasta la rodilla. Los análisis de laboratorio revelaron una serología positiva para el VIH. Se realizaron pruebas para estudio microbiológico bacteriano y fúngico y anatomopatológico. Se aisló *Alternaria alternata* en solo una de las muestras de piel, clasificándola como un posible agente contaminante. El análisis anatomopatológico reveló un infiltrado fusocelular dérmico positivo para el herpesvirus humano 8 (HHV-8). No se observó infiltrado inflamatorio agudo, reacción granulomatosa ni microorganismos. Estos hallazgos confirmaron el diagnóstico de sarcoma de Kaposi hiperqueratósico en un paciente con VIH en estadio C3. Las pruebas de imagen no encontraron afectación metastásica a distancia, aparte de una adenopatía axilar inespecífica. Se inició el tratamiento antirretroviral y radioterapia bilateral, lo que resultó en

una mejoría de las masas tumorales cutáneas. Tras un año de seguimiento y tratamiento con antirretrovirales y radioterapia, se observó una reducción de la adenopatía a distancia junto a una remisión prácticamente completa.

Discusión. El diagnóstico diferencial inicial incluyó infecciones subcutáneas tropicales fúngicas como la cromoblastomycosis o el micetoma. Sin embargo, la anatomía patológica confirmó la etiología maligna. El KS hiperqueratósico es una variante clinicopatológica excepcionalmente descrita. Está estrechamente relacionado con el linfedema asociado al KS en pacientes seropositivos al VIH. **Conclusiones.** Establecer una estadificación validada para sarcoma de Kaposi que permita sistematizar las pruebas complementarias y tratamiento a realizar en cada paciente. Además, se necesitan nuevos estudios que hallen el significado clínico de los diferentes los diferentes subtipos de sarcoma de Kaposi.

7. ÚLCERAS DE DIFÍCIL MANEJO: CUANDO LA ANAMESIS FALLA...

L. Feito Sancho, D.M. Arranz Sánchez, T. Sanz Sánchez, A. Sáez Vicente, J. Sanz Correa, G. Vázquez Contreras, A. Santa-Cruz Martín e I. Prats Caelles

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción. El estudio de las úlceras perianales refractarias debe ser minucioso, siempre descartando el uso de productos tópicos.

Caso clínico. Mujer de 82 años con antecedentes de diabetes tipo II, hemorroides internas grado III e incontinencia urinaria severa, que consulta por lesiones anogenitales e inguinales dolorosas. A la exploración física se objetivaron múltiples úlceras que asentaban sobre placas eritematodescamativas bien delimitadas. Las lesiones se manejaron inicialmente con curas y tratamientos tópicos con mala evolución. Además, posteriormente aparecieron nuevas lesiones ulcerosas en pliegues submamario e infraabdominal, en esta ocasión asentando sobre piel sana, y placas eritematodescamativas mal delimitadas en zona lumbar y caras laterales de muslos. Después de un minucioso proceso de diagnóstico diferencial, una anamnesis dirigida y exhaustiva llevó a que la paciente admitiese aplicarse a demanda Hemoal Forte®. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del Grupo Español en Investigación de Dermatitis de Contacto y Alergia Cutánea, batería de úlceras, batería de corticoides y batería de anestésicos, obteniendo resultados positivos para benzocaína 5%, Hemoal Forte®, aceponato de metilprednisolona y budesonida. La suspensión del Hemoal Forte®, llevó a la resolución de todas las lesiones cutáneas en 4 semanas.

Discusión. Recientemente se han presentado varios casos de úlceras perianales asociadas a ANSO®. Hasta entonces, también se habían descrito casos similares asociados al uso de corticoides tópicos, supositorios con agentes vasoconstrictores para la migraña y al uso de nicorandilo.

El Hemoal Forte® es una pomada antihemorroidal libre de prescripción que está compuesta por benzocaína y efedrina, un simpaticomimético cuyo efecto vasoconstrictor podría justificar la aparición de úlceras cutáneas por un mecanismo de isquemia, especialmente en casos como el presente, en el que la paciente hacía un uso abusivo y sin supervisión del antihemorroidal. Además, la paciente del presente caso, también hacía un uso esporádico de corticoides tópicos, lo que pudo haber sumado a dicho riesgo de isquemia. En cambio, consideramos que las sensibilizaciones varias de la paciente suponen un factor colateral y probablemente agravante.

Conclusión. Presentamos el primer caso descrito de úlceras cutáneas asociadas a Hemoal Forte®. Este caso pone de manifiesto la importancia de una anamnesis dirigida y exhaustiva en cualquier proceso diagnóstico. Asimismo, entre todas las pruebas complementarias indicadas en el estudio de las úlceras cutáneas, es destacable la gran importancia de las pruebas epicutáneas.

8. SERIE DE CASOS INTERHOSPITALARIA DE PENFIGOIDE AMPOLLAR EN TRATAMIENTO CON DUPILUMAB

M. Gamo Guerrero^a, M. Córdoba García-Rayó^b, N.M. Román Mendoza^c, E. Chavarría^a, C. Mauleón Fernández^a, E. Balbín^a, R. Carrascosa^a, A.M. Almodóvar Real^{a,b}, R.M. Suárez Fernández^{a,b}, M. Gutiérrez Pascual^c, F.J. Vicente Martín^c, K. Díez Madueño^a, A. Simón Gozalbo^a, E. Del Río Pena^a, M.A. Martín Díaz^a, D. Velázquez Tarjuelo^a y P. de la Cueva Dobao^a

Servicio de Dermatología y Venereología. ^aHospital Universitario Infanta Leonor. ^bHospital Universitario Gregorio Marañón. ^cHospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. Madrid. España.

Introducción. El penfigoide ampollar es la enfermedad ampollar autoinmune más frecuente en la edad adulta. En los últimos años, se han estudiado alternativas terapéuticas para los pacientes refractarios al tratamiento convencional, siendo el dupilumab una de las posibilidades.

Caso clínico. Presentamos diez pacientes, cuatro mujeres y seis varones, con una edad media de 78 años y múltiples comorbilidades, diagnosticados de penfigoide ampollar. Habían recibido diferentes tratamientos fallidos, destacando corticoterapia tópica y oral, dapsona, doxiciclina y nicotinamida; también alguno de los pacientes había recibido azatioprina, metotrexato y uno de ellos rituximab. En los diez casos se inicia dupilumab, con buena respuesta en nueve de ellos.

Resultados. Presentamos diez casos de penfigoide ampollar en tratamiento con dupilumab en práctica clínica en las consultas de Dermatología de tres hospitales de la Comunidad de Madrid. Todos los pacientes presentaron respuesta parcial o completa tras el inicio del tratamiento. En uno de los casos, tras tres dosis del fármaco, se suspendió el tratamiento por efectos secundarios a nivel ocular. En seis de los pacientes se mantuvo tratamiento concomitante con prednisona y en uno de ellos con metotrexato.

Discusión. El penfigoide ampollar es una patología que se da en pacientes mayores con un gran número de comorbilidades. Los tratamientos efectivos para esta enfermedad en los casos refractarios tienen muchos efectos secundarios, por lo que se están estudiando nuevas posibilidades terapéuticas con mejor tolerancia. El dupilumab es un anticuerpo monoclonal que inhibe la señalización de IL-4 e IL-13, fundamentales en la respuesta inmunitaria de tipo TH2, la cual está implicada en la patogenia del penfigoide. Dados los resultados favorables de nuestra serie y en el resto de la bibliografía disponible hasta ahora, el dupilumab parece una opción segura y efectiva en pacientes con penfigoide ampollar refractario, especialmente en aquellos con comorbilidades asociadas.

9. DOS MASAS GIGANTES. LA GENÉTICA ES LA CLAVE

M. Córdoba García-Rayó, D. Vírveda González, P. García Piqueras, C. Lacasta Plasín, N. Medrano Martínez, L. Jiménez Briones, B. Rodríguez Sánchez, J. Martín-Nieto González, R. Suárez Fernández y M. Campos Domínguez

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

Casos clínicos. Presentamos los casos de dos neonatos que presentaban malformaciones vasculares de gran tamaño en la región torácica diagnosticadas por ecografía en el periodo prenatal. Tras el nacimiento, se realizaron pruebas de imagen y se presentaron los casos en el Comité de Anomalías Vasculares, iniciándose de forma precoz tratamiento con sirolimus y posteriormente esclerosis con bleomicina, con una respuesta favorable y disminución del tamaño de las lesiones. Sin embargo, las pacientes presentaron distinta evolución. En el primer caso, la paciente presentó como complicación varios episodios de sobreinfección de la lesión y además presentaba malformaciones esqueléticas como hipoplasia del primer dedo de la mano contralateral. En el segundo caso, aparecieron nuevas lesiones nodu-

lares azuladas en el hemisferio derecho y como complicación la paciente tuvo un episodio de trombosis. Finalmente, se realizaron biopsias cutáneas y estudio genético en el tejido, empleando un panel de genes implicados en anomalías vasculares. Sorprendentemente, las pacientes presentaron mutaciones distintas. En la primera paciente se detectó una mutación en el gen PIK3CA, estableciendo el diagnóstico de malformación linfática en el contexto de un síndrome de sobrecrecimiento por mutación de PIK3CA (PROS). La segunda paciente presentaba malformaciones venosas y se detectó una mutación localizada en el gen TEK. Ambas pacientes se han mantenido clínicamente estables a los 4 años de seguimiento y continúan el tratamiento con sirolimus.

Discusión. Presentamos dos casos clínicos de neonatos con malformaciones vasculares de gran tamaño y de presentación clínica similar, pero en relación a mutaciones somáticas distintas, localizadas en los genes PIK3CA y TEK. Las malformaciones vasculares de bajo flujo como las linfáticas y venosas, suelen producirse por mutaciones somáticas con ganancia de función en las vías de señalización mediadas por PIK3CA/AKT/mTOR. No obstante, la presentación clínica puede ser muy variable y es difícil establecer una correlación genotipo-fenotipo. Como conclusión, resulta necesario identificar las mutaciones genéticas específicas en pacientes con anomalías vasculares, ya puede ayudar a instaurar un tratamiento dirigido como alpelisib en mutaciones de PIK3CA, rebastinib en mutaciones de la vía mediada por TEK o bien rapamicina -inhibidor de mTOR-. Conocer las mutaciones implicadas en estas lesiones también puede ayudar a establecer la sospecha de posibles complicaciones que pueden presentar estos pacientes.

10. UNA HERRAMIENTA DE REFERENCIA EN EL ESTUDIO DE LAS REACCIONES ADVERSAS MEDICAMENTOSAS CUTÁNEAS: PRESENTACIÓN DEL PROYECTO TOXIDERM

G. Servera Negre^a, E. Sendagorta Cudós^a, J.M. Busto Leis^a, R. de Moraes Souza^a, E. Fiz Benito^a, A. Mayor Ibarguren^a, T. Bellón Heredia^b y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz.

^bInstituto de Investigación Hospital Universitario La Paz (IdiPAZ). Madrid. España.

Las erupciones cutáneas de etiología medicamentosa o toxicodermias son un problema de incidencia creciente. Por su enorme variedad, polimorfismo y escasa especificidad farmacológica su sospecha y diagnóstico diferencial requieren la intervención de un profesional específicamente cualificado como los dermatólogos. Esta valoración, que tiene importancia pronóstica, se hace particularmente necesaria en las toxicodermias graves (SCAR), que constituyen verdaderas urgencias dermatológicas. Desafortunadamente, si bien la literatura científica recoge datos sobre la notoriedad de cada medicamento en cuanto a su capacidad para producir diferentes tipos de toxicodermias, dicha información no está resumida, se encuentra dispersa y muchas veces resulta poco accesible en la práctica diaria. Por otro lado, la información disponible en las fichas técnicas de los medicamentos en cuanto a reacciones adversas acostumbra a ser demasiado inespecífica desde el punto de vista dermatológico. Todo ello da lugar a errores humanos y a una considerable variabilidad interprofesional que pueden llegar a repercutir negativamente en el paciente. El proyecto ToxiDERM pretende construir un repositorio de datos en línea, elaborado por dermatólogos y otros profesionales expertos en la materia, que recoja información estructurada, actualizada y referenciada sobre la evidencia existente sobre la capacidad de cada fármaco para producir cada reacción. Se trata de un servicio accesible desde dispositivos móviles que incorporará, además, criterios diagnósticos y escalas pronósticas que asistan al médico en el estudio de estas patologías. Consideramos que esta nueva plataforma puede convertirse en una fuente de información de gran valor y una herramienta de referencia práctica para dermatólogos y otros médicos que atiendan a pacientes con sospecha de toxicodermia.

Octubre de 2023

1. LA IMPORTANCIA DE LO INFRECUENTE. MELANOMA FAMILIAR Y MUTACIONES EN GEN POT1, PROPUESTA DE SEGUIMIENTO BASADA EN NUESTRA EXPERIENCIA

J.L. Castaño-Fernández, I. Salguero-Fernández, V. Ortiz-Berciano, C.F. Caballero-Linares, I. Sánchez-Gutiérrez, F.J. Rodríguez-Cuadrado, L. Nájera-Botello, L. Suárez-Massa y Gaston Roustán-Gullón

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. España.

Introducción. Los casos de melanoma familiar corresponden con el 10% del total de melanomas y la mutación de la línea germinal más frecuente asociada es en el gen CDKN2A (hasta en el 50% de los casos de melanoma familiar). Sin embargo, existen otras menos frecuentes (y algunas aún por descubrir), tales como mutaciones en los genes CDK4 o TERT. En concreto, mutaciones en POT1 o gen protector de los telómeros 1, que codifica para una proteína nuclear encargada del mantenimiento de los mismos, pueden predisponer al desarrollo de melanoma, pero además se asocian a otros tumores como angiosarcomas cardíacos, glioblastomas, o cáncer colorrectal. Las mutaciones en este gen representan aproximadamente el 5% de todos los casos de melanoma familiar, siendo un hecho infrecuente.

Material y métodos. Presentamos 3 pacientes y familiares con seguimiento en nuestro servicio de dermatología por mutaciones en el gen POT1, asociando (o no) melanoma. Describimos sus datos clínicos y demográficos más relevantes, así como las características de los melanomas, mutaciones asociadas, familiares afectos, y coexistencia de otros tumores.

Resultado y/o discusión. Los casos índice de nuestras familias presentan mutaciones ya conocidas en gen POT1, tales como c.349C>T, pR117C o (c.1781-1782del. p.Gly594Aspfs*4). Uno de los tres casos índice presentaba metástasis desde el inicio. Proponemos algoritmo de seguimiento para estos pacientes, tanto en nuestra consulta monográfica de melanoma como en otras unidades, por ejemplo la de Unidad de Cardiopatías Familiares, detallando pruebas complementarias y periodos temporales concretos en los que realizarlas.

Conclusiones. Creemos que es necesario conocer estas poco frecuentes mutaciones en el gen POT1, estableciendo un diagnóstico de sospecha en función del perfil de nuestro paciente, que ha de ser confirmado con posterioridad. Esto permitirá un adecuado manejo integral del paciente portador, siendo necesario un protocolo de seguimiento para el screening de melanomas y los tumores más frecuentemente asociados, idealmente en unidades específicamente formuladas para ello. Importancia del consejo genético dado el patrón de herencia autosómico dominante, facilitando el diagnóstico precoz de posibles neoplasias tratables en familiares, así como asesoramiento reproductivo en portadores para valorar uso de técnicas de reproducción asistida y evitar la transmisión de mutaciones.

2. LAS MÚLTIPLES CARAS DE LA QUERATINA 10

J. Martín-Nieto González^a, B. Rodríguez Sánchez^a, J. Suárez González^b, C. Andrés Zayas^b, D. Virseda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, L. Jiménez Briones^a, N. Medrano Martínez^a, M. de la Puente Alonso^a, L. Zamarro Díaz^a, V. Parra Blanco^c, F. Arias^c, R. Suárez Fernández^a, J.A. Avilés Izquierdo^a y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. ^bUnidad de Genómica. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. La presencia de una anomalía cutánea en mosaico implica la coexistencia de células con al menos dos genotipos, uno de los cuales conduce al fenotipo cutáneo patológico. Ante este hallazgo, es relevante conocer si el mosaicismo está presente solo en la piel (mosaicismo somático) o también afecta a las gónadas (mosaicismo gonadosomático), por su importancia para el consejo genético y la afectación de la descendencia.

Casos clínicos. Se evaluó a una niña de tres años con lesiones cutáneas congénitas en hemicuerpo derecho consistentes en placas lineales de superficie verrugosa que durante el seguimiento aumentaron en grosor y pigmentación. Con la sospecha clínica de que se tratase de un nevus epidérmico queratinocítico se realizó una biopsia, que mostró una hiperqueratosis epidermolítica. El diagnóstico histológico fue de nevus epidérmico epidermolítico, que está asociado a mutaciones en los genes de la queratina 1 (*KRT1*), queratina 2 (*KRT2*) o queratina 10 (*KRT10*). Un análisis genético en tejido confirmó una variante patogénica en *KRT10*. También, se evaluó a una mujer de 25 años con una eritrodermia con zonas parcheadas de piel sana y áreas hiperqueratósicas, con ampollas y erosiones al nacimiento y una mutación germinal en *KRT10*. Tanto la mutación como el fenotipo eran característicos de ictiosis queratinopática en confeti (IWC). Durante el seguimiento, presentó múltiples queratosis actínicas, carcinomas epidermoides intraepidérmicos y una proliferación melanocítica atípica en un dedo de la mano que requirió de extirpación amplia y reconstrucción con colgajo.

Discusión. El nevus epidérmico epidermolítico de la primera paciente se trata de una anomalía cutánea en mosaico. Algunos descendientes de pacientes con este nevus heredan la mutación de *KRT10* de forma germinal y desarrollan ictiosis queratinopática, como en el caso de la segunda paciente. La probabilidad de transmisión a la descendencia varía entre el 0% y el 50%, debido a la herencia autosómica dominante y a la incertidumbre sobre la proporción de células germinales mutadas, lo que justifica el consejo genético y el posible análisis preimplantatorio o prenatal. Por su parte, el fenómeno de “confeti” se produce por un fenómeno de mosaicismo inverso, resultado de recombinación mitótica proximal o distal al locus de *KRT10*, que genera células con los dos alelos *wild-type*, y por lo tanto sanas. Con respecto al aumento de lesiones malignas, la hipótesis es que traslocación de la queratina 10 anormal desde la red de filamentos intermedios citoplasmática al nucleolo, genera inestabilidad mitótica, lo cual podría promover la carcinogénesis al aumentar el número de clones revertidos con errores de codificación.

3. POROQUERATOSIS GENITOGLÚTEA: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

B. Ruffin Vicente^a, J. García Sanz^a, C. Manzanas Yustas^a, M. Recio Monescillo^a, L. Fuertes de Vega^a, M.A. Pastor Nieto^a, I. Eraña Tomás^b, M. Jo Velasco^a, C. Santonja Garriga^b y L. Requena Caballero^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. Las poroqueratosis son dermatosis poco frecuentes, de etiología desconocida, que se caracterizan por un trastorno primario en la queratinización de la epidermis y cuya principal característica histológica común a las distintas formas clínicas es la presencia de lamela cornioide en la biopsia cutánea. Se han descrito varias formas clínicas, en función del número, la distribución y el aspecto de las lesiones, entre las que destacan las formas más frecuentes y conocidas como la actínica superficial diseminada y la de Mibelli. Por otro lado, existe una forma genitoglútea poco común, en la que podemos encontrar variantes clínicas como la ptycotrópica, genital y pene-escrotal.

Caso clínico. Presentamos dos casos de dos pacientes, una mujer y un varón, que consultaron en nuestro centro por lesiones verrucosas de varios años de evolución en el área genito-glútea principalmente. En ambos casos se biopsiaron varias lesiones, que tras estudio y correlación clínico-patológica, fueron interpretadas como poroqueratosis.

Discusión. La poroqueratosis puede afectar casi en cualquier parte de la superficie cutánea, sin embargo, la afectación predominante o exclusiva del área genital y glútea es rara y se han descrito pocos casos en la literatura, la mayoría de ellos en varones. En nuestros casos se trata de una mujer y un varón, con lesiones de aspecto y localización similares, algunas en forma de placas verrucosas y otras como placas anulares. En el estudio histopatológico de nuestros casos destacaron principalmente lesiones con hiperplasia epidérmica verrucosa, hiperqueratosis compacta con columnas de paraqueratosis, estableciéndose el diagnóstico de poroqueratosis. Se realizó además estudio molecular, siendo algunas de las muestras en ambos pacientes positivos para HPV 6.

Conclusión. Presentamos dos casos de poroqueratosis verrucosa genito-glútea, en dos pacientes de distinto sexo y de origen asático, con antecedentes familiares en uno de los casos. Dado que se trata de una forma clínica infrecuente y poco reportada de poroqueratosis, consideramos necesario el conocimiento para un correcto diagnóstico y seguimiento, dado el posible potencial descrito de malignización de las lesiones de poroqueratosis.

4. MUCORMICOSIS CUTÁNEA: INFECCIÓN FÚNGICA OPORTUNISTA EN CONTEXTO DE TRATAMIENTO CON INHIBIDORES TIROSÍN-KINASA

B. González Rodríguez, J. Arroyo Andrés y C. Postigo Llorente

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El ibrutinib, un inhibidor de la tirosín-kinasa de Bruton, ha supuesto una revolución en el terreno de las neoplasias hematológicas, si bien desde la expansión de su uso se han ido describiendo infecciones fúngicas oportunistas con su uso. Presentamos un caso de mucormicosis cutánea en contexto de uso de ibrutinib: se trataba de un varón de 58 años con antecedente relevante de leucemia linfática crónica en tratamiento con una combinación de ibrutinib con Venetoclax (inhibidor BCL-2) en respuesta completa. Tras un arañazo en pierna izquierda presentó una ampolla que resolvió para dejar una placa violáceo-negruzca, que progresó rápidamente hasta la formación de una herida con periferia necrótica de evolución tórpida. Tras la realización de una biopsia donde se aprecian hifas no tabicadas, se confirmará por estudio microbiológico un diagnóstico de mucormicosis cutánea descartándose afectación sistémica. El paciente fue sometido a una cirugía de limpieza temprana + doble terapia antifúngica con amfotericina B e isavuconazol. El paciente presentó resolución completa de la lesión sin recurrencias. La mucormicosis cutánea representa una rara infección cutánea, que en más de un tercio de los casos no se acompaña de un factor de riesgo definido, y con alta mortalidad si no se instaura tratamiento temprano adecuado, por lo que un abordaje multidisciplinar de la infección es fundamental. Como signo típico se describe la escara negra y una evolución rápida, si bien las formas de presentación son muy variables. El mecanismo patogénico para esta tendencia a la infección radica en la presencia de BTK en neutrófilos y macrófagos, interfiriendo con procesos de maduración, reconocimiento de patógenos y fagocitosis. Presentamos el cuarto caso descrito de mucormicosis cutánea en paciente en tratamiento con ibrutinib por leucemia linfática crónica. Proponemos que el tratamiento con inhibidores tirosín-kinasa sea tenido en cuenta como factor de riesgo para el desarrollo de in-

fecciones fúngicas oportunistas, y destacamos la importancia de una alta sospecha diagnóstica en la patología, precisando de un estudio confirmatorio histológico o microbiológico, y la importancia de un abordaje temprano y multidisciplinar, que en muchos casos combina cirugía y terapia antifúngica.

Ponemos además de manifiesto la importancia de los estudios postcomercialización de fármacos, que permiten caracterizar perfiles de seguridad y efectos secundarios no estimables en las condiciones de los ensayos clínicos.

5. INVESTIGANDO LESIONES AMPOLLOSAS

S. de Benito Mendieta, M. Menéndez Sánchez, G.G. Dradi, J.S. Griffiths Acha, D. de la Vega Ruiz, A. Méndez Valdés, M.U. Floristán Muruzúbal y J.L. López-Estebarez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Las dermatosis ampollares autoinmunes están caracterizadas por una disrupción de la unión dermoepidérmica por la acción de autoanticuerpos contra distintos componentes de la membrana basal epidérmica. Para realizar el diagnóstico diferencial entre las distintas entidades tenemos en cuenta la clínica, la histología y la detección de los autoanticuerpos.

Historia clínica. Presentamos el caso de una mujer de 47 años, sin antecedentes de interés, que consultó por lesiones ampollas pruriginosas de 3 meses de evolución, que le aparecían tras mínimos traumatismos. En la exploración física se observaron erosiones e hiperpigmentación residual en zonas de roce, quistes de milium y distrofia de las uñas de los pies. En la analítica destacaron unos anticuerpos antinucleares y anti-Ro/SSA a títulos elevados. Se plantearon como diagnósticos diferenciales la epidermolisis bullosa adquirida (EBA) y el lupus eritematoso sistémico ampollar. Durante su estudio presentó un brote de lesiones eritematoedematosas generalizadas, con ampollas y erosiones. El episodio se resolvió con corticoides sistémicos. En la biopsia en fresco se observó una ampolla subepidérmica con infiltrado predominantemente neutrofílico, sin eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa (IFD) se objetivó un depósito lineal de IgG, IgM, C3 y C1q. En el ELISA fueron negativos los anticuerpos anti BP180, anti BP230 y anti colágeno VII. Tras estos resultados, ante la sospecha de un penfigoide anti p-200, se detectó mediante inmunohistoquímica (IHQ) el colágeno IV, el cual se encontraba en el suelo de la ampolla. Con todo ello se diagnosticó a la paciente de penfigoide anti p-200. La paciente presentó una evolución muy favorable tras iniciar tratamiento con dapsona.

Discusión. El penfigoide anti p-200 es una dermatosis ampollar autoinmune infrecuente, de reciente descripción (Hashimoto, 1996). Su presentación clínica es heterogénea, pudiendo simular cualquier dermatosis ampollar, principalmente un penfigoide ampollar o una EBA. Afecta a pacientes más jóvenes y tiene predisposición por las zonas acras. Generalmente presentan una muy buena respuesta al tratamiento con corticoides tópicos, corticoides sistémicos y dapsona. Estos pacientes presentan autoanticuerpos IgG contra la laminina gamma 1, que se encuentra en la interfase entre la lámina lúcida y la densa. Forman ampollas subepidérmicas con un infiltrado de predominio neutrofílico y en la IFD se observa un depósito lineal de IgG +/- C3. La detección mediante IHQ del colágeno IV es una técnica sencilla, económica y accesible que permite diferenciarlo de la EBA, si no disponemos del diagnóstico de confirmación (ELISA o inmunoblot).

Conclusión/es. Presentamos un caso de penfigoide anti p-200, una patología infrecuente y probablemente infradiagnosticada por las dificultades técnicas que plantea su diagnóstico de confirmación.

6. ALOPECIA AREATA Y BARICITINIB: NUESTRA EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

M. Olivares-Guerrero, A. Jiménez-Sánchez, S. Berenguer-Ruiz, A. Reolid, P. Rodríguez-Jiménez, M. Llamas-Velasco, E. Daudén y P. Chicharro

Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La alopecia areata (AA) es un tipo de alopecia no cicatricial de base autoinmune, caracterizada por un curso crónico e impredecible. Hasta hace poco, para las formas graves (SALT [severity of alopecia tool] > 50] únicamente disponíamos de tratamientos clásicos con efectividad extremadamente variable. Tras haber demostrado efectividad en los ensayos clínicos, Baticitinib ha sido recientemente aprobado por la EMA (Agencia Europea del Medicamento) para el tratamiento de la AA grave, sin embargo, nos encontramos datos limitados acerca de su efectividad y seguridad en práctica clínica real. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la efectividad y seguridad de Baricitinib en práctica clínica real.

Materiales y métodos. Realizamos un estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico, en el que incluimos pacientes adultos con AA grave (SALT > 50) que cumplieren un mínimo de seguimiento de 4 meses. Todos ellos recibieron Baricitinib a dosis de 4 mg, solicitado como uso compasivo.

Resultados. Recogimos un total de 6 pacientes, de edades comprendidas entre los 53 y 21 años. Tres de ellos tenían AA universal y los otros tres AA en placas, con un tiempo de evolución de la AA muy variable (2 a 16 años). Todos los pacientes previamente habían realizado tratamiento con corticoides orales, cuatro con ciclosporina y tres con inmunoterapia de contacto. El 83 % de los pacientes lograron un SALT < 20 a lo largo del seguimiento, dos fueron respondedores precoces, dos graduales y uno tardío. El tiempo de seguimiento fue variado (20-64 semanas). Los efectos adversos registrados fueron principalmente analíticos y ninguno obligó a suspender el tratamiento. **Discusión.** Nuestra tasa de respuesta ha sido mayor a la observada en ensayos pivotaes y en otros estudios de práctica clínica real. Los efectos adversos coinciden con los descritos hasta ahora tanto en estudios pivotaes como en los de práctica clínica real.

Conclusión. En nuestra experiencia el Baricitinib parece ser una alternativa eficaz y segura a corto y medio plazo para el tratamiento de AA resistente a otros tratamientos.

7. TRATAMIENTO DE LA FASCITIS EOSINOFÍLICA RECALCITRANTE CON ANTI IL-5: NUESTRA EXPERIENCIA Y REVISIÓN DE CASOS

S. López Alcázar, R. Escudero Tornero, E. Sendagorta Cudós y M.M. Petrino

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Introducción. La fascitis eosinofílica es una enfermedad que produce induración cutánea y fascial, condicionando una importante limitación funcional. Los corticoides sistémicos y el metotrexato se sitúan en primera línea de tratamiento. Sin embargo, a veces este tratamiento resulta insuficiente, no estando estandarizado cuáles serían las siguientes líneas de tratamiento; habiéndose empleado diversos fármacos sin claras diferencias entre ellos.

Caso clínico. Mujer de 60 años con antecedente personal de asma, que presentaba lesiones eritematoedematosas e induración cutánea de inicio en miembros superiores, con extensión a tronco y miembros inferiores, de 2 meses de evolución. Se acompañaba de pérdida de peso, astenia y artromialgias. En la analítica presentaba eosinofilia de 1260 cel/mL. Las serologías, así como el estudio de autoinmunidad fueron negativas. En la ecografía cutánea se observó un engrosamiento de la fascia muscular. Se tomó biopsia incluyendo fascia, hallándose engrosamiento fascial con infiltrado linfocitario y algunos eosinófilos.

Con todo esto se llegó al diagnóstico de fascitis eosinofílica. Se ingresó a la paciente para estudio y se iniciaron bolos de metilprednisolona IV, pasando luego a prednisona oral e iniciándose metotrexato a dosis bajas (polimorfismo de metabolizador lento). Dos meses después, la paciente presentaba un empeoramiento con importante limitación a la deambulación. Debido a esto y al antecedente de asma no controlada, se decidió iniciar mepolizumab. Tras un mes y medio de tratamiento la paciente presentó importante mejoría; y a los 6 meses solo persistía cierta induración a nivel abdominal.

Discusión. Diversos fármacos se han usado para el tratamiento de la fascitis eosinofílica refractaria. Debido a la importante implicación del eosinófilo en la patogenia de la enfermedad, se realizó una revisión de casos tratados con fármacos biológicos anti IL-4 y 13 e IL-5. Se encontraron un total de 7 estudios que englobaban a 9 pacientes tratados con estos fármacos (uno con dupilumab, 3 con benralizumab, uno con reslizumab y 4 con mepolizumab). La combinación de corticoides sistémicos y/o un inmunosupresor clásico con el biológico, consiguió mejoría importante, con mínimos efectos secundarios.

Conclusiones. La fascitis eosinofílica es una enfermedad muy discapacitante, por lo que un tratamiento enérgico es fundamental. No existe consenso sobre el tratamiento tras corticoides y metotrexato. Dada la etiopatogenia de la enfermedad, parece lógico utilizar fármacos biológicos contra interleuquinas encargadas de la función de los eosinófilos, como IL-5. Además, estos fármacos presentan un excelente perfil de seguridad. Presentamos un caso de fascitis eosinofílica resistente al tratamiento tratado con éxito con mepolizumab.

8. EXPERIENCIA CLÍNICA Y PERCEPCIÓN DE LA CALIDAD ASISTENCIAL QUIRÚRGICA EN PACIENTES INTERVENIDOS CON CIRUGÍA DE MOHS. SERIE DE 76 CASOS

F. Gruber Velasco, V. Laguna E, R. Jiménez B, A. Gil C, MJ. Barros, S. Torner N, D. Fernández M, K. Magaletsky, J. Román Sainz, S. Tabbara Carrascosa, M. Martínez Pérez, E. Fernández Cogolludo y A. Imbernón Moya

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

En el tratamiento del cáncer cutáneo, la cirugía de Mohs ha revolucionado la atención médico-quirúrgica al proporcionar mejores tasas de curación, sin comprometer a la preservación de funcionalidad ni a los resultados estéticos quirúrgicos. Este estudio retrospectivo se basa en la experiencia de 76 pacientes sometidos a cirugía de Mohs en nuestro centro "Hospital Severo Ochoa" entre 2018 y 2023. Los objetivos principales del estudio incluyeron: evaluar la eficacia, los resultados funcionales obtenidos, las complicaciones posibles; así como la percepción subjetiva de los pacientes sobre el procedimiento quirúrgico y los resultados estéticos. Para la realización de este estudio se hizo una revisión de las historias clínicas de los pacientes y además se entrevistó telefónicamente a los participantes del estudio. La edad media de los participantes fue de 67 años, distribuidos equitativamente entre hombres y mujeres. De las 76 intervenciones, la mayoría se extirparon carcinomas basocelulares (85%), seguidos por carcinomas epidermoides (9%), dermatofibrosarcoma protuberans (4%) y lentigo maligno (1,3%). El 88% de las lesiones se localizaron en la cara, con un 40% afectando la región nasal. El número promedio de pases de cirugía fue de 1,46. Un 30% de los pacientes experimentaron complicaciones, siendo la necrosis la más común y la parálisis la más grave. El seguimiento promedio de los participantes fue de 705 días, durante el cual se registraron tres recurrencias, todas relacionadas con carcinomas basocelulares. La evaluación subjetiva global del procedimiento quirúrgico por parte de los pacientes fue de 8,94 sobre 10, mientras que la valoración de las curas posteriores a la cirugía fue de 8,77 sobre 10.

Además, la percepción de los pacientes acerca de los resultados funcionales se situó en 8,87 sobre 10. En resumen, la experiencia clínica de la cirugía de Mohs en nuestro centro, en cuanto a eficacia, tasas de recurrencia y resultados funcionales; parece ser concordante con los datos publicados en la literatura científica previa. De esta forma, esta técnica quirúrgica puede ser considerada en casos en los que no puedan asegurarse márgenes quirúrgicos libres.

Noviembre de 2023

1. NO ES VASCULAR TODO LO QUE PARECE

B. Rodríguez Sánchez^a, J. Martín-Nieto González^a, L. Jiménez Briones^a, N. Medrano Martínez^a, D. Virseda González^a, M. Córdoba García-Rayó^a, L. Zamarro Díaz^a, M. de la Puente Alonso^a, R. Suárez Fernández^a, V. Parra Blanco², F. Arias Lotto^b, J. Suárez González^c y M. Campos Domínguez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica.

^cUnidad de Genómica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción. Las anomalías vasculares son un diagnóstico frecuente en la infancia. Por ello, ante una lesión rosada, rojiza o con crecimiento lento en los primeros meses de vida, uno de los primeros diagnósticos diferenciales emitidos por el clínico será el de hemangioma infantil o malformación vascular. Desafortunadamente, algunas veces este diagnóstico clínico está errado, pero apoyado por pruebas ambiguas, retrasa el diagnóstico definitivo.

Casos clínicos. Caso 1: se evaluó a un niño de 9 meses por una tumoración redondeada regular en la región dorsal de 5,5 cm de diámetro mayor, de color piel y consistencia levemente elástica, con hipertriosis central asociada. La lesión había sido advertida a los 4 meses de vida con crecimiento posterior. El paciente había sido derivado a Dermatología con diagnóstico de hemangioma infantil profundo y tenía una ecografía Doppler que apoyaba este diagnóstico. Ante la discordancia clínico-radiológica, se realizó una biopsia cutánea. En el estudio histológico se observó en el tejido subcutáneo un área bien delimitada con un patrón trifásico, con presencia de tejido fibroblástico, mesenquimal y adiposo maduro. En el estudio genético sobre tejido, se detectó una mutación tipo duplicación en el exón 20 del gen *EGFR*, que es típica del hamartoma fibroso de la infancia. Se planeó una extirpación quirúrgica radical de la lesión.

Caso 2: se evaluó a una niña de 3 años por una placa eritematoviolácea congénita de 5 cm con atrofia cutánea acompañante, localizada en glúteo, con una lesión satélite de similares características en cara posterior del muslo derecho. La lesión había crecido lentamente desde el nacimiento. Había recibido los diagnósticos de "mancha de nacimiento" y "malformación vascular" por otros especialistas. Aportaba dos ecografías sin hallazgos. Se realizó una biopsia cutánea. El examen histopatológico mostró infiltración dérmica y del tejido celular subcutáneo por una neoplasia constituida por células fusiformes positivas para CD34. El análisis FISH en tejido detectó la fusión *COL1A1/PDGFB*. Se realizó el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans. Por la proximidad al margen anal, se planeó tratamiento neoadyuvante con imatinib previo a la cirugía.

Discusión. El diagnóstico clínico de las anomalías vasculares es posible en la mayoría de las ocasiones. Sin embargo, como se muestra en estos dos casos, algunas entidades clínicas pueden ser difícilmente distinguibles de una anomalía vascular. Debemos dudar del diagnóstico de hemangioma infantil si la lesión está presente al nacimiento, se presenta más tarde de los 3-4 meses de vida, continúa su crecimiento tras el primer año o crece centrífugamente. El aspecto vascular de las lesiones o las pruebas de imagen compatibles no son definitivos de lesión vascular.

Conclusiones. Cuando existan dudas clínicas o existan signos de alarma de posible malignidad, no debe demorarse el estudio histológico y genético con el fin de obtener un diagnóstico definitivo.

2. “DERMATOSIS ERUPTIVA AGUDA: LA IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN DERMATOLOGÍA”

A. Simón Gozalbo^a, M. Gamó Guerrero^a, E. del Río Pena^a, A. Roca Martíartu^a, P. García Abellás^b, S. Alonso García^b, L. Sánchez Paz^c, J. Montero Menarguez^d, J. Ortiz de Frutos^d, J.L. Rodríguez Peralto^e, E. Chavarría Mur^a y P. de la Cueva Dobao^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cHematología. HUIL. ^dServicio de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid. España.

Varón de 52 años, sin antecedentes de interés ni tratamiento habitual, que acudió a urgencias por aparición de lesiones cutáneas levemente pruriginosas, casi generalizadas, de cuatro días de evolución. El paciente negó haber presentado fiebre, infección previa, toma de fármacos u otra sintomatología acompañante. Tampoco refería episodios previos similares. A la exploración física, las lesiones consistían en múltiples nódulos, pápulas y algunas placas, eritemato-edematosas, anulares, de distribución en tronco y extremidades, respetando cabeza y cuello. Su consistencia era elástica, y algunas de ellas presentaban un aspecto dianiforme. No se observaron lesiones palmo-plantares, ni afectación de mucosas. Tampoco se apreciaron ampollas ni signos de sufrimiento cutáneo. Con una sospecha inicial de síndrome de Sweet vs eritema exudativo multiforme (EEM)/toxicodermia EEM-like, se realizó una biopsia-punch de una de las lesiones, pautándose corticoides orales en pauta descendente. La muestra fue descrita como vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide y trombos intraluminales, con abundantes eosinófilos y figuras “en llama”, compatible con una urticaria-vasculitis o un síndrome de Wells.

La analítica mostró leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. El paciente acudió de nuevo a urgencias dos semanas más tarde por dolor e hinchazón de aparición súbita en el cuello, palpándose múltiples adenopatías cervicales. En la TAC se apreció una extensa afectación adenopática con múltiples conglomerados adenopáticos en todos los territorios estudiados, con esplenomegalia, diagnosticándose, a partir de una biopsia ganglionar, de un linfoma T angioinmunoblástico. El diagnóstico final fue, por tanto, de una dermatosis eosinofílica asociada a malignidad hematológica, entidad infrecuente, descrita inicialmente en 1965 con el nombre de “reacción de hipersensibilidad exagerada a picaduras de mosquito” que ha recibido varios nombres a lo largo de las últimas décadas, conociéndose actualmente por la abreviación “he remained”. Con este caso se pretende describir esta infrecuente entidad, en la que hay que sospechar neoplasia hematológica subyacente, y resaltar la correlación clínico-patológica en el diagnóstico dermatológico.

3. DE LAS MANIFESTACIONES CUTÁNEAS A LA ENFERMEDAD SISTÉMICA: LA IMPORTANCIA DE UN ENFOQUE INTEGRAL

B. Ruffin Vicente^a, M. Recio Monescillo^a, C. Manzanas Yustas^a, J. García Sanz^a, J. Torre Castro^a, M.R. Haro Ramos^a, M. Rodríguez Pinilla^b, J. Díaz de la Pinta^b, M. Jo Velasco^b y L. Requena Caballero^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La leucemia mielomonocítica crónica es una neoplasia mieloide clonal poco frecuente que tiene características tanto de síndrome mielodisplásico como de síndrome mieloproliferativo. Esta entidad

puede presentar manifestaciones dermatológicas que clásicamente se han dividido en dos tipos: lesiones específicas, es decir, leucemia cutis, que es poco frecuente; y lesiones no específicas, como infecciones, dermatosis neutrofílicas, lesiones tipo perniosis, lesiones granulomatosas y trastornos del tejido conectivo, en otras. Presentamos el caso de un varón de 83 años que presentaba desde hace 4 años lesiones tipo perniosis en los dedos de ambas manos, persistentes y resistentes a diferentes tratamientos, asociadas a brotes de lesiones eritematovioláceas en muslos, cara y escote en el contexto de trombopenia y leucopenia. Al inicio, el cuadro se orientó como un posible lupus eritematoso sistémico con afectación cutánea. Se realizaron diferentes biopsias cutáneas que mostraron hallazgos compatibles con perniosis, en el caso de las lesiones de las manos; y sugestivos de lupus cutáneo, en el caso de las lesiones de los muslos. Dada la evolución tórpida y las alteraciones en el hemograma se decidió valoración por Hematología, que indicaron realizar una biopsia de médula ósea, en la que se observó un componente celular de mediano tamaño y aspecto monocitoide, que fueron positivos para MNDA y negativas para CD123, CD56 y CD34. Se estableció el diagnóstico de leucemia mielomonocítica crónica y se interpretaron las lesiones cutáneas como manifestaciones dermatológicas no específicas de la misma. El paciente comenzó tratamiento con azacitidina con lo que las lesiones cutáneas presentaron una gran mejoría. Presentamos el caso de un paciente con enfermedad hematológica que se manifestó a través de lesiones cutáneas no específicas, por lo que el diagnóstico y el tratamiento supuso un reto en el curso de la enfermedad, hasta la realización de un diagnóstico definitivo. Destacamos la relevancia de las manifestaciones cutáneas como hallazgo en múltiples enfermedades sistémicas y la importancia de la integración de las manifestaciones clínicas con las pruebas complementarias y un adecuado enfoque integral para un correcto diagnóstico.

4. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL VARIANTE SUBCUTÁNEA: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.J. Mateos Rico^a, M. Gutiérrez Pascual^a, A. Alegre Bailo^a, N.M. Román Mendoza^a, A. Sánchez Gilo^a, L. Ascanio Armada^a, M.D. Caro Gutiérrez^a, L. L. Bastante^a, R. Muñoz Martínez^a, A.M. Delgado Márquez^a, L. Estrada Muñoz^b y F.J. Vicente Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. Madrid. España.

Introducción. El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un carcinoma neuroendocrino cutáneo infrecuente. La clínica habitual es una lesión nodular eritematoviolácea ulcerada. Presentamos dos casos de CCM con presentación subcutánea sin conexión epidérmica.

Historia clínica. Caso 1: varón de 55 años que presentaba una tumoración en brazo izquierdo de 1 año de evolución. La biopsia incisional fue informada de carcinoma neuroendocrino, realizándose un PET-TAC posterior que no evidenció neoplasia maligna a distancia. Se realizó exéresis en bloque, cierre por planos y biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC). El diagnóstico histológico fue congruente con CCM poliomavirus + y la BSGC fue negativa. Se trató de forma adyuvante con radioterapia (RT) del lecho quirúrgico. Caso 2: varón de 77 años que presentaba una lesión noduloquistica en glúteo de tiempo incierto de evolución. Ecográficamente se observó una lesión quística con vascularización periférica intensa en señal Doppler. El diagnóstico histológico fue de CCM poliomavirus +. Posteriormente, se realizó ampliación de márgenes, BSGC que resultó negativa y RT del lecho quirúrgico.

Discusión. El CCM subcutáneo es una variante clínica infrecuente del CCM. El diagnóstico diferencial incluye los sarcomas de partes blandas, e histológicamente se realiza con las metástasis del carcinoma microcítico de pulmón, el melanoma y las metástasis de otros

carcinomas neuroendocrinos. El tratamiento es similar a la forma clásica.

Conclusión. Presentamos dos casos de CCM subcutáneo diagnosticados en nuestro centro, añadidos a los 15 casos descritos en la literatura. Esta entidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial de masas induradas subcutáneas.

5. FIEBRE PROLONGADA EN NIÑO PROCEDENTE DE COSTA DE MARFIL

C. Gutiérrez Collar, S. Palencia Pérez, J. Montero Menárguez, L. Guzmán Pérez, L. Calderón Lozano, R. Cavestany Rodríguez P. L. Ortiz Romero, A. Calleja Algarra y C. Zarco Olivo

Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España.

Los síndromes autoinflamatorios son un conjunto de enfermedades poco frecuentes, caracterizadas por episodios inflamatorios y febriles agudos, recurrentes o periódicos, que aparecen sin que haya una infección o factor desencadenante claro. La gran mayoría de estos trastornos tienen un origen genético. Presentamos el caso clínico de un niño de 11 años, natural de Costa de Marfil, que es trasladado al Hospital de Talavera por cuadro de fiebre asociado a lesiones cutáneas, dactilitis y artralgias. Allí, se detecta antígeno de *Plasmodium* spp. positivo, por lo que se realiza tratamiento con piperacuina/artemisinol durante 3 días, con mínima mejoría. Además, serología IgG positiva para *Leishmania donovani*. Por ello, se realizó una biopsia que fue inespecífica pero no descartable para *Leishmania*, por lo que se solicitó PCR la cual fue negativa. Es trasladado a nuestro centro para mejor filiación del cuadro. Se observaba un paciente con retraso estatural-ponderal, edema palpebral descamativo sobre todo de lado izquierdo y manchas y alguna placa ovalada de bordes netos por toda la superficie corporal, con lesiones descamativas en dedos y piernas. Se realiza nueva biopsia donde se observa un infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico tanto superficial como profundo. Ante esto, se contacta con intérprete para realizar una adecuada anamnesis, descubriendo que el paciente tiene episodios febriles con estas lesiones cutáneas desde los 3 meses de vida, habiendo realizado múltiples tratamientos en su país que no saben precisar. Debido a ello, se plantea la opción de un síndrome autoinflamatorio, y al revisar la literatura, se observa que el paciente tiene un fenotipo muy similar al síndrome de CANDLE. Tras esto, se solicitó estudio genético en el cual se identifica una variante en homocigosis en PSMB8, confirmando el diagnóstico. El síndrome de CANDLE es el paradigma de enfermedad asociada a disfunción del proteasoma-inmunoproteasoma, el cual no es capaz de eliminar las proteínas poliubiquitinizadas por lo que genera un círculo vicioso de inflamación en el que interviene de manera fundamental el interferón tipo 1. Las características clínicas principales son la fiebre recurrente, lipodistrofia y lesiones cutáneas similares a nuestro paciente. No hay un tratamiento específico, encontrándose casos de mejor control con baricitinib. En conclusión, presentamos un caso en el que ilustramos la importancia de una buena anamnesis para llegar al diagnóstico.

6. SÍNDROME DE SWEET, MÁS ALLÁ DE LA PIEL

A. Jiménez-Sánchez^a, M. Olivares-Guerrero, M. Aparicio Domínguez, S. Berenguer Ruiz^a, L.M. Juárez^b, P. Muñoz Hernández^c y M. Llamas-Velasco

Servicio de ^aDermatología, ^bHematología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

El síndrome de Sweet (SS) es una entidad perteneciente al grupo de las dermatosis neutrofílicas. En cuanto a su patogenia, un desencadenante provoca un estado proinflamatorio en el que se produce

una proliferación neutrofílica con la consiguiente infiltración de estos a nivel dérmico.

Presentamos el caso de una mujer de 71 años con leucemia mieloide aguda (LMA) que desarrolla un cuadro de lesiones cutáneas consistentes en pápulo-placas eritemato-edematosas en dorso de manos, tronco y región facial. La biopsia mostró alteraciones compatibles con un SS. Días más tarde, la paciente experimentó un episodio de ptosis y parálisis del VI par del ojo izquierdo con engrosamiento de partes blandas a dicho nivel, así como un aumento de tamaño de la glándula lacrimal objetivado en el escáner. La enfermedad hematológica progresó con ganancia de mutaciones en el gen FLT3 iniciándose tratamiento con gilteritinib. Posteriormente presenta un aumento de volumen a nivel cervical objetivándose celulitis/miositis a dicho nivel, mediastinitis aguda, tiroiditis, abscesos musculares y consolidaciones pulmonares bilaterales en el TC. Seguidamente, la paciente comienza con un cuadro de disfonía brusca realizándose una fibrobroncoscopia en la que se objetiva un engrosamiento de la cuerda vocal derecha que limitaba su movilidad. Días más tarde sufre un empeoramiento clínico importante con el consiguiente fallecimiento. No se aislaron microorganismos relevantes en los cultivos. Un espectro de manifestaciones cutáneas del SS estuvo además presente durante toda la evolución de la paciente. Durante este tiempo la paciente recibió tratamiento con dosis comprendidas entre 10-60 mg de prednisona y yoduro potásico en última instancia. El SS generalmente se limita a la piel aunque potencialmente puede afectar a cualquier órgano. Se ha planteado la hipótesis de la existencia de una clonalidad neutrofílica en las lesiones de SS en pacientes con LMA. La infiltración neutrofílica muscular es rara, así como la afectación laríngea y de la glándula lacrimal con solo 1 caso descrito en la literatura. Descartando razonablemente la etiología infecciosa, el conjunto de manifestaciones de nuestra paciente parece englobarse dentro de un cuadro de SS con afectación multiorgánica en una paciente con LMA FLT3+ en tratamiento con gilteritinib.

7. HIPOQUERATOSIS PALMAR CIRCUNSCRITA: ¿LESIÓN INOCENTE?

A. Martínez-Lauwers^a, J.C. Tardío Dovao^b, C. Horcajada Reales^a, L. Fernández de la Fuente^a, A. Moreno Torres^b, D. Martínez Sánchez^a y J. Borbujo^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La hipoqueratosis palmar circunscrita es una entidad descrita por primera vez en 2002 a raíz de una serie de 10 casos recogidos por Pérez et al., procedentes de Alemania, Chile y España. Se trata de una entidad benigna, generalmente asintomática, que se presenta predominantemente en mujeres de edad media como una lesión única, deprimida, en la eminencia tenar. Su etiología permanece desconocida y los tratamientos propuestos hasta el momento varían en su efectividad.

Historia clínica. Presentamos el caso de un varón de 76 años, con antecedentes médicos de dislipemia, hipertensión y diabetes mellitus tipo 2, con una placa de 1,5 cm eritematosa, bien delimitada, discretamente deprimida, en la eminencia tenar izquierda, de 4 años de evolución, con reciente crecimiento, clínicamente compatible con una hipoqueratosis palmar circunscrita. Después de realizar una primera biopsia, la lesión evoluciona de forma rápida y aparece una lesión nodular central en pocos días. Tras la posterior extirpación completa, se diagnostica de carcinoma epidermoide bien diferenciado, infiltrativo, desarrollado sobre una hipoqueratosis palmar circunscrita.

Discusión. La hipoqueratosis palmar circunscrita fue descrita como una entidad de carácter benigno. Desde entonces, se han descrito dos casos de queratosis actínica y un caso de carcinoma epidermoide intraepitelial desarrollados sobre esta lesión. Se ha propuesto

que el adelgazamiento importante de la capa córnea con la consecuente menor protección frente a la radiación UV; así como el trauma repetido, podrían ser factores favorecedores de esta degeneración. No se ha descrito en la literatura ningún caso de carcinoma epidermoide infiltrativo desarrollado sobre una hipoqueratosis palmar circunscrita.

Conclusión. Presentamos el primer caso de carcinoma epidermoide infiltrativo desarrollado sobre una hipoqueratosis palmar circunscrita.

8. LAS MANCHAS QUE SE HEREDAN

A. Méndez Valdés, G.G. Dradi, M. Menéndez Sánchez, D. de la Vega Ruiz, J.S. Griffiths Acha, S. de Benito Mendieta, C. Sarró Fuente y J.L. López-Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Los trastornos por hiperpigmentación se deben al incremento en la síntesis de melanina y, a veces, a un aumento del número de melanocitos. Los trastornos por hiperpigmentación de patrón reticulado son infrecuentes. Es fundamental repasar los antecedentes familiares y un examen físico minucioso en busca de anomalías asociadas. Se caracterizan por máculas hiperpigmentadas que pueden o no asociar hipopigmentación. Cada entidad tiene un fenotipo concreto y diferente pronóstico. A veces se superponen y es complicado distinguirlos. Para ello nos apoyamos en la genética.

Historia clínica. Presentamos a una mujer de 24 años, natural de Perú, en seguimiento en dermatoscopia digital por fenotipo compatible con xeroderma pigmentoso (XP). Presentaba discromatosis en las manos desde los 4 años. Su padre, tía y abuelo paternos estaban afectados. A la exploración física presentaba máculas hiper- e hipopigmentadas en dorso de ambas manos que se extendían a brazos y piernas. El XP es un trastorno de herencia autosómica recesiva, producido por una alteración en la reparación del daño producido en el ADN. Los individuos afectados presentan fotosensibilidad extrema con elevado riesgo de desarrollar cáncer cutáneo. En nuestro caso, los antecedentes familiares sugieren un patrón de herencia dominante y el hecho de que ninguno de los individuos afectados haya presentado neoplasias cutáneas malignas, pone en duda el diagnóstico de XP. Se planteó el diagnóstico diferencial con varias genodermatosis; entre ellas, la acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK), la discromatosis universal hereditaria (DUH) y la discromatosis simétrica hereditaria (DSH). Se estableció el diagnóstico de DSH; entidad de herencia autosómica dominante producida por mutaciones en ADAR1, caracterizado por presentar máculas hiper- e hipopigmentadas en dorso de extremidades distales. El diagnóstico es clínico, aunque se apoya en el estudio de las mutaciones descritas en sangre. Se realizaron dos test genéticos en sangre que incluían diferentes genes; entre ellos ADAR1, ADAM10, SASH1 y ABCB6, resultando la paciente no portadora de cambios patogénicos en las secuencias estudiadas. No obstante, dichos estudios no permiten confirmar ni descartar el diagnóstico clínico.

Discusión. La DSH es una genodermatosis de herencia autosómica dominante con penetrancia casi completa, que es debida a mutaciones en ADAR1. Debuta en la infancia con la aparición de máculas hiper- e hipopigmentadas en dorso de manos y pies. El diagnóstico es clínico y se apoya en el estudio genético. Los tratamientos actuales no proporcionan resultados satisfactorios. Es fundamental evitar la exposición al sol para reducir el contraste entre las lesiones y es recomendable el consejo genético.

Conclusión/es. Presentamos un caso de DSH, patología infrecuente englobada en los trastornos por hiperpigmentación reticulada. Su diagnóstico es clínico aunque se apoya en la genética. Se han descrito más de 200 mutaciones ADAR1 diferentes en pacientes con DSH en todo el mundo, por lo que, a pesar de que el estudio genético sea negativo, no puede descartarse el diagnóstico.

9. UNA CARA INFRECIENTE DE LA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED CRÓNICA

V. Ortiz Berciano, Á.M. Rosell Díaz, C. Martínez Mera, M. Grau Pérez, F.J. Rodríguez Cuadrado, J.L. Castaño Fernández, I. Sánchez Gutiérrez, C.F. Caballero Linares, G. Roustán Gullón, L. Nájera Botello y L. Suárez Massa

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de injerto contra huésped (EICH) crónica sigue siendo la principal causa de mortalidad no relacionada con la recaída, en pacientes con supervivencia de más de 2 años tras el trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas. Además, repercute de forma negativa en la calidad de vida y aumenta la morbilidad de los pacientes que la sufren. La incidencia y gravedad han aumentado en la última década pese a los avances en la práctica clínica. Muchos regímenes de prevención de la EICH han reducido el subtipo agudo, pero no ha sido así en el caso de la EICH crónica. La piel es el órgano más frecuentemente afecto en la EICH crónica, con un gran espectro de presentaciones clínicas posibles. Algunas de ellas pueden representar un reto diagnóstico.

Material y métodos. Se presentan dos casos de EICH crónica con afectación cutánea de tipo folicular comedoniano diagnosticados en el Hospital Universitario Puerta de Hierro entre los años 2019 y 2023, describiéndose las características clínicas e histológicas, y los aspectos diagnósticos y terapéuticos relevantes. El primer caso trata sobre un varón de 47 años, receptor de un trasplante de sangre del cordón umbilical por una anemia refractaria con exceso de blastos. El paciente desarrolló en primer lugar una EICH aguda a los 6 días del trasplante. Doce meses después inició un cuadro con erosiones en mucosa yugal, hiperqueratosis folicular, eritema descamativo de palmas y quistes de milio y comedones acneiformes en cara y troco, todo ello compatible con EICH crónica. Se realizó la biopsia cutánea, siendo compatible con la sospecha clínica y se llevó a cabo el tratamiento de las lesiones con corticoide y retinoides tópicos. El paciente presenta mejoría clínica, pero a los pocos meses fallece debido a la progresión de su enfermedad oncohematológica de base. El segundo caso es el de una mujer de 66 años, receptora de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica por el mismo motivo que el paciente anterior, un síndrome mielodisplásico con exceso de blastos. Tras 6 meses, la paciente desarrolló afectación cutáneo-mucosa, con sospecha de EICH crónica. Presentaba pápulas hiperqueratósicas de predominio folicular con comedones y reticulado blanquecino en mucosa yugal. Los resultados de la biopsia cutánea fueron compatibles con EICH crónica folicular comedoniano, se realizó tratamiento tópico con corticoide y tacrolimus con mejoría progresiva y seguimiento activo en el momento actual.

Resultados y discusión. En los dos casos que presentamos, los pacientes desarrollaron entre 6 y 12 meses tras el trasplante de lesiones cutáneas tipo hiperqueratosis folicular y comedones. En ambos se realizó la biopsia de piel, observándose una dermatitis liquenoide de interfase folicular con presencia de comedones. Todo ello, siendo compatible con el diagnóstico de EICH folicular comedoniano, entidad poco frecuente descrita por primera vez hace 10 años. El espectro clínico e histopatológico de la enfermedad de injerto contra huésped es amplio, con múltiples y variadas presentaciones. Los principales tipos de EICH crónica son el liquenoide, el esclerodermatoso, y el papuloescamoso o psoriasiforme. La afectación histológica folicular está presente en prácticamente todos los casos de EICH crónica, pero los casos de clínica predominante en forma de erupción folicular son escasos, siendo aún más infrecuente la aparición de comedones.

Conclusiones. La EICH en su variante clínica de presentación folicular, es una rara forma de manifestación cutánea de esta enfermedad, que ha sido descrita tanto en su forma aguda como crónica.

Además, la forma comedoniana es aún más infrecuente, es por ello que puede representar un reto diagnóstico y terapéutico.

10. UN TEMA ESPINOSO: LESIONES HIPERQUERATÓSICAS EN PACIENTE ALOTRASPLANTADA

A. Vidal González, R. Escudero Tornero, L. Requena y M. Feito Rodríguez

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción. El grupo de hiperqueratosis digitadas incluye gran variedad de trastornos con diferente etiología, muchas veces difícil de clasificar, dado la disparidad de términos empleados para su descripción junto con su baja frecuencia en la práctica clínica habitual. Presentamos el hallazgo de espículas hiperqueratósicas en paciente alotrasplantada, pudiendo tratarse de variante atípica de enfermedad de injerto contra huésped.

Caso clínico. Niña de 13 años con antecedente más destacado de leucemia aguda mieloide extramedular diagnosticada en 2019, refractario de dos líneas de quimioterapia, por lo que se le indicó trasplante de progenitores hematopoyéticos en marzo de 2023. A ello se suma un episodio de EICH grado IV en abril de 2023, con buena respuesta a ruxolitinib y fotoaféresis extracorpórea. Es remitida a nuestras consultas por placas eritematodescamativas de predominio en rostro de semanas de evolución, destacando el aspecto espicular de algunas de ellas, de disposición foliculocéntrica. Previamente había estado en seguimiento en nuestras consultas por lesiones sugestivas de dermatitis seborreica vs cuadro rosaceiforme, sin embargo, no había experimentado mejoría con pimecrólimus tópico, ivermectina ni prednisona orales. En revisión posterior se evidencia progresión de las lesiones a escote, abdomen y rostro, persistiendo marcado aspecto espicular en muchas de las mismas. En ese momento se decide toma de biopsia con el objetivo de des-

cartar liquen espinuloso vs tricodisplasia espinulosa vs hiperqueratosis folicular. En el material remitido se descarta la presencia de poliomavirus TyS, sin evidenciarse asimismo la presencia de infiltrado sugestivo de liquen. Revisando la literatura, encontramos varios casos de hiperqueratosis digitada asociada a paraproteinemia, por lo que se solicitó proteinograma, crioglobulinas e inmunofijación de inmunoglobulinas en tejido, pendiente de resultado. Con todo, aun encontrándose en estudio, la paciente experimentó marcada mejoría de las lesiones, que achacamos a la introducción de ruxolitinib y la fotoaféresis por parte de su oncólogo. Este hallazgo, junto con trabajos reveladores de formas de EICH foliculares hiperqueratosis pilaris-like nos abre la puerta a pensar en la posibilidad de que estuviéramos ante una variante atípica de EICH.

Discusión. Las espículas hiperqueratósicas constituyen un hallazgo infrecuente en la práctica clínica diaria. Histológicamente son características las columnas de ortoqueratosis o paraqueratosis combinadas con inclusiones eosinófilas sobre la epidermis. Es bien conocida su asociación con disproteinemias como el mieloma múltiple. En menor frecuencia se ha atribuido su aparición a diferentes fármacos, con formas idiopáticas también reportadas. El diagnóstico diferencial incluye la tricodisplasia espinulosa, liquen espinuloso o la micosis fungoide foliculotropa. Asimismo, debemos destacar la publicación de varios casos de EICH atípico con formas superponibles a la imagen clínica de espículas hiperqueratósicas. En nuestro caso, la espectacular respuesta a la instauración de ruxolitinib nos ha llevado a seguir esa línea de investigación.

Conclusiones. El contexto clínico, la exploración y los hallazgos histológicos resultan clave para buena caracterización de las hiperqueratosis digitadas. Habiéndose descrito múltiples casos de espículas hiperqueratósicas asociadas a disproteinemias, es preciso seguir investigando y sumando conocimiento en estas entidades tan poco frecuentes, con el objetivo de conocer mejor su etiopatogenia y modificar su curso natural en pacientes potencialmente complejos.