Actas Dermosifiliogr. 2024;115 (S1):S276-S281

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org

RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO ESPAÑOL DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y SISTÉMICAS (GEDEAS)

7.ª Reunión anual del Grupo Español de Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas (GEDEAS)

Madrid, 20 de abril de 2023

1. UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO, FORMAS POCO HABITUALES DE PENFIGOIDE AMPOLLOSO

A. Estébanez Corrales, Á. Aguado Vázquez, F.J. Melgosa Ramos, C. Alonso y A. Mateu Puchades

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

Introducción. El campo de las enfermedades ampollosas está experimentando un continuo avance. Se están describiendo nuevos antígenos implicados en el desarrollo del penfigoide ampolloso con características distintivas, así como anticuerpos de tipo IgM que podrían tener un papel patogénico.
Caso clínico y resultados. Presentamos dos casos clínicos con formas particulares de penfigoide ampolloso. Un varón de 67 años con antecedentes de psoriasis y ampollas en localizaciones atípicas. Histológicamente, mostraba una ampolla rica en neutrófilos. Una inmunofluorescencia indirecta (IFI) en piel separada con depósito dérmico y una inmunohistoquímica (IHQ) para colágeno IV a nivel dérmico, nos permitieron sospechar un penfigoide p200, confirmado posteriormente con inmunoblot. Al coexistir el penfigoide ampolloso y una psoriasis moderada, decidimos tratar al paciente con un inhibidor IL17 con buena respuesta en ambas patologías. Por otro lado, un paciente con lesiones eccematosas extensas y microvesículas mostró en dos biopsias una inmunofluorescencia directa con depósito exclusivo de IgM en membrana basal. En IFI en piel separada, se detectaron anticuerpos IgM frente a la parte epidérmica, compatible con un penfigoide IgM.
Discusión. El diagnóstico de las enfermedades ampollosas se basa en pruebas complementarias, lo que implica un estrecho contacto con compañeros patólogos y el laboratorio de autoinmunidad. Apoyándonos en la IFI en piel separada y la IHQ de colágeno IV podemos acercarnos al diagnóstico del penfigoide p200. El hecho de que casi un tercio de los pacientes presenten psoriasis concomitante puede suponer un reto terapéutico en el que los biológicos que manejamos en psoriasis podrían tener utilidad. Se han llevado a cabo algunos ensayos clínicos (ixekizumab (NCT03099538), ustekinumab (NCT04117932)) además de haber casos aislados descritos en la literatura con otras moléculas. El término penfigoide IgM se ha descrito varias veces en la literatura con casos muy dispares y, en algunas ocasiones, controvertidos. Recientemente, el grupo de Lubeck ha recogido varios pacientes con un perfil clínico similar, lesiones eccematosas extensas y microvesículas o excoriaciones, con deposito exclusivo de IgM en membrana basal, muy similares al caso que compartimos. ¿Coincidencia o estamos frente a una nueva entidad?

2. ENFERMEDAD DE KIKUCHI CUTÁNEA: COHORTE DE CASOS DEL HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA

X. Bosch-Amate[a], J. Gil-Lianes[a], N. Castrejón de Anta[b], P. Iranzo[1], P. Giavedoni[a], A. García-Herrera[b] y J.M. Mascaró[a]

Servicios de [a]Dermatología y [b]Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

Introducción. La enfermedad de Kikuchi (EK), o linfadenitis histiocitaria necrotizante, fue descrita en 1972 como un síndrome benigno caracterizado por adenopatías regionales y fiebre. De etiología desconocida, se ha relacionado principalmente con infecciones y procesos autoinmunes (principalmente LES). El diagnóstico se basa en la histología de una adenopatía (necrosis paracortical, cariorexis y un infiltrado mononuclear). El 15-40% de los casos presenta lesiones cutáneas, siendo la histología similar a la ganglionar. En 2015 Thai y colaboradores describieron una serie de pacientes con lesiones cutáneas con histología compatible con la EK pero sin afectación ganglionar, a la que denominaron "*Kikuchi disease-like inflammatory pattern*" (KLIP). Dos tercios de esta serie fueron finalmente diagnosticados de lupus eritematoso cutáneo (LEC), por lo que se hipotetizó que el KLIP podría ser un nuevo patrón histológico de LEC.
Casos clínicos y resultados. Presentamos 8 pacientes, todas mujeres (4 españolas, 3 filipinas y 1 peruana), con edades entre los 22 y 57 años (media: 42) diagnosticadas histológicamente de EK cutánea entre los años 2009-2022. Tres pacientes fueron diagnosticadas de EK por biopsia ganglionar, una presentó adenopatías palpables autorresolutivas antes de biopsiarse y 4 no evidenciaron adenopatías, diagnosticándose de KLIP. En las 3 pacientes filipinas se alcanzó el diagnóstico de LES (1 previo y 2 concomitantemente a las lesiones de EK cutánea), mientras que la paciente peruana desarrolló posteriormente un LEC crónico. Los 3 casos de LES han sido graves, requiriendo ingresos en UCI por afectación renal, cardiaca, neurológica y/o

0001-7310/© 2024 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

pulmonar. Cuatro pacientes presentaron pancitopenia por un síndrome hemofagocítico. Las lesiones cutáneas biopsiadas fueron polimorfas (placas anulares, pápulas, nódulos, máculas, erosiones…), pero todas ellas han mostrado un patrón histológico de vacuolización de la basal, un infiltrado linfohistiocitario denso perivascular, anexial e intersticial, depósitos de mucina, cariorexis con histiocitos y células $CD123^{+}$. Los estudios de inmunofluorescencia directa fueron positivos en 2 pacientes y negativos en 3. Las pacientes recibieron múltiples tratamientos, siendo los más utilizados los antipalúdicos. Tres pacientes no han presentado nuevos brotes cutáneos, mientras que 5 han tenido nuevas lesiones que han respondido a antipalúdicos (2), prednisona (2) y corticoides tópicos (1). Todas las pacientes siguen vivas, con un seguimiento medio de 7 años.

Conclusión. De nuestra serie de 8 pacientes con EK cutánea, 4 se diagnosticaron de EK (una sin confirmación histológica ganglionar) y 4 de KLIP. Concordando con la literatura, en nuestra serie existe una sobrerrepresentación de pacientes asiáticas, siendo además constante en estas la asociación a lupus, que acabó ocurriendo en el 50% del total.

3. SÍNDROME DE SWEET PARANEOPLÁSICO: CARACTERÍSTICAS CLINICOPATOLÓGICAS Y SUBTIPOS DE PATRÓN CLÍNICO EN UNA COHORTE UNICÉNTRICA DE 32 PACIENTES

J. Gil-Lianes, M. Luque-Luna, F. Alamon-Reig, X. Bosch-Amate, P. Giavedoni y J.M. Mascaró Galy

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

Introducción. El síndrome de Sweet (SS) se ha asociado a neoplasias en un 20-40% de los casos. Sin embargo, la presentación clínica y evolución pueden variar según la neoplasia asociada. Hasta la fecha, existen pocos datos respecto a la distinción de los diferentes patrones clínicos de SS paraneoplásico. Nuestro objetivo ha sido describir las características clinicopatológicas del SS asociado a neoplasia (SS-AN), identificar las variables asociadas a SS-AN, y determinar las diferencias entre pacientes con leucemia mieloide aguda (LMA) y síndrome mielodisplásico (SMD).

Casos clínicos y resultados. De una cohorte inicial de 93 pacientes con SS valorados en el Hospital Clínic de Barcelona entre 2001-2021, 32 (34,4%) presentaron un SS-AN. La LMA fue la neoplasia más frecuente (16/93), seguida del SMD (7/93). Los factores que se asociaron con SS-AN fueron: el sexo masculino ($p = 0,006$), fiebre ($p = 0,034$), VSG aumentada ($p < 0,001$), anemia ($p < 0,001$) y trombocitopenia ($p < 0,001$). En los pacientes con LMA, en el momento de presentación del SS, el 87,5% tenían una LMA *de novo* y el 81,3% tenían enfermedad activa. El 31% de las SS-AN tuvo ≥ 2 recaídas en la evolución. En concreto, el 18,8% (3/16) de SS con LMA, y el 57,1% (4/7) de SS con SMD. Los SS con SMD requirieron con más frecuencia tandas de corticoterapia prolongadas y/o terapias adicionales. Durante el seguimiento, tres pacientes con SMD fueron diagnosticados de síndrome VEXAS.

Discusión y conclusiones. La presencia de fiebre, sexo masculino, leucopenia, anemia y trombocitopenia debe alertar sobre la posibilidad de un SS-AN. Debería descartarse un síndrome autoinflamatorio adquirido en pacientes con SS o SMD con un curso recurrente. Se recomienda un seguimiento mínimo de 6 a 12 meses para excluir neoplasias hematológicas malignas subyacentes.

4. MASTITIS Y ÚLCERAS CUTÁNEAS COMO DEBUT DE ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO

N. Barrientos Pérez[a], J.J. Sicilia Urban[b], V. Díaz Miguel[c], A. Díaz Menéndez[d] y J.D. Domínguez Auñón[a]

Servicios de [a]Dermatología, [b]Medicina Interna, [c]Ginecología y Obstetricia, y [d]Anatomía Patológica. Hospital Universitario del Henares. Coslada (Madrid). España.

Introducción. La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) es una enfermedad autoinmune sistémica rara que combina síntomas de lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, artritis reumatoide y miositis asociados a aumento de anticuerpos anti- RNP.

Caso clínico. Mujer de 27 años que comienza con nódulos de varios centímetros, muy dolorosos asociados a endurecimiento cutáneo y úlceras en mamas. Además presenta febrícula, astenia, artralgias y fenómeno de Raynaud.

Resultados. - Biopsia cutánea compatible con esclerodermia. - Biopsia mamaria: paniculitis-necrosis grasa. - Ecografía mamaria: nódulos mamarios sin traducción ecográfica. - Hemograma-bioquímica: anemia, leucopenia, aumento de reactantes de fase aguda, elevación de transaminasas y CPK. - Inmunología: ANA+ (patrón moteado AC5) 1/1280. Anti RNP+ (> 240 UA/ml)

La paciente es diagnosticada de EMTC. Inicia tratamiento con prednisona, 40 mg diarios, junto con hidroxicloroquina a dosis de 200 mg diarios con mejoría progresiva de los síntomas tanto sistémicos como cutáneos.

Discusión. La EMTC es considerada una entidad independiente por la mayoría de los autores aunque algunos la siguen considerando como fase inicial de un lupus eritematoso sistémico o una esclerodermia sistémica o que forma parte de los síndromes "overlap". Para su diagnóstico, se utilizan los criterios de Alarcón- Segovia o de Szodoray, y las manifestaciones clínicas más frecuentes son fenómeno de Raynaud, edema de manos, artralgias, hipomotilidad esofágica y miositis. La afectación mamaria en la EMTC es infrecuente encontrándose tan solo 2 casos en la literatura descritos. La forma de afectación en casos previos es similar a la vista en nuestra paciente, presentando paniculitis y necrosis grasa del tejido subcutáneo mamario, aunque es el primer caso descrito con esclerosis y ulceras cutáneas.

5. PENFIGOIDE DE MUCOSAS: ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO RETROSPECTIVO UNICÉNTRICO

A. Morelló Vicente, C. Lorenzo Vega, J. Antoñanzas Pérez, I. Oteiza Rius, E.M. Gómez González y A. España

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El penfigoide de mucosas es una patología autoinmune infrecuente que se caracteriza por la aparición de lesiones ampollosas subepidérmicas. Los anticuerpos presentan actividad principalmente frente al antígeno BP180, o también pueden reaccionar frente a otras proteínas de la membrana basal. Para la confirmación diagnóstica del penfigoide de mucosas, además de una clínica compatible, es importante tanto la histología, la inmunofluorescencia directa e indirecta como el estudio molecular. Presentamos una serie de 13 casos diagnosticados en nuestro centro de penfigoide de mucosas entre los años 1997 y 2022.

Casos clínicos. Se recogieron datos sobre factores epidemiológicos, clínicos, histológicos, moleculares y terapéuticos de los 13 pacientes incluidos.

Resultados. La mediana de edad de los pacientes fue de 72 años, con leve predominio del sexo femenino (60%). La mucosa gingival fue la afectada con mayor frecuencia, seguida de la yugal, nasal y conjuntival. Todos los pacientes presentaban histopatología compatible. Los resultados de IFD fueron positivos en 12 pacientes (93%), la IFI fue positiva en 10 pacientes (77%), con positividad en la técnica de inmunofluorescencia mediante *salt-split* para 8 pacientes (62%). Mediante ELISA e inmunoblot se detectó¤ positividad para el fragmento NC16A del BP180 en 7 pacientes (54%), frente al fragmento extracelular LAD-1 en 5 pacientes (38%) y frente a BP180 4575 (región carboxiterminal) en 8 pacientes (62%).

Discusión. El penfigoide de mucosas puede producir importantes disfunciones en los pacientes debido a la afectación de diferentes mucosas, por lo que tienen gran importancia el diagnóstico y tratamiento precoz. Las técnicas de biología molecular permiten la identificación

de los anticuerpos implicados y la realización de un seguimiento del tratamiento, ajustándola de forma que se puedan controlar los brotes y evitar las secuelas de la enfermedad, mejorando así la calidad de vida de los pacientes y el pronóstico de la enfermedad.

6. ESCLERODERMIA LOCALIZADA EN MUSLO DERECHO TRATADA EXITOSAMENTE CON TOCILIZUMAB

A. Ballano Ruiz

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Los trastornos esclerodermiformes de la piel suponen muchas veces un reto terapéutico debido a la falta de guías clínicas consensuadas, evidencia clínica en ensayos clínicos y al fracaso de varias líneas de inmunosupresores clásicos. Presentamos el caso de un varón de 65 años con un tipo de morfea profunda unilateral en muslo derecho que se trató con tocilizumab con buen control de la actividad de su enfermedad. Paciente varón de 65 años, sin antecedentes personales de interés ni tratamiento habitual, inicia dolor e inflamación en rodilla derecha desde el año 2013, extendiéndose a cara interna y posterior de muslo ipsilateral, con impotencia funcional asociada pero sin otra clínica sistémica. Se realizó analítica con elevación de reactantes de fase aguda, resto con serologías y autoinmunidad negativo. Tanto en la biopsia cutánea como en la resonancia magnética se detectó intensa fibroesclerosis de planos grasos, fasciales e intermusculares. Ante estos resultados, se llegó al diagnóstico de presunción de una morfea profunda/ fascitis eosinofílica. Inició corticoides sistémicos con buena respuesta inicial, y tratamientos sistémicos como ahorradores de corticoides como ciclosporina, metotrexato, micofenolato, tofacitinib, todos ellos con fracaso en el control de la actividad inflamatoria, precisando subir dosis de corticoides. Con un índice de actividad y daño de LoSCAT de 15 (LoSAI 8, LoSDI 7) se inicia en enero de 2022 tocilizumab iv mensual 8 mg/kg, pasando a un LoSCAT de 8 (LoSAI 3, LoSDI 5) a las 52 semanas de tratamiento, lo que permitió desescalar los corticoides y transicionar a metotrexato con buen control posterior. Tocilizumab se une específicamente a los receptores de IL-6 tanto solubles como unidos a membranas (IL-6Rs e IL-6Rm), bloqueando su actividad. La IL6 regula la diferenciación de los fibroblastos y la síntesis de colágeno. Se ha demostrado que los niveles de esta citoquina están aumentados en pacientes con esclerodermia/ morfea, y que pueden servir de biomarcador de respuesta al tratamiento al disminuir con la mejoría de la enfermedad.

7. CUANDO EL CHEMSEX SE VUELVE "VIRAL"

A. Simón-Gozalbo[a], C. Silvente-San-Nicasio[a], G. Cuevas-Tascón[b], D. Roldán-Cortés[c], P.S. Tirado-Zambrana[c], K. Díez-Madueño[a], M. Gamo-Guerrero[a], E. del-Río-Pena[a], E. Chavarría-Mur[a] y P. de-la-Cueva-Dobao[a]

Servicios de [a]Dermatología y Venereología, [b]Medicina Interna y [c]Anatomía Patológica[3]. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. El sarcoma de Kaposi (SK) se halla, en nuestro medio, fuertemente asociado al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
Caso clínico. Varón de 24 años, HSH, practicante de chemsex, diagnosticado de VIH en situación de inmunodeficiencia severa. Tras 2 meses de iniciar la terapia antirretroviral, ingresó por mal estado general, síndrome febril, adenopatías dolorosas y anasarca junto a lesiones cutaneomucosas. La biopsia cutánea fue compatible con SK. El tac objetivó adenopatías múltiples, derrame pleural masivo, ascitis y lesiones óseas líticas. Una colonoscopia confirmó la presencia de SK en colon y la PCR en plasma resultó positiva para virus herpes humano 8 (VHH8) con elevada carga viral. Analíticamente, presentaba anemia, trombopenia, hipoalbuminemia marcada con fallo renal y elevación de múltiples marcadores inflamatorios.
Resultados. El cuadro poliadenopático, con marcada inflamación sistémica en contexto de importante viremia por VHH8 en paciente VIH con SK diseminado orientó inicialmente hacia una posible enfermedad de Castleman multicéntrica. Sin embargo, la biopsia de varias adenopatías no objetivó plasmablastos. El diagnóstico fue de síndrome inflamatorio de liberación de citoquinas (KICS) provocado por el VHH8. A pesar de recibir múltiples tratamientos, presentó persistencia del derrame pleural masivo, con empeoramiento clínico progresivo y fallecimiento secundario a fallo respiratorio.
Discusión. El KICS, entidad novedosa, infrecuente y agresiva, consiste en la aparición de una respuesta proinflamatoria sistémica exagerada secundaria a la disregulación de citoquinas con síntomas similares a una sepsis severa. A esto se añadió un SK diseminado con elevada carga tumoral y un síndrome de reconstitución inmune asociado a SK. Se repasan, de la mano de este complejo paciente, las principales características del VHH8 así como de las patologías a las que da lugar, junto a su diagnóstico, tratamiento y pronóstico, en no pocas ocasiones, nefasto.

8. BELIMUMAB Y LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO SUBAGUDO REFRACTARIO: ¿UNA PAREJA CON FUTURO?

G. Baeza Hernández[a], L. Fernández de la Fuente[a], R.F. Rubio Aguilera[a], A. Moreno Torres[b], R. Khedaoui[b], A. Romero Maté[a], C. Martínez Morán[a], J. Ruiz Rivero[a], D. Bernal Bello[c] y J. Borbujo[a]

Servicios de [a]Dermatología, [b]Anatomía Patológica y [c]Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. El lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) refractario puede suponer un reto diagnóstico y terapéutico.
Caso clínico. Una mujer de 70 años consultó por unas placas pruriginosas en la espalda y el escote desde hacía 10 días: eran eritematosas y de morfología anular-arciforme incompleta, poco palpables, con descamación en los bordes y aclaramiento de la zona central; fueron extendiéndose a la cara y el cuello, el tronco, el abdomen y las extremidades a pesar del tratamiento con corticoide tópico. Algunas de las lesiones tenían una tonalidad grisácea en el centro y eran dolorosas. El diagnóstico diferencial incluyó eritema figurado, LECS (± inducido por fármacos), dermatofitosis, toxicodermia, lupus *gyratus repens* y eritema necrolítico migratorio. La visión directa y el cultivo de hongos fueron negativos. Su medicación habitual (omeprazol, amitriptilina y fosfomicina) fue retirada, sin mejoría clínica. Varias biopsias mostraron una dermatitis de interfase vacuolar, queratinocitos apoptóticos, leve aumento de mucina dérmica y ocasional necrosis de las capas superficiales de la epidermis. El cribado serológico de autoinmunidad solo fue positivo para ANA, anti-Ro y anti-La. Un estudio complementario exhaustivo descartó la presencia de una neoplasia subyacente. Tras el diagnóstico de LECS recibió tratamiento con antipalúdicos en combinación, corticoide sistémico y azatioprina, sin respuesta favorable de las lesiones, por lo que se inició belimumab.
Resultados. Tras 6 meses de tratamiento con belimumab, la paciente ha experimentado una remisión prácticamente completa.
Discusión. Algunas publicaciones han mostrado mejoría de casos refractarios de LECS sin afectación sistémica con belimumab. Futuros estudios prospectivos permitirán confirmar su efectividad.

9. ISQUEMIA ACRAL EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO Y ANTICUERPOS ANTI-CENTRÓMERO

N. Riera-Martí[a], N. Fernández Chico[a], V. Expósito[a], E. Sáez[b], J.M. Mercadé[c], M. Gamissans[a], M. Sin[a], A. Lara[a] y M. Sàbat[a]

Servicios de [a]Dermatología, [b]Anatomía Patológica y [c]Medicina Interna. Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). España.

Introducción. El síndrome antifosfolípido (SAF) es un trastorno autoinmune caracterizado por eventos tromboembólicos y/o complicaciones obstétricas acompañadas de anticuerpos antifosfolípidos. El SAF puede ser primario o asociado a una enfermedad subyacente. Alrededor del 40% de los pacientes con SAF presentan lesiones cutáneas como primera manifestación de la enfermedad, como livedo reticular, fenómeno de Raynaud, y, raramente, lesiones de isquemia acral.
Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 55 años, fumadora y con antecedentes de HTA e hipotiroidismo que consultó a nuestro servicio por lesiones livedoides, de 2 meses de evolución, en la región distal de ambas piernas y en los pulpejos de los dedos de los pies. Adicionalmente, la paciente refería un fenómeno de Raynaud de 2 años de evolución sin ninguna otra lesión cutánea significativa asociada. Se realizó una biopsia cutánea de una mácula livedoide y una analítica general con marcadores de autoinmunidad y estudio de trombofilia. En el estudio histopatológico se objetivó una trombosis arteriolar de mediano calibre en dermis reticular sin signos de vasculitis; y en la analítica destacaba la positividad para los anticuerpos anti-cardiolipina IgG/M, anti-B2GP1 y anti-centrómero. A las pocas semanas, la paciente desarrolló una necrosis del primer dedo del pie derecho que precisó desbridamiento quirúrgico y tratamiento intensivo con varios fármacos.
Resultados y discusión. Las úlceras y la necrosis digital son complicaciones vasculares que pueden asociarse tanto al SAF como a conectivopatías, como los trastornos esclerodermiformes. Estudios recientes describen una prevalencia de SAF en pacientes con esclerodermia (ES) de aproximadamente un 4%, hecho que parece especialmente relevante en aquellos pacientes que presentan úlceras digitales. Por todo ello, y por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas, el despistaje de SAF debería realizarse en todos los pacientes con ES y en especial en aquellos casos en los que aparezcan complicaciones vasculares acrales.

10. SERIE DE CASOS DE PENFIGOIDE AMPOLLAR EN TRATAMIENTO CON DUPILUMAB

M. Gamo, E. Chavarría, C. Mauleón, E. Balbín, R. Carrascosa, K. Díez, A. Simón, E. del Río, M.Á. Martín, D. Velázquez y P. de la Cueva

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Infanta Leonor. 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 cinco pacientes, dos mujeres y tres varones, con una edad media de 83 años y múltiples comorbilidades, diagnosticados de penfigoide ampollar. Habían recibido diferentes tratamientos fallidos, destacando corticoterapia tópica y oral, dapsona, doxiciclina y nicotinamida; uno de ellos también azatioprina y metotrexato. En los cinco casos se inicia dupilumab, con buena respuesta.
Resultados. Presentamos cinco casos de penfigoide ampollar en tratamiento con dupilumab en práctica clínica en las consultas de Dermatología del Hospital Infanta Leonor. Todos los pacientes presentaron mejoría en el primer mes tras el inicio del tratamiento; tres de ellos mostraron respuesta completa con mejoría del prurito y de las lesiones previas sin aparición de nuevas. Dos de ellos presentaron mejoría parcial de las lesiones y del prurito con aparición de alguna ampolla nueva aislada durante el primer mes. Ninguno experimentó efectos secundarios. En tres de los pacientes se mantuvo tratamiento concomitante con prednisona.
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.

11. EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS EN LAS MANIFESTACIONES CUTÁNEAS REFRACTARIAS DE LA DERMATOMIOSITIS

J. Fulgencio-Barbarin[a], L. Morales[b], C. Zarco Olivo[a], A. Calleja Algara[a] y C. Postigo-Llorente[a]

[a]Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. [b]Universidad Complutense de Madrid. España.

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática heterogénea con afectación cutánea y muscular variada. El tratamiento no está estandarizado, siendo los corticoides sistémicos la terapia de primera línea seguidos de inmunosupresores. El uso de inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) presenta numerosa evidencia científica como tratamiento adyuvante de segunda línea, mejorando la clínica muscular y cutánea, aunque no hay diferencias sobre la mejoría de las diferentes manifestaciones cutáneas. Hemos realizado un estudio observacional retrospectivo desde 2017 a 2022 en pacientes con DM refractaria que recibieron al menos una dosis de IGIV, para determinar el efecto terapéutico sobre cada una de las manifestaciones cutáneas de la durante el periodo de seguimiento. Hemos recogido un total de 17 pacientes y analizado 9 tipos de lesiones según la localización (dermatitis psoriasiforme de cuero cabelludo, eritema en heliotropo, signo del chal, eritema en escote, manos de mecánico, pápulas de Gottron, eritema en codos, Gottron inverso y signo de Holster) además de lesiones secundarias a vasculopatía (eritema periungueal y úlceras), aftas y prurito. Definimos la mejoría como la desaparición de las lesiones tras el ciclo de IGIV y consiguiente bajada/suspensión de corticoides. La afectación cutánea más prevalente ha sido la de dorso de las manos (94%), seguida del eritema en heliotropo y malar (88%), prurito (69%) y signo del chal (65%). Se ha observado una mejoría de más del 75% en todas las lesiones, salvo en la afectación de cuero cabelludo y en las lesiones secundarias a vasculopatía. El prurito ha mostrado la respuesta más rápida (83% desde primera dosis). No hemos encontrado diferencias en la respuesta entre DM clásica y asociada a neoplasia. Presentamos un estudio observacional con las mejorías cutáneas específicas de pacientes con DM refractarias tratadas con IGIV no referido previamente en la literatura. Las limitaciones del estudio han sido el carácter retrospectivo y el tamaño muestral pequeño, por lo que se necesitarían más estudios para confirmar los resultados.

12. DERMATOSIS PUSTULOSA CRÓNICA DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO Y MANEJO

B. de Nicolás Ruanes[a], G. Selda Enríquez[a], C. Azcárraga Llobet[a], E. García Mouronte[a], E. Berná Rico[a], N. Cadavid Fernández[b], A. González García[c], G. Starita Fajardo[c] y A. Ballester Martínez[a]

Servicios de [a]Dermatología, [b]Anatomía Patológica y [c]Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción. Las dermatosis pustulosas son entidades infrecuentes con múltiples características comunes que las convierten en un verdadero reto diagnóstico.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 58 años con antecedente de una dudosa gammapatía monoclonal de significado incierto que presenta lesiones pustulosas generalizadas y recurrentes desde 2017. Con la sospecha inicial de psoriasis, realizó tratamiento con metotrexato y ustekinumab. Ante la ausencia de mejoría, se lleva a cabo biopsia cutánea, compatible con pénfigo herpetiforme. En 2021 consulta en nuestro hospital por un cuadro de sepsis biliar acompañado de pústulas generalizadas. Se realiza una nueva biopsia, sugerente de dermatosis pustulosa subcórnea (DPS), con inmunofluorescencia directa e indirecta negativas. La paciente ha recibido múltiples tratamientos: dapsona, rituximab, ustekinumab, secukinumab, corticoides, metotrexato, acitretino y spesolimab, sin conseguir un control óptimo. También ha realizado tratamiento con infliximab y adalimumab, con mejoría inicial pero posterior pérdida de respuesta. Actualmente se encuentra en tratamiento combinado con anakinra y acitretino desde hace un mes.
Discusión. Las dermatosis pustulosas presentan un gran solapamiento clínico e histológico que dificulta el diagnóstico certero. En este caso, el diagnóstico diferencial se establece entre DPS, psoriasis pustulosa generalizada, pénfigo IgA tipo DPS y pustulosis exantemática generalizada aguda. Con la clínica y pruebas complementarias, el diagnóstico más probable es una DPS. El tratamiento de primera línea de las dermatosis pustulosas radica en corticoterapia y dapsona como tratamiento de mantenimiento. No obstante, para aquellos casos refractarios, se han descrito buenas respuestas con fármacos anti-TNF, así como otros biológicos que actúan sobre la vía de IL-12/23, IL-17 e IL-36. Sin embargo, en el caso de nuestra paciente estos abordajes tampoco han resultado eficaces.
Conclusión. Presentamos un caso abierto de una dermatosis pustulosa probablemente encuadrable como una DPS, refractaria a múltiples líneas terapéuticas, dejando patente así la complejidad diagnóstica y terapéutica que suponen estas enfermedades.

13. RETICULOHISTIOCITOSIS MULTICÉNTRICA CON BUENA RESPUESTA A TOFACITINIB

J. Mercader Salvans[a], M. Arteaga Henríquez[a], J. Algarra Sahuquillo[a], M.L. Santos e Silva Caldeira Marques[a], M. Quetglas Valenzuela[a], D. Ramos Rodríguez[a], E. Fagundo González[a], V. Lukoviek Araya[a], R.N. Rodríguez Rodríguez[b], S. Bustabad Reyes[c] y F. Guimerá Martín-Neda[a]

Servicios de [a]Dermatología, [b]Anatomía Patológica y [c]Reumatología. Hospital Universitario de Canarias. España.

Introducción. La reticulohistiocitosis multicéntrica (RHM) es una enfermedad sistémica infrecuente caracterizada por un infiltrado inflamatorio de histiocitos localizado en piel y tejido sinovial. Supone un reto terapéutico debido a su baja incidencia y a los diferentes tratamientos que se han empleado con resultados variables.
Caso clínico. Mujer de 42 años con síndrome de Sjögren que acudió a consulta por lesiones cutáneas pruriginosas de 6 meses de evolución, para lo que había iniciado tratamiento con prednisona y cloroquina en un dermatólogo privado. A la exploración física destacaban papulonódulos eritematoamarillentos en dorso de dedos. Se realizó una biopsia cutánea, confirmándose el diagnóstico de RHM. Tras despistaje de neoplasias, se inició tratamiento con metotrexato, causando hipertransaminasemia, por lo que se inició tratamiento con adalimumab. Finalmente, ante la persistencia de las lesiones cutáneas y empeoramiento de la clínica articular, se inició tratamiento con tofacitinib a dosis de 50 mg/12 h.
Resultados. La paciente mostró mejoría progresiva de la clínica articular y de las lesiones cutáneas, con resolución total de las mismas, así como del prurito.
Discusión. La RHM es una histiocitosis de células no-Langerhans de etiología desconocida. Clínicamente suele cursar con una artritis erosiva de manos, nódulos eritematosos en cara y miembros superiores y máculas eritematosas en zonas fotoexpuestas. Un 20-30% de los casos puede tener una neoplasia asociada. En la literatura, el tratamiento inicial se basa en los corticoides pudiendo asociar otros fármacos como el metotrexato. En casos refractarios, se han descrito tratamientos con inhibidores del factor de necrosis tumoral como el adalimumab, entre otros. Recientemente se han publicado casos aislados de pacientes tratados con inhibidores de JAK (JAKi) con buenos resultados.
Conclusión. Presentamos un caso de una paciente con RHM tratada con tofacitinib y resolución completa de las lesiones cutáneas. Los JAKi se presentan como una alternativa terapéutica eficaz en pacientes con RHM.

14. ESCLEROMIXEDEMA ATÍPICO: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

D. Ramos Rodríguez[a], R.N. Rodríguez Rodríguez[b], J. Algarra Sahuquillo[a], M. Quetglas Valenzuela[a], E. Trujillo Martín[b], V. Lukoviek[a] y F. Guimerá Martín-Neda[a]

Servicios de [a]Dermatología y [b]Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. San Cristóbal de La Laguna (Tenerife). España.

Introducción. El escleromixedema es una entidad rara incluida en los síndromes esclerodermiformes y que se caracteriza por depósito de mucina, fibrosis y proliferación de fibroblastos en la dermis. Se asocia con frecuencia a gammapatía monoclonal y suele presentar manifestaciones extracutáneas graves, entre ellas la afectación del sistema nervioso central y periférico.
Caso clínico. Varón de 68 años exfumador con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 que consultaba por endurecimiento cutáneo asociado a pérdida de peso y limitación de la flexoextensión en ambas manos. De forma sincrónica al estudio cutáneo se diagnostica de carcinoma papilar de tiroides. Se orienta como una esclerosis sistémica en posible contexto paraneoplásico. Durante el seguimiento, aunque el paciente presentaba característica clínicas de esclerosis sistémica, negaba fenómeno de Raynaud, el estudio de autoinmunidad era negativo y se replanteó el diagnóstico para otros síndromes esclerodermiformes. Con sospecha diagnóstica de escleromixedema, se realizan varias biopsias cutáneas que confirman el depósito de mucina en dermis media y profunda. No se ha identificado componente monoclonal en suero y el paciente no ha desarrollado clínica extracutánea durante el seguimiento. Actualmente continúa tratamiento con metotrexate v/o 15 mg semanal.
Discusión. Los síndromes esclerodermiformes son entidades de diagnóstico y tratamiento complejo. Presentamos un caso de escleromixedema atípico no asociado a componente monoclonal. Discutimos los criterios diagnósticos de esta entidad así como su posible asociación paraneoplásica.

15. CONECTIVOPATÍAS EN LA CONSULTA DE PSORIASIS

I. Sánchez Gutiérrez[a], M. Hospital Gil[a], M. Alonso de Francisco[b], F.J. Rodríguez Cuadrado[a], J.L. Castaño Fernández[a], V. Ortiz Berciano[a], C.F. Caballero Linares[a] y R. Cabeza Martínez[a]

Servicios de [a]Dermatología y [b]Reumatología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. España.

Introducción. La psoriasis es una enfermedad crónica inflamatoria muy frecuente. Ocasionalmente se han reportado casos de asociación con algunas conectivopatías. Sin embargo, existe poca literatura siendo la mayoría casos o series de casos pequeñas.
Caso clínico. *Caso 1:* Varón de 48 años con los antecedentes de tabaquismo y psoriasis en placas en tratamiento con guselkumab.

Refiere coloración violácea en dedos y dolor en relación con el frío de un mes de evolución. A la exploración física destacan úlceras incipientes acrales, "dedos en salchicha" y esclerodactilia. En la capilaroscopia se ve un patrón esclerodermiforme precoz. A nivel analítico destaca la presencia de anticuerpos anti-Scl70. *Caso 2:* Mujer de 91 años con los antecedentes de lupus cutáneo discoide en antebrazos, psoriasis ungueal y alopecia frontal fibrosante. Acude por nuevas lesiones cutáneas. A la exploración presenta placas anulares eritematoedematosas en cara externa de brazos, escote y cara. Destaca la presencia de lagos pustulosos en algunas de las lesiones, que a nivel histológico se corresponden con pústulas subcórneas. En la biopsia también se aprecian datos de infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial.

Resultados. *Caso 1:* Es diagnosticado de esclerosis sistémica y se inicia tratamiento con antagonistas del calcio, antiagregantes y nitroglicerina tópica. *Caso 2:* Es diagnosticada de lupus eritematoso cutáneo subagudo asociado a psoriasis pustulosa anular. Se inicia tratamiento con apremilast 30 mg diarios con buena respuesta.

Discusión. La psoriasis es una enfermedad crónica inflamatoria que se puede asociar a conectivopatías. En 2019 Watad et al. determinaron que el diagnóstico de esclerosis sistémica es un factor de riesgo para psoriasis con un OR de 2,16. Por otro lado, en 2017 Tselios et al. determinaron que la prevalencia de psoriasis en pacientes con lupus eritematoso es dos veces mayor que en el resto de la población. Todo esto apunta a que probablemente exista una base autoinmune común en la psoriasis con ciertas conectivopatías.