

ENFERMEDADES SISTÉMICAS

134 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN VARONES ADOLESCENTES. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

D. Vila*, Ll. Galcerán**, M. S. Gelman***

Servicios de *Dermatología, **Pediatría y ***Reumatología. Hospital General de Manresa. Manresa.

Casos clínicos:

Caso 1: SMG, 16 años. No alergias conocidas. No hábitos tóxicos ni antecedentes patológicos de interés. Lesiones papulerosivas en cara, dorso de manos y codos, fiebre 39° C sin focalidad y adenopatías generalizadas y síndrome tóxico. Analítica: hemograma y coagulación, normal; anticoagulación lúpica, negativo; urea, 40; creatinina, 0,6. Sedimento de orina: normal. Proteína orina, 13 mg/dl; GOT, 53; GPT, 48; GGT, 35; FA, 188; LDH, 308; C3, 40; C4, 3; ANA positivo 1/1.280 homogéneo Ac. anti-DNA (ELISA), 1.838. Biopsia cutánea: necrosis dérmica superficial con infiltrado linfocitario perivascular y perianexial. Ecografía abdominal: sin anormalidades. Biopsia de ganglio: hiperplasia paracortical reactiva. OD: lupus eritematoso sistémico.

Caso 2: LSM, 15 años. No alergias conocidas ni hábitos tóxicos previos. Antecedentes patológicos: apendicitis aguda flemmonosa, 2 meses antes del inicio del cuadro astenoforme progresivo con fiebre, pérdida de peso y estomatitis erosiva oral grave. Lesiones eritematocostrosas en pabellones auriculares, eritema malar y exantema acral sin descamación. No adenopatías palpables.

Analítica: 3,9 hematíes; hemoglobina, 10,6; hematócrito, 31,1; 1.700 leucocitos (74-18-8-0); plaquetas, 124.000; glucosa, 6,4; urea, 6,7; creatinina, 84; bilirrubina total, 9,8; AST, 1,4; GPT, 0,3; FA, 2,78; LDH, 13,44; proteína, 64 g/l; albumina, 36,7; Na, 137; K4. Serologías: toxoplasma, IgM, CMV, hepatitis B y C, HIV, Epstein-Barr, parvovirus B19: negativo. Rubéola IgG 7,47 (n). ANA positivo, 1/1.280; C3, 7; C4, 10; ác. anti-DNA, 1.000.

Punción medular: Bloqueo medular. Biopsia cutánea: necrosis fibrinoide en vasos de la dermis papilar, algunos trombocitos, sin inflamación y con destrucción parcial de la epidermis. Ecografía abdominal: sin alteraciones significativas. OD: lupus eritematoso sistémico.

135 PANICULITIS LÚPICA

J. Vázquez García, W. Martínez Gómez, M. Almagro, J. del Pozo Losada, E. Fonseca Capdevilla

Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: La paniculitis lúpica es una rara forma de presentación del lupus eritematoso que puede presentar problemas de diagnóstico diferencial con otros procesos inmunológicos, infecciosos o tumorales.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 61 años que presentaba un cuadro de 10 años de evolución, consistente en la aparición de lesiones nodulares en el tronco y los miembros que al ceder dejaban una depresión atrófica. Asimismo presen-

taba un cuadro de adenopatías cervicales, por lo que había sido diagnosticada inicialmente de tuberculosis cutánea y de histiocitosis. La biopsia de una lesión nodular fue diagnosticada de paniculitis lúpica, y la adenopatía, de linfadenitis lúpica. Aunque la analítica mostraba linfopenia, anemia, consumo de complemento, ANA 1/320, con patrón moteado, ENA positivos, TTPA elevada, con TP normal y RPR positivo, la paciente no mostraba afectación sistémica y respondió muy bien al tratamiento con antipalúdicos.

Comentario: La paniculitis lúpica puede preceder hasta en 30 años a la aparición de síntomas sistémicos. El cuadro de linfadenitis lúpica tiene unas características histológicas específicas, que ayudan en el diagnóstico diferencial con otros procesos como el linfoma, la linfadenitis reactiva, la enfermedad de Castleman y el Kikuchi-Fujimoto.

136 LESIONES SIMILARES A LAS DE LA PAPULOSIS ATRÓFICA MALIGNA EN UN PACIENTE CON LUPUS

E. López de Ayala, I. Prats, S. Aso, M. Hervella, E. Naz, R. Díaz, M. Casado

Hospital La Paz. Madrid.

Introducción: A pesar de haberse descrito como patognomónicas, las lesiones de atrofia blanco porcelana de la enfermedad de Degos no lo son, habiéndose descrito en pacientes con distintas collagenopatías.

Caso clínico: Mujer diagnosticada a los 21 años de lupus eritematoso sistémico que consulta por lesiones redondeadas atróficas, de color blanco porcelana en extremidades superiores y tronco de 1 mes de evolución. La histología fue poco específica.

Discusión: La presencia de lesiones similares a las de la enfermedad de Degos en el seno de distintas collagenopatías reabre la discusión sobre el mecanismo patogénico de las mismas.

137 FRAGMENTOS DE ACTIVACIÓN DEL COMPLEMENTO (C3- C5B-9) EN DERMATOMIOSITIS: UTILIDAD COMO MARCADORES DEL GRADO DE ACTIVIDAD Y COMO PREDICTORES DE LAS REAGUDIZACIONES DE LA ENFERMEDAD

A. Campo, G. Haussman, R. Martí, T. Estrach, C. Herrero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. IDIBAPS. Universidad de Barcelona. Servicio de Dermatología. Hospital General de Catalunya.

Introducción: El control del grado de actividad de la enfermedad para el ajuste de los tratamientos inmunomoduladores es uno de los problemas fundamentales que plantea el manejo de pacientes con dermatomiositis (DM). La valoración del grado de activación del sistema del complemento a través de la determinación de fragmentos de activación (FAC) de los fac-

tores de dicho sistema en suero ha demostrado relacionarse con el grado de actividad en otras enfermedades autoinmunes sistémicas como el lupus eritematoso sistémico. Estudiamos la utilidad de la determinación de FAC en la valoración de la actividad clínica de la DM.

Material y métodos: Se determinaron mediante ELISA los niveles séricos de FAC en 54 muestras de suero obtenidas de 16 pacientes de DM (10 DM del adulto, un DM juvenil, tres DM amiopáticas, dos DM paraneoplásicas) en diferentes momentos de la enfermedad y 42 muestras de suero de pacientes sanos (obtenidas de donantes de banco de sangre). En el momento de la obtención de las muestras se valoraron los parámetros de actividad clínica de la DM —lesiones cutáneas y afectación muscular (determinación fuerza de 18 grupos musculares— y los parámetros bioquímicos e inmunológicos en dichos pacientes (GOT, GPT, CK, Aldolasa, C3, C4, CH50, IC circulantes, autoanticuerpos, etc.). Coincidiendo con cada extracción se recogieron datos acerca de la aparición o desarrollo de otros procesos intercurrentes (infecciones, procesos inflamatorios), medicaciones prescritas o exposición a radiaciones ultravioleta. Comparamos los niveles séricos de FAC en pacientes con DM activas, DM inactivas y pacientes sanos, y correlacionamos la variación de dichos niveles en cada paciente con la variación en sus parámetros de actividad clínica.

Resultados: La media de niveles séricos de C3a y C5b-9 era superior en pacientes con DM activa respecto a pacientes con DM inactiva y pacientes sanos. En 10 de los 12 pacientes de los cuales se disponía de más de una muestra de suero existía una correlación entre la variación del grado de actividad de la enfermedad y de los niveles plasmáticos de FAC (especialmente de C3a). En dos pacientes se obtuvieron en un momento concreto de la evolución incrementos de los niveles de C3a pese a la mejoría clínica de los mismos. En ambos casos se evidenció en las semanas siguientes una reagudización clínica del proceso (empeoramiento de los parámetros de afectación cutánea y/o muscular). Un paciente con DM inactiva presentó un incremento significativo de los niveles de C3a y C5b-9, precediendo al desarrollo de una pancolitis ulcerosa.

Conclusiones: Los niveles séricos de FAC (especialmente el C3a) se correlacionan con el grado de actividad clínica de la DM. La determinación seriada de dichos niveles podría ser útil para el control clínico de los pacientes y para predecir reagudizaciones de la enfermedad. La falta de especificidad de estos marcadores implica la posibilidad de resultados erróneos en el caso de asociarse a otras enfermedades o procesos inflamatorios o infecciosos.

Proyecto financiado por beca FIS 99/0177.

138 DERMATOMIOSITIS INFANTIL

M. C. Martín, I. Fernández, I. Sánchez, R. Ruiz, J. Blasco, I. Hernández, S. Carrasco, A. C. Menéndez, C. Dulanto, J. Linares, R. Naranjo

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Introducción: La dermatomiositis infantil es la patología muscular inflamatoria crónica más frecuente, mejor conocida y caracterizada en niños. Es una enfermedad sistémica que se clasifica dentro de las enfermedades inflamatorias crónicas no supurativas que afecta a la musculatura estriada. Es de etiología desconocida y afecta principalmente a la piel, músculos y vasos sanguíneos.

Caso clínico: Varón de 5 años que desde hace un par de meses presenta pápulas rosadas en manos a nivel de varias articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, pápulas rosadovioláceas en helix de ambos pabellones

auriculares y lesiones eritematosas tipo maculopápula en codos y rodillas. Se aprecia rash malar. Las lesiones surgieron tras un cuadro faringoamigdalario con fiebre alta hace 3 meses. Tras la aparición de las lesiones cutáneas, el niño está más cansado, con sensación de pesadez en ambos miembros inferiores y dolor difuso en ambas caderas. Ante la sospecha de una dermatomiositis infantil solicitamos una serie de pruebas que incluyen: hemograma con VSG, bioquímica, látex, PCR, ASLO, estudio oftalmológico, serología vírica, ANA, anticuerpos antimúsculo liso y electromiograma. De todas ellas destacamos GOT, 137 U/l; GPT, 152 U/l; GGT, 72 U/l; LDH, 714 U/l; el electromiograma no mostró afectación miopática. Se le realizó una biopsia de una de las lesiones cutáneas cuyo resultado histopatológico fue compatible con pápulas de Gottron.

Comentario: En niños suele ponerse de manifiesto por un exantema característico y signos evidentes de debilidad muscular. El diagnóstico definitivo se realiza de acuerdo con los criterios establecidos que requieren la existencia de un exantema y pruebas de miositis (debilidad proximal, aumento de las enzimas musculares, electromiograma o biopsia muscular característica).

Bibliografía

- Eisenstein DM, Paller AS, Pachman LM. Dermatomiositis juvenil puesta de manifiesto sólo por exantema. *Pediatrics* 1997;44(3):199-200.
 Hergueta JP, Borrego L, Guerra A, Vanaclocha F. Dermatomiositis infantil. Presentación de dos casos de afectación muscular (electromiográfica e histológica) sin elevación enzimática. *Actas Dermosif* 1992;83(11):571-3.

139 POIQUILODERMIA ATRÓFICA VASCULAR-DERMATOMIOSITIS

R. Gamo, N. Barrientos, J. Domínguez, G. Segurado, J. Sopena, F. Vanaclocha, L. Iglesias

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: La poiquilodermia atrófica vascular se caracteriza por placas poiquilodérmicas con telangiectasias, atrofia, hipo e hiperpigmentación. Este tipo de lesiones pueden verse en micosis fungoide, parapsoriasis, lupus eritematoso, dermatomiositis y en ciertas genodermatosis.

Caso clínico: Se trata de una mujer de 47 años que hace 4 años comenzó con lesiones eritematovioláceas, estables y pruriginosas en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, así como placas violáceas en diferentes localizaciones. Posteriormente aparecieron grandes áreas de piel atrófica con zonas de hiper e hipopigmentación y telangiectasias superficiales distribuidas por todo el cuerpo y ulceraciones en pliegues. La paciente no presentaba clínica muscular ni sistémica. Se realizó una biopsia cutánea que fue compatible con dermatomiositis, la biopsia muscular fue normal. Se realizó un electromiograma con rasgos miopáticos inespecíficos. En los estudios de laboratorio presenta enzimas musculares normales, eosinofilia y ANA + 1/1.280, siendo negativos el resto de autoanticuerpos.

Conclusiones: La dermatomiositis amiopática se caracteriza por lesiones cutáneas de dermatomiositis sin clínica muscular ni enzimas musculares elevados en un plazo superior a 6 meses. En el seguimiento a largo plazo de los pacientes publicados, unos desarrollan criterios definitivos de dermatomiositis, otros presentan alteraciones en la biopsia muscular o en el EMG sin presentar otras alteraciones musculares, y por último otros no presentan ningún dato clínico, de laboratorio ni histopatológico de daño muscular. La dermatomiositis amiopática (sólo afectación cutánea) se considera como parte de un espectro continuo formado también por la dermatomiositis (afectación cutánea y muscular) y la miositis (sólo afectación muscular). La poiquilodermia atrófica vascular ha sido relacionada, entre otras patologías, con la dermatomiositis. Presentamos un caso de poiquilodermia atrófica vascular y dermatomiositis amiopática.

140 UTILIDAD DE LA RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA EN LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL

J. Hernández Santana, Y. Juárez Casado, M. J. Rodríguez Salido, E. González Díaz*, B. Hernández Machín, P. Almeida Martín, B. Hernández Machín, P. Almeida Martín, B. Hernández Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

*Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción: La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la más común de la miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles y una relativamente rara enfermedad multisistémica caracterizada por miositis no supurativa que causa debilidad simétrica y manifestaciones cutáneas típicas. La electromiografía y la biopsia muscular confirman el diagnóstico clínico, pero son técnicas invasivas. La resonancia nuclear magnética (RNM) ha demostrado ser una herramienta útil para el diagnóstico de enfermedades musculares, aunque su especificidad es limitada.

Caso clínico: Niña de 4 años de edad que presenta una dermatomiositis tipo Brunsting, pero probablemente con poco tiempo de evolución para el desarrollo de calcinosis. Cumple los criterios clínicos, analíticos, electromiográficos, histológicos y cutáneos para el diagnóstico de la enfermedad. Se realizó previa instauración del tratamiento RNM de ambas piernas y muslos. Se observó aumento de la intensidad de la señal en T2 en todos los músculos del compartimento posterior de ambas piernas, así como en prácticamente todos los músculos anteriores y de casi todos los músculos posteriores de ambas muslos. La intensidad de la señal en la secuencia T1 fue normal.

La paciente recibió tratamiento corticoideo, evidenciándose después del primer mes notable mejoría de la debilidad muscular, aunque persisten las lesiones cutáneas.

Discusión: El diagnóstico de la DMJ se basa en la clínica, la elevación sérica de los enzimas musculares, y en ocasiones son necesarios el electromiograma, la biopsia muscular o ambos para confirmar el diagnóstico. Ambos procedimientos son invasivos y no se pueden utilizar fácilmente para monitorizar a los pacientes. Los hallazgos de la RNM aunque no son específicos pueden ser útiles para establecer el diagnóstico de la DMJ dentro del contexto clínico. Los hallazgos de DMJ activa en RNM en T2 incluyen: aumento de la intensidad de la señal en el músculo afecto, edema perimuscular y aumento de la intensidad de la señal en la grasa subcutánea. Después del tratamiento la intensidad de la señal del músculo retorna a la normalidad.

La RNM es útil en la DMJ porque es una técnica no invasiva tiene cambios claros en el músculo afecto, pudiendo mostrar resultados positivos en un estadio muy precoz cuando la afectación muscular es mínima. Asimismo sirve de guía a la biopsia muscular y para monitorizar el progreso de la enfermedad. La utilización de la RNM en la DMJ puede limitarse por su costo, pero es útil para diferenciar presentaciones atípicas de la enfermedad y para valorar actividad en enfermedad recurrente en ausencia de la tradicional anomalía enzimática.

141 DERMATOMIOSITIS AMPOLLAR

A. Llambrich, I. Martínez, P. Iranzo, I. López, J. M. Mascaró, C. Herrera

Servei de Dermatologia. Hospital Clinic i Provincial. Universitat de Barcelona. Barcelona.

Introducción: La aparición de ampollas sobre un rash eritematoso es un hecho bien conocido en el lupus eritematoso (LE), pero es rara en la dermatomiositis (DM), donde parece asociarse más frecuentemente a neoplasia maligna.

Caso clínico: Mujer de 52 años con antecedentes de miopía degenerativa e hipertensión que presenta un rash eritematoso de 3 semanas de evolución, con edema y eritema palpebral, pápulas de Gottron y lesiones en escote, espalda y extremidades. Se acompaña de miopatía proximal demostrada clínica, enzimática y electromiográficamente. A los pocos días del ingreso aparecen ampollas sobre las lesiones eritematosas de las extremidades. La biopsia muestra: focos de vacuolización epidérmica y queratinocitos necróticos. Escaso infiltrado inflamatorio perivasculares. Ampollas subepidérmicas con techo formado por queratinocitos necróticos y vacuolados. Edema en dermis y telangiectasias superficiales. Inmunofluorescencia directa negativa. Se inicia tratamiento con prednisona y al no mejorar se añade azatioprina, presentando una buena evolución. Los estudios realizados para descartar neoplasia interna fueron negativos.

Discusión: La aparición de ampollas en la DM es poco frecuente. Se han descrito 23 casos, en cinco de los cuales se ha demostrado la coexistencia de la DM con una enfermedad ampollar (tres dermatitis herpetiformes, una dermatosis IgA lineal y una penfigoide). En el resto se propone como principal mecanismo patogénico el intenso edema en dermis. En el presente caso la vacuolización de la basal junto con el edema constituirían el principal mecanismo patogénico, a similitud con las lesiones ampollares del LE.

La DM con clínica cutánea atípica suele asociarse con mayor frecuencia a neoplasia. De los 23 casos descritos de DM ampollar, 12 han presentado neoplasia. Es destacable que los cinco casos con DM y enfermedad ampollar definida no asociaron malignidad. Si la asociación de DM ampollar y neoplasia es un hecho real o se debe a la mayor concentración de estos pacientes en centros de referencia está por definir. De cualquier modo ante el diagnóstico de una DM en adultos siempre debe descartarse un proceso maligno subyacente.

Bibliografía

Kubo M, Sato S, Kitahara H, y cols. Vesicle formation in dermatomyositis associated with gynecologic malignancies. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:391-4.
McCullough M, Cockerell C. Vesiculo-bullous dermatomyositis. *Am J Dermatopathol* 1998;20(2):170-4.

142 TRIPLE PATRÓN LINEAL DE ESCLERODERMIA EN «COUP DE SABRE»

V. Aneri, R. J. Bosch, P. Sánchez, S. Sáenz, E. Herrera

Cátedra y Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario. Málaga.

Introducción: La esclerodermia lineal (EL) en «coup de sabre» es un proceso raro que se caracteriza por esclerosis y depresión en la piel de la zona frontal o frontoparietal del cuero cabelludo. Presentamos un caso con triple patrón lineal.

Caso clínico: Varón de 33 años de edad que consulta por aparición de zonas alopecias en cuero cabelludo en los últimos 19 años. A la exploración destacan dos bandas lineales paralelas escleróticas, alopecias y atróficas en piel de zona frontoparietal izquierda formando unos surcos deprimidos en frente y ceja, donde también se aprecia alopecia. En la zona frontoparietal y ceja derecha se observa otra lesión similar con menor esclerosis al ser de más reciente aparición. La analítica era normal, ANA negativos. El diagnóstico de esclerodermia se confirmó mediante biopsia cutánea.

Comentario: La EL en «coup de sabre» ocurre en la mayoría de casos como una banda única paramediana que puede asociarse a hipoplasia de las estructuras subyacentes y hemiatrofia de la cara. En raras ocasiones se forman dos líneas, ya sean homo o bilaterales, siendo excepcional la presencia de tres. Su relación en cuanto a distribución con las líneas de Blaschko es discutida y los tratamientos propuestos hasta el momento son poco satisfactorios en la mayoría de los casos.

Bibliografía

Mc Kenna DB, Benton EC. Clin Exp Dermatol 1999;24:467-8.
Itin PH, Schiller P. Dermatology 1999;199:185-6.
Soma Y, Fujimoto M. J Am Acad Dermatol 1998;38:366-8.

143 ESCLERODERMIA QUELOIDEA

A. León, J. Labandeira, C. Peteiro, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: La forma queloidea o nodular es una variante rara dentro del espectro clínico de la esclerodermia descrita por primera vez por Unna en 1894. Butler y Laymon revisaron en 1937 todos los casos descritos hasta la fecha y desde entonces existen en la literatura menos de una veintena de publicaciones comunicando nuevos casos, observados tanto en la morfea como en la forma sistémica progresiva.

Caso clínico: Presentamos una mujer de 28 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés, con fenómeno de Raynaud como única sintomatología, que desde hacia 2 años presentaba la piel abdominal y lumbar indurada, firme, no depresible ni movilizable, formando grandes placas confluyentes con áreas de coloración amarillenta, marronácea o eritematosa. Sobre dichas placas se observaban lesiones hemisféricas de 5-30 mm de diámetro. También se observaban lesiones aisladas de similares características distribuidas en pecho, espalda alta, raíz de miembros superiores y uno de los muslos. El estudio dermatopatológico mostró esclerosis de toda la lesión como principal hallazgo, planteando una cicatriz hipertrófica y esclerodermia como posibles diagnósticos.

Discusión: Comentamos las características de esta forma de presentación y la filiación de las lesiones cutáneas hemisféricas como «esclerosis nodular» o «queloides verdaderos».

144 ESCLEROMIXEDEMA

M. Moragón, J. Miralles, M. J. Mayol*, F. del Moral**, A. Rizo**

Servicios de Dermatología, *Anatomía Patológica y **Oncología. Hospital Clínico Universitario de San Juan. Alicante.

Introducción: El escleromixedema es una rara mucinosis caracterizada por pápulas liquenoides con tendencia a confluir, originando una induración cutánea simétrica.

Desde el punto de vista histológico se observa una proliferación de fibroblastos y un excesivo depósito de mucopolisacáridos ácidos a nivel dérmico.

Caso clínico: Mujer de 52 años que consultó por aparición de lesiones eritematoedematosas de 3 años de evolución, inicialmente no pruriginosas y localizadas en cara y manos.

En el último año le aparecieron pápulas duras, infiltradas, de color amarillónaranja, localizadas principalmente en la frente, donde confluían formando un empedrado, y en la cara anterior del tronco.

La piel de estas zonas, así como la del cuello, hombros y extremidades estaba infiltrada difusamente. En las manos tenía dificultad para la flexión y signos de esclerodactilia. También presentaba queilitis, hiposialia y una infiltración peribucal que le impedía abrir la boca completamente.

Análítica: hemograma y bioquímica normales. ANA y anti-DNA negativos. Estudio inmunoelectroforético: banda monoclonal IgG kappa. Biopsia: extensa proliferación de fibroblastos en toda la dermis, que se asocia a bandas irregulares de colágeno con depósito focal y circunscrito de mucina.

Se instauró tratamiento con melfalan, 2 mg/día. Cuatro meses más tarde se bajó la dosis debido a toxicidad medular y se asoció prednisona durante 1 mes.

Las lesiones cutáneas fueron mejorando paulatinamente hasta la desaparición del cuadro.

Comentario: Presentamos un nuevo caso de escleromixedema asociado a una gammapatía monoclonal IgG kappa que respondió al tratamiento con melfalan. Éste constituye probablemente el tratamiento de elección, a pesar de su toxicidad medular. Se han ensayado otros tratamientos, como interferón y retinoides, con resultados variables.

145 ESCLEROMIXEDEMA

A. Vergara, I. Polimón, P. Ortiz, C. Zarco, J. D. Domínguez, A. Guerra, L. Iglesias

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: El liquen mixedematoso o mucinosis papulosa es una rara enfermedad causada por el depósito de mucina. La primera descripción corresponde a Dubreuilh en 1906 y se han intentado varias clasificaciones. Una de ellas las clasifica en formas localizadas, diseminadas y generalizadas. Esta última corresponde al escleromixedema, que se acompaña de esclerosis y se asocia a la presencia de una paraproteína monoclonal.

Caso clínico: Varón de 52 años que comienza en 1995 con aparición de lesiones papulosas en superficies extensoras e induración progresiva. Se realizó biopsia que confirmó el diagnóstico de escleromixedema. Entre las pruebas realizadas destacaba la presencia de una paraproteína monoclonal kappa y un aumento de las transaminasas y de las enzimas musculares. En 1996 el paciente consulta por miopatía proximal y disfagia intensa, que se confirman mediante electromiograma, biopsia muscular y manometría esofágica. Tras haber sido tratado con melfalan y metotrexate, en este año consulta por dificultad para la apertura bucal, acroesclerosis y fenómeno de Raynaud. Seguía presentando una paraproteína monoclonal IgG kappa y un EMG con datos de miopatía. A la exploración física se observaba una piel engrosada y numerosas pápulas liquenoides en zonas de distribución lineal que ocupaban toda la superficie corporal.

Conclusiones: El escleromixedema es una enfermedad con depósito de mucina en la dermis superficial, que además de afectar a la piel puede tener manifestaciones sistémicas, fundamentalmente miopatía, alteraciones de SNC y alteraciones esclerodermiformes. En casi todos los casos se encuentra una paraproteína monoclonal y el tratamiento es difícil. Presentamos un caso con afectación cutánea extensa, asociado a una IgG Kappa monoclonal, con afectación esofágica y monoclonal.

146 ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED CRÓNICA. PRESENTACIÓN DE CINCO CASOS

A. Pulpillo, S. del Canto, S. López Martín-Prieto, C. Hernández, A. Serrano, T. Rodríguez Cañas, J. Sánchez Conejo-Mir, R. Cabrera*, M. Navarrete*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La enfermedad injerto contra huésped (EICH) crónica es la complicación tardía más común e importante del trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. Aunque el uso de profilaxis después del trasplante ha disminuido, la incidencia y severidad de la EICH aguda no ha habido una disminución paralela de la EICH.

Casos clínicos: Se revisan cinco casos de EICH crónica en pacientes de edad comprendida entre 1 y 50 años extraídos de la base de datos de pacientes trasplantados en la Unidad TAMO de

nuestro hospital. La presentación en el tiempo fue variable y osciló entre el día +26 y +600. Las manifestaciones dermatológicas fueron: un caso liquenoide, dos casos esclerodermiformes localizados y dos generalizados. Uno de estos últimos, tratado con talidomida, desarrolló sarcoma de Kaposi. La infección fue la complicación más frecuente en los casos esclerodermiformes.

Comentarios: Se destacan la gran variabilidad clínica, la poca respuesta al tratamiento y las complicaciones tardías como consecuencia de la inmunosupresión.

147 SÍNDROME ESCLERODERMIFORME SECUNDARIO A «ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED» CRÓNICA

D. Jiménez, E. Guerrero, C. Clavero, A. Rodríguez

Hospital Provincial. Complejo Residencial Torrecárdenas. Almería.

Introducción: Los enfermos que son sometidos a un trasplante de médula ósea alogénico pueden desarrollar después de los primeros 100 días de la intervención una «enfermedad injerto contra huésped» (EICH) que frecuentemente se manifiesta como un cuadro esclerodermiforme.

Descripción del caso: Varón de 27 años al que por padecer leucemia linfoblástica aguda hace 9 meses se le realizó un trasplante de médula ósea de su hermano HLA idéntico. Se efectuó profilaxis de EICH con ciclosporina y metotrexate. El día +34 presentó una EICH aguda con rash cutáneo y diarrea, que remitió con corticoides y ciclosporina (i.v.). A los 15 meses del trasplante comenzó con un cuadro de pérdida de peso, atrofia muscular progresiva y discreta disfagia. En piel existía induración y esclerosis generalizada con dificultad para la flexión completa de los dedos de las manos. En todo el tegmento se observaba pigmentación reticular y pérdida de vello. No presentaba calcinosis ni fenómeno de Raynaud. Se ha controlado la evolución del proceso, sin extensión a otros órganos, con 2 g/d de micofenolato y 45 mg/d de deflazacort.

Comentarios: La forma crónica de EICH ocurre en el 25-45% de los pacientes trasplantados de médula ósea y es más frecuente si antes se ha sufrido la forma aguda. El cuadro esclerodermiforme se diferencia de la esclerodermia sistémica, clínicamente en que no existe fenómeno de Raynaud, y en que laacroesclerosis es más leve, e histológicamente, en que existe atrofia de la epidermis y en que la esclerosis está localizada fundamentalmente en la dermis superficial, mientras que en la esclerodermia sistémica hay esclerosis en las capas profundas de la dermis y en el tejido celular subcutáneo.

148 MUCOCELES SUPERFICIALES Y EICH. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

M. J. García Fernández-Villalta, T. Sanz Sánchez,
M. J. González Otero, E. Daudén Tello, J. Fraga Fernández*,
A. García Díez

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica.
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

Introducción: Los mucocelos superficiales son extravasaciones subepiteliales de sialomucina que se producen entre epitelio y corion en estrecha relación con glándulas salivales menores. Clínicamente se presentan como vesículas asintomáticas. Presentamos tres pacientes con mucocelos superficiales y enfermedad injerto contra huésped (EICH) liquenoide oral.

Casos clínicos:

Caso 1: Varón de 38 años diagnosticado de leucemia mieloide crónica (LMC), por lo que fue sometido a un trasplante de médula ósea (TMO) de un hermano HLA idéntico. El día +31 comenzó con la aparición de múltiples lesiones vesiculosas tensas translúcidas en labios. La biopsia mostró una vesícula subepitelial rellena de un material azul alcian positivo. En mucosa yugal presentaba ade-

más lesiones blanquecinas reticuladas que en la histología mostraban un infiltrado liquenoide compatible con EICH liquenoide.

Caso 2: Varón de 53 años diagnosticado de LMC. Fue sometido a dos TMO de un hermano HLA idéntico. En el día +330 tras el segundo TMO comenzó con brotes de lesiones vesiculoampollosas asintomáticas en paladar blando y que aumentaban en relación con la ingesta de alimentos. Presentaba además lesiones blanquecinas reticuladas en paladar y mucosa yugal bilateral. La biopsia de paladar mostró un mucocele superficial asociado a dermatitis liquenoide. La biopsia de la mucosa yugal presentaba una mucositis liquenoide compatible con EICH liquenoide.

Caso 3: Varón de 21 años diagnosticado de LMC. Fue sometido a un TMO de un donante no emparentado. El día +150 refiere la aparición de vesículas asintomáticas que aumentaban en relación con la ingesta de alimentos. La biopsia de una lesión confirmó el diagnóstico de mucocele superficial. En mucosa yugal presentaba lesiones blanquecinas que en la histología mostraban una dermatitis liquenoide compatible con EICH liquenoide.

Discusión: Los mucocelos superficiales han sido poco descritos en la literatura. Parece clara su asociación a liquen plano de mucosa oral, aunque se desconoce el mecanismo etiopatogénico. Nosotros no hemos encontrado ningún caso descrito asociado a EICH liquenoide, aunque el mecanismo que relacione ambas entidades pudiera ser similar.

149 METÁSTASIS CUTÁNEAS EN MIELOMA MÚLTIPLE

J. A. Ratón, C. Varas, R. Izu, P. Eguino, J. Gardeazábal,
L. Díaz Ramón, J. L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción: Las metástasis cutáneas en el curso del mieloma múltiple (MM) son infrecuentes. Presentamos dos pacientes con MM que durante la evolución de su enfermedad desarrollaron metástasis cutáneas.

Casos clínicos:

Caso 1: Varón de 82 años a quien se le diagnosticó MM IgG kappa en 1999. A la exploración presentaba un nódulo subcutáneo duro (2 cm) en pecho y una placa infiltrada en área lumbar (10 x 5 cm). El estudio anatomopatológico del nódulo confirmó el diagnóstico de infiltración metastásica de MM. Tras ser tratado con QT y RT local se consiguió remisión de su enfermedad y desaparición de las lesiones cutáneas. Tras 1 año de seguimiento el paciente sigue asintomático.

Caso 2: Mujer de 61 años diagnosticada en 1999 de MM IgG lambda estadio III-B con mala respuesta a diversos ciclos de QT. Al cabo de 1 año fue ingresada por empeoramiento de su estado basal; en ese momento se le objetivó un nódulo subcutáneo (1,5 cm) en región parietal derecha y otras lesiones similares más pequeñas (0,5 cm) en pecho. La biopsia de una de estas lesiones evidenció infiltración metastásica de MM en piel. La paciente sigue tratamiento con QT en la actualidad.

Resultados y conclusiones: Aunque se ha descrito afectación cutánea en todas las alteraciones malignas de células plasmáticas, las metástasis cutáneas por MM son muy poco frecuentes. Presentamos dos casos de infiltración específica de piel en el curso de MM, complicación que suele asociarse con estadios avanzados de la enfermedad.

150 XANTOMAS PLANOS DIFUSOS NORMOLIPÉMICOS Y MIELOMA MÚLTIPLE

E. Quecedo, A. Aliaga*

Servicio de Dermatología. Hospital General de Onteniente.

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia.

Introducción: Los xantomas planos normolipémicos (XPN) es una entidad poco frecuente, descrita en 1962 por Altman y

Winkelman. Su etiología es desconocida. Se ha descrito su asociación con diferentes enfermedades linfoproliferativas.

Caso clínico: Varón de 78 años con antecedentes de HTA y BNCO. Hace 14 años consultó por la aparición de lesiones eritemato-anaranjadas que se iniciaron en tronco y que fueron diagnosticadas clínica e histológicamente de XPN. Las lesiones progresaron muy lentamente en extensión, confluyendo hasta afectar la totalidad del tronco, cara y región proximal de extremidades. Se realizaron controles analíticos periódicos que fueron normales hasta octubre de 1998, detectándose entonces una gammapatía monoclonal IgG λ de significado incierto, controlada en el Servicio de Hematología. En agosto de 1999 desarrolla lesiones contusiformes purpúricas en pliegues y un rápido deterioro del estado general, descartándose una amiloidosis en biopsia de grasa abdominal. En la exploración y estudio realizado, se detecta un mieloma múltiple IgG λ , de comportamiento muy agresivo, con gran afectación ósea y fracaso renal agudo, falleciendo el paciente a la semana de su ingreso.

Discusión: Los pacientes con XPN deben ser sometidos a seguimientos periódicos estrictos, ya que la patología linfoproliferativa puede aparecer de forma muy tardía y como en nuestro caso mostrar una gran agresividad biológica en el momento de su aparición.

Bibliografía

Altman J, Winkelman RK. Diffuse normolipemic plane xanthoma. Arch Dermatol 1962;85:633-40.
Daoud MS, Lust JA, Kyle RA, Pittelkow MR. Monoclonal gammopathies and associated skin disorders. J Am Acad Dermatol 1999;40:507-35.

151 PÚRPURA GENITAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE AMILOIDOSIS ASOCIADA A MIELOMA

J. Álvarez, F. Cabo, J. M. Gómez, A. Fonseca, C. Veiga, P. Gómez*, G. Peón**

Servicios de Dermatología. Complejo Hospitalario de Ourense. *Hospital Comarcal del Barco de Valdeorras. **Hospital Comarcal de Monforte de Lemos.

Varón de 65 años sin antecedentes de interés que consulta por presentar desde hace 2 meses lesiones purpúricas dolorosas en región genital.

En la exploración se observan múltiples lesiones purpúricas, no palpables, en pene. No se observan lesiones purpúricas ni equimosis en otras localizaciones.

Se realiza biopsia de una lesión, observándose depósito de sustancia eosinófila amorfa perivasculares; la tinción con rojo congo muestra refringencia verde.

En la analítica se confirma el diagnóstico al detectarse una discrasia de células plasmáticas, con disminución de inmunoglobulinas normales y un pico monoclonal de IgG.

152 XANTOMA PLANO NORMOLIPÉMICO ASOCIADO A GAMMAPATÍA MONOCLONAL BENIGNA

A. B. Rodrigo, V. Aleri, M. Mendiola, M. V. de Gálvez, R. J. Bosch, E. Herrera

Cátedra y Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario. Málaga.

Introducción: Los xantomas se presentan por alteraciones de los lípidos o por aumento de la capacidad de los macrófagos de incorporar lipoproteínas (xantomatosis normolipémica).

Caso clínico: Mujer de 64 años con hiperparatiroidismo primario por adenoma paratiroideo y antecedentes de glaucoma, cataratas bilaterales y vitíligo. Consulta por lesiones de 3 años de evolución, planas, amarillento-anaranjadas, simétricas en

cuello, axilas, ingles, pliegues de flexión de extremidades, abdomen y espalda. Además xantelasmas en párpados superiores que fueron los primeros en aparecer. El perfil lipídico era normal, pero presentaba un pico monoclonal IgG-lambda catalogado como gammapatía monoclonal benigna. La biopsia de médula ósea descartó mieloma. La biopsia resultó compatible con xantoma plano.

Comentario: El xantoma plano normolipémico difuso es poco frecuente y se ha descrito asociado a leucemia, linfoma, mieloma múltiple, gammapatía monoclonal benigna y macroglobulinemia de Waldenström. Hay que diferenciarla de la xantomatosis diseminada y del xantogranuloma necrobiótico mediante sus características clínicas y los datos histopatológicos.

Bibliografía

Marcovall J, y cols. J Am Acad Dermatol 1998;39:439-42.
Buezo GF, y cols. Br J Dermatol 1996;135:460-2.
Sharpe PC, y cols. Br J Dermatol 1995;133:961-6.

153 EMBOLISMOS DE COLESTEROL CON FRACASO RENAL AGUDO DIAGNOSTICADOS POR LESIONES CUTÁNEAS. COMUNICACIÓN DE TRES CASOS

E. Gómez de la Fuente, F. J. Vicente, M. Rodríguez, J. G. Álvarez, F. Pinedo, J. L. López-Esteban

Unidad de Dermatología. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid.

Introducción: Los embolismos por colesterol se producen por el desprendimiento de fragmentos de placas de ateroma, principalmente de grandes arterias provocando oclusión de pequeños vasos. Puede desencadenarse espontáneamente, tras terapia anticoagulante/trombolítica o tras maniobras invasivas como angioplastias o cirugía aórtica.

Casos clínicos: Presentamos tres pacientes, mayores de 55 años, que tras la realización de una angioplastia por cardiopatía isquémica desarrollan un fracaso renal agudo. El cuadro se acompaña de lesiones en dedos de los pies papulonecroticas, en escaso número, que biopsiadas muestran cristales de colesterol, estableciéndose el diagnóstico de enfermedad ateroembólica. En el momento actual los tres pacientes se encuentran en programa de hemodiálisis por insuficiencia renal crónica por ateroembolismo.

Discusión: Los émbolos por colesterol son una patología importante en la que puede afectarse cualquier órgano. Existen tres formas clínicas: paucisintomática y diagnosticada en la autopsia, forma benigna con afectación sólo cutánea o síndrome de los dedos azules, y forma difusa multisistémica con mal pronóstico.

En los 2 últimos tipos la clínica cutánea puede ser la primera manifestación, en forma de livedo, gangrena, cianosis, úlceras, nódulos, púrpura o pequeñas lesiones necróticas. Esto es importante en orden de establecer un diagnóstico precoz, evitando maniobras agresivas como en nuestros casos, en los que se evitó la biopsia renal.

154 ENFERMEDAD POR ÉMBOLOS DE COLESTEROL

I. Alonso, A. Miguélez, M. García Arpa, F. López Ríos, J. Ortiz, F. Vanaclocha, L. Iglesias

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: La enfermedad por émbolos de colesterol (EEC) es una enfermedad sistémica secundaria a la liberación de cristales de colesterol desde placas de ateroma ulceradas que ocluyen pequeñas arteriolas.

Caso clínico: Presentamos dos pacientes varones de 77 y 70 años, respectivamente, con factores de riesgo vascular, el primero fumador y el segundo fumador, hipertenso y con hipercolesterolemia. Ambos desarrollaron un cuadro de insuficiencia renal 10 días después de una coronariografía en el primer caso y meses después del empleo de enoxaparina por una intervención de prótesis de cadera en el segundo, asociada a la aparición de reticulado violáceo en MMII, llegando a glúteos y abdomen; el estudio histológico evidenció la presencia de hendiduras biconvexas en el interior de las arteriolas renales en ambos, y en el primer caso también en piel. El primer paciente ha seguido una evolución favorable y el segundo falleció 6 meses después del comienzo del cuadro.

Conclusión: La EEC se produce generalmente en varones mayores de 60 años con factores de riesgo cardiovascular; asocia una clínica general (fiebre, pérdida de peso, mialgias), renal (50% casos) en forma de IR e HTA, ocular, gastrointestinal, neurológica, etc., lo que la hace difícil de diagnosticar. La piel se afecta en el 35% de los casos, siendo la manifestación más frecuente la livedo reticulares (49% casos); también puede producirse cianosis, necrosis y ulceración, púrpura y nódulos en piernas y muslos. La EEC puede ser espontánea o secundaria (60% casos) a procedimientos radiológicos y quirúrgicos o al empleo de anticoagulantes y fibrinolíticos. Se asocia a una gran mortalidad (70-90% de los casos), no existiendo en la actualidad ningún tratamiento eficaz.

155 RESISTENCIA A LA PROTEÍNA C ACTIVADA, ACVA, LIVEDO RETICULARIS Y ÚLCERNAS DE PIERNAS. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

M. L. Alonso Pacheco, L. B. Zambrano Centeno, E. de Eusebio Murillo, B. Pinedo Albiz*, P. Jaén Olasolo

Servicios de Dermatología y * Hematología. Hospital General Universitario de Guadalajara.

Introducción: La resistencia a la proteína C activada (RPCA) es un trastorno caracterizado por un defecto hereditario a la respuesta anticoagulante de la proteína C activada. Constituye la causa hereditaria más frecuente de estado de hipercoagulabilidad, afectando al 5-15% de la población europea caucásica. Desde su descripción en 1993 se ha asociado a trombosis venosas recurrentes, a diferentes niveles de la economía. A nivel cutáneo se ha relacionado con úlceras venosas en piernas, necrosis cutáneas y púrpura fulminans.

Caso clínico: Presentamos una mujer de 69 años que consultó por úlcera extensa en pierna y dorso de pie derecho, de 10 años de evolución, con dolor incapacitante asociado y refractaria a múltiples terapias ensayadas. Hacía 30 años padeció un ACVA con hemiparesia derecha y disartria motora residuales. La exploración puso de manifiesto además, sobrepeso de 15 kg, livedo reticularis en MMII, lipodermatoesclerosis en piernas y acrocianosis en manos y pies. En los estudios complementarios realizados se detectó una RPCA y actividad de la proteína S disminuidas. El tratamiento con acenocumarol v.o. durante 2 meses consiguió la reepitelización del 80% de la superficie ulcerada y la remisión del dolor.

Comentario: Al igual que otros autores, creemos que el test de la RPCA debe incluirse en la evaluación de enfermos con úlceras venosas de las piernas, sobre todo si éstos presentan antecedentes de trombosis venosas de los MMII o en otros órganos. La anticoagulación con dicumarínicos puede mejorar notablemente, como sucedió en nuestro caso, la calidad de vida de estos pacientes.

Bibliografía

- Patel GK, y cols. Severe digital necrosis in an elderly patient with heterozygous factor V Leiden mutation. Br J Dermatol 2000;143:1302-5.
Munkvad S, y cols. Resistance to activated protein C: a common anticoagulant deficiency in patients with venous leg ulceration. Br J Dermatol 1996;134:296-8.

156 SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO PRIMARIO DE INICIO FATAL

M. Rivas Molina, R. Carmena Ramón, P. Belmar Flores, O. Nieto Perea, M. Gárate Ayastuy

Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: El síndrome antifosfolipídico (SAF) es la asociación de fenómenos trombóticos, arteriales y/o venosos, abortos de repetición y trombocitopenia, junto a la presencia de anticuerpos antifosfolípido (AAF). Puede aparecer sin manifestaciones clínicas ni analíticas de otra enfermedad (SAF primario) o asociarse a otras patologías (SAF secundario) de las que el lupus eritematoso sistémico es la más frecuente.

Caso clínico: Mujer de 35 años, acudió por dolor brusco en miembro superior izquierdo acompañado de cianosis distal, hemorragias subungueales y ausencia de pulsos distales. Se diagnosticó de trombosis axilar izquierda y el estudio inmunológico detectó ANA, antids-DNA, anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico positivos. Con el diagnóstico de SAF se inició tratamiento con anticoagulantes orales y ante la sospecha de probable lupus eritematoso sistémico inicial se trató con corticoides orales y bolos mensuales de ciclofosfamida intravenosa. Las lesiones cutáneas evolucionaron hacia una necrosis en tercio distal de la mano izquierda que requirió amputación.

Discusión: El lupus eritematoso sistémico puede en ocasiones debutar como un SAF, presentando en estos casos trombosis arteriales y/o venosas a distintos niveles y presentar como único hallazgo inmunológico la presencia de anticuerpos antifosfolípidos positivos.

157 SARCOIDOSIS AGUDA SUBCUTÁNEA

Ll. Puig Sanz, D. Vidal Sarró, R. Curell*, A. Alomar Muntañola

Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. UAB. Barcelona.

Introducción: Se presenta un caso de sarcoidosis aguda con afectación subcutánea, cutánea y articular en una paciente con antecedentes de neurosarcoidosis y sarcoidosis pulmonar.

Caso clínico: Mujer de 30 años de edad con antecedentes de epilepsia desde los 6 años, neurosarcoidosis y sarcoidosis pulmonar desde los 27 años y panhipopituitarismo y síndrome de Korsakoff secundarios a la intervención del granuloma intrasellar. A partir de junio del 2000 la paciente inicia pauta descendente de prednisona y paso a hidrocortisona oral. En octubre inicia dolor articular en el pie derecho mientras seguía tratamiento con hidrocortisona 20 mg/día. En noviembre presenta un brote agudo afebril de lesiones cutáneas muy dolorosas en ambos brazos, motivo por el cual consulta a Dermatología. A la exploración destacan lesiones nodulares eritematosas y dolorosas en cara extensora de las extremidades y pápulas violáceas de distribución lineal en antebrazo y rodillas que coinciden con zonas de cicatrices antiguas. La biopsia de la piel del antebrazo muestra una inflamación crónica granulomatosa sin necrosis en dermis e hipodermis, tinciones PAS y Ziehl-Neelsen negativas, y sin cuerpos extraños detectables bajo luz polarizada. Las biopsias de piel de muñeca y rodilla izquierda muestra inflamación crónica granulomatosa sin necrosis en dermis, con ocasionales cuerpos extraños. La artritis del pie fue confirmada por el reumatólogo, con Rx normal. Analítica normal excepto leucocitosis, 13.000/ μ l; neutrofilia, 9.910/ μ l; ECA, 86 U/l; VSG, 27 mmHg/1.ª hora. Se descarta afectación renal, ocular, pulmonar, cerebral y cardíaca. Se inicia tratamiento con prednisona oral 1 mg/kg/día con rápida mejoría. Actualmente está en el cuarto mes de seguimiento sin recidiva y su proceso cutáneo con 20 mg/día de prednisona.

Comentario: La sarcoidosis subcutánea es una rara manifestación de la enfermedad que en nuestra paciente se presentó de

forma aguda y asociada a lesiones cutáneas de sarcoidosis sobre cicatrices antiguas y monoartritis del pie. El desencadenante en este caso pudo ser el cambio de pauta de esteroides orales y la respuesta terapéutica a los esteroides fue muy rápida y eficaz.

158 SARCOIDOSIS SISTÉMICA. PRESENTACIÓN COMO INFLAMACIÓN DE CICATRICES ANTIGUAS

P. Eguino, R. Izu, J. Gardeazábal, C. Varas, J. M. Vicente, X. Eizaguirre, J. L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de causa desconocida, caracterizada por la presencia de granulomas no caseosos en diferentes órganos. La afectación cutánea con lesiones granulomatosas específicas de sarcoidosis ocurre en el 11% de los casos aproximadamente.

Caso clínico: Varón de 32 años, con antecedentes de asma bronquial, acudió a nuestras consultas por presentar 2 meses atrás inflamación progresiva en cicatrices antiguas de labio inferior y palma de mano derecha. Las cicatrices tenían 18 años de evolución y se encontraban previamente planas. Con sospecha clínica de sarcoidosis se realizó biopsia cutánea de lesión en labio inferior, que mostró numerosos granulomas en dermis de forma y tamaño variable, constituidos por células epitelioides, linfocitos y presencia de células gigantes multinucleadas. La tinción de Ziehl y el cultivo fueron negativas. La radiografía de tórax mostró linfadenopatía hilar bilateral y paratraqueal derecha características de sarcoidosis estadio I. El resto de pruebas complementarias realizadas para su estudio fueron normales o negativas.

Actualmente el paciente se encuentra sin tratamiento y asintomático desde el punto de vista sistémico. Las lesiones cutáneas han disminuido de tamaño espontáneamente.

Comentario: La afectación cutánea específica de sarcoidosis puede ocurrir en cualquier fase de la enfermedad, pero frecuentemente está presente al inicio de la misma. La infiltración de cicatrices por sarcoidosis como única manifestación cutánea es muy poco frecuente y nos sirve para valorar la actividad de ésta. Destacamos lo inusual de esta forma de presentación de sarcoidosis y el importante papel del dermatólogo en el diagnóstico de esta enfermedad.

159 PELAGRA: UN NUEVO CASO

P. Belmar Flores, M. Rivas Molina, O. Baniandrés Rodríguez, O. Nieto Perea, A. Harto Castaño

Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: Pelagra es una enfermedad carencial crónica causada por el déficit de niacina (vitamina B3). Se caracteriza por su tríada clásica: dermatitis, demencia y diarrea. En la actualidad en países desarrollados se presentan casos aislados asociados a alcoholismo, estados de desnutrición, malabsorción, medicamentos y trastornos del metabolismo del triptófano.

Caso clínico: Mujer de 89 años con desnutrición calórico proteica y lesiones cutáneas eritematosas, descamativas, simétricas en zonas fotoexpuestas (área de escote, dorso de manos, antebrazos y cara anterior de piernas) y de roce, queratitis angular, lengua depapilada, blefaritis asociadas a diarrea y estado confusional. Destacaba disminución de proteínas séricas, vitaminas (A, D, E), hipocolesterolemia y anemia. Se diagnosticó de Pelagra y se inicia tratamiento con nicotinamida 300 mg/día vo. Finalmente la paciente fallece por sepsis de origen urinario.

Discusión: Este caso nos demuestra que aún es posible encontrar casos de esta enfermedad y por tanto debe estar presente en el diagnóstico diferencial de fotodermatitis, especialmente

te si se presenta en el contexto de malnutrición o de otra de sus causas. Si bien la prueba terapéutica es un apoyo al diagnóstico de pelagra, en algunos pacientes el manejo nutricional es más complejo y no siempre la respuesta satisfactoria.

160 ESCORBUTO

M. Alcalde, F. Simón, M. A. Gallardo, J. F. Moriana, A. Giménez

Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción: Las enfermedades carenciales son infrecuentes en nuestros días; sin embargo, todavía existen y han de ser tenidas en cuenta en los diagnósticos diferenciales. Presentamos un paciente ingresado por lesiones de «púrpura palpable» en miembros inferiores y artralgias, con sospecha clínica de vasculitis, en el que una exploración dermatológica cuidadosa dio la clave para su diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico: Varón de 65 años con astenia de larga evolución, ingresado por inflamación, dolor y enrojecimiento en ambos tobillos de un mes de evolución, que aumentaba con la deambulación, y lesiones purpúricas en ambos miembros inferiores desde hacía un mes. Bebedor importante con dieta exenta de frutas y verduras desde hacía al menos 2 años.

A la exploración destacaban placas eritematovioláceas en tobillos y pretibiales, hiperqueratosis folicular con hemorragias perifoliculares y vello «en cuello de cisne».

La analítica practicada fue normal excepto GGT, 64, y PCR, 17,4. Biopsia cutánea: taponos queratósicos intrafoliculares, extravasación hemática y siderófagos en dermis.

El tratamiento con vitamina C obtuvo una dramática remisión del cuadro.

Comentarios: La astenia, el dolor a la deambulación y la inflamación, con frecuencia periarticular, pueden dominar el cuadro clínico del déficit de vitamina C. La aparición de lesiones purpúricas orientaría a un diagnóstico erróneo de vasculitis. Una inspección clínica detenida es esencial para detectar las lesiones cutáneas típicas que permiten su diagnóstico y tratamiento correcto.

161 ANGIOEDEMA ADQUIRIDO POR DÉFICIT AUTOINMUNE DEL INHIBIDOR DEL C1

E. Vera, M. Bergon, A. B. Piteiro, L. Pérez-España, M. T. Caballero, C. Vidaurrazaga, M. Mayor

Hospital La Paz. Madrid.

Introducción: El angioedema adquirido por déficit autoinmune de C1 inhibidor es una enfermedad muy rara. Se caracteriza por episodios recurrentes y autolimitados de edema en mucosas y tejidos subcutáneos.

Caso clínico: Varón de 71 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés que consultaba por presentar desde hacía 1 año episodios recurrentes y autolimitados de edema en miembros y en genitales. Estos episodios tenían una duración de unas 24-48 horas y con una frecuencia de uno o más episodios al mes. En uno de estos episodios pudimos observar intenso edema en antebrazo izquierdo con múltiples vesículas y ampollas a tensión.

En el estudio histológico de una de las lesiones ampollas se observó intenso edema en dermis que daba lugar a una ampolla subepidérmica. La IFD de piel perilesional fue negativa.

Presentaba el paciente una analítica normal, anticuerpos ANA, antimembrana basal y antisustancia interepidérmica negativos. True test y prick test fueron negativos. En el estudio del complemento se detectó C4 bajo con C3 normal y C1 inhibidor muy bajo. Se solicitaron autoanticuerpos frente a C1 inhibidor, detectándose niveles muy altos en suero.

Discusión: Hay dos formas de angioedema adquirido por déficit de C1 inhibidor: el tipo 1 se asocia a enfermedad subyacente, sobre todo a enfermedades linfoproliferativas. El tipo 2 no se asocia a enfermedad subyacente; es debido a la presencia de autoanticuerpos frente a C1 inhibidor. Se comentan los mecanismos fisiopatológicos, así como las diferencias existentes entre ambas formas de angioedema.

162 CADASIL: ENFERMEDAD NEUROLÓGICA DIAGNOSTICADA A TRAVÉS DE LA PIEL

A. L. Morales, P. Zaballo, G. Martínez, M. P. Grasa, C. Tejero, J. Lázaro, F. J. Carapeto

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción: La arteriopatía cerebral con infartos subcorticales y leucoencefalopatía con herencia autosómica dominante es una enfermedad que clínicamente se manifiesta como migrañas con o sin aura, infartos cerebrales subcorticales y alteraciones de conducta, entre otras. En el estudio ultraestructural se demuestra una arteriopatía característica a nivel de cerebro, músculo, nervios y piel. El diagnóstico de sospecha se realiza por la clínica, estudios de neuroimagen, estudio genético, confirmando el mismo por la histología.

Caso clínico: Varón de 34 años, con antecedentes personales de tabaquismo, dislipemia, encefalopatía isquémica con lesiones múltiples y ateromatosis bulbar derecha leve. Entre los antecedentes familiares destaca un hermano de 30 años, el cual está siendo estudiado en Estados Unidos por un cuadro neurológico de las mismas características. El paciente acudió a nuestra consulta procedente del Servicio de Neurología para la realización de una biopsia cutánea. En microscopía óptica tanto la epidermis como la dermis y los anejos cutáneos mostraban un aspecto normal, mientras que a nivel de la capa muscular arterial podían observarse vacuolas. En el estudio ultraestructural la muscular se encontraba totalmente desestructurada por depósitos granulares osmófilos, siendo compatible con la enfermedad de Cadasil.

Conclusiones: Creemos necesario el conocimiento de esta entidad para los dermatólogos y dermatopatólogos, ya que la biopsia cutánea puede confirmar el diagnóstico de Cadasil, además de servir de método de *screening* en los familiares de nuestros pacientes.

163 ESPECTRO CLÍNICO DE LAS MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN 143 PACIENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Y. Hidalgo, F. Vázquez, J. L. Sánchez, P. Miño, N. Pérez

Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un término genérico que clásicamente engloba dos entidades diferenciadas denominadas colitis ulcerosa (CU) y enfermedad de Crohn (EC). Se estima que un 25-33% de los pacientes con EII van a presentar manifestaciones extraintestinales, encontrándose entre las más frecuentes las manifestaciones cutáneas, con una frecuencia muy variable según las series.

Material y métodos: Presentamos, continuando de un estudio previo, los resultados de 143 pacientes con EII remitidos a nuestro Servicio por problemas dermatológicos en el período 1998-2001. Se trata de 88 (61,5%) mujeres y 53 (38,5%) hombres, de

los cuales 97 (67,8%) padecen EC y 46 (32,2%) CU. Se comparan las manifestaciones dermatológicas en pacientes afectos de EC con aquellos con CU.

Resultados: De modo global los resultados obtenidos han sido de:

- Lesiones específicas (7%): fisuras y fístulas (7%).
- Lesiones reactivas (13,3%): eritema nudoso (7,7%), aftas orales (2,1%), pioderma gangrenoso (2,1%), erupciones vesiculopustulosas (1,4%).
- Lesiones secundarias a malabsorción (31,5%): eccemas y xerosis (25,2%), alteración del pelo y uñas (6,3%).
- Complicaciones secundarias al tratamiento (12,2%): infecciones (5,6%), erupciones acneiformes (3,1%), toxicodermias (3,5%).
- Lesiones asociadas (36,3%): psoriasis (17,5%), dermatitis seborreica (11,2%), acné polimorfo juvenil (3,5%), granuloma anular (1,4%), otros (2,8%).

Bibliografía

Vázquez F, Gómez S, Raya C, Sánchez Lombráña JL, Aparicio MA, Pérez Oliva N. Espectro clínico de las manifestaciones cutáneas de las enfermedades inflamatorias intestinales. XXV Congreso Nacional de Dermatología y Venereología, Sitges; 1996.

164 HIPERQUERATOSIS FILIFORME O ESPINOSA PALMAR Y PLANTAR

A. M. Giménez-Arnau, C. Barranco, R. M. Pujol, J. G. Camarasa

CAP Barcelona. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona.

Introducción: En 1967 Goldstein describió una forma infrecuente de hiperqueratosis con el nombre de «hiperqueratosis múltiple digitada». Desde entonces esta entidad clínica se ha descrito como «espinosa», «acuminada», «digitada», «filiforme», «piliforme» o bien con el término inglés «music box spine», refiriéndose a las piezas dentadas de las cajas de música. Zarour y cols. propusieron una clasificación en tres grupos de acuerdo con la topografía (palmar y plantar, diseminada o lineal) y la histología (poroqueratósica u ortoqueratósica) de las lesiones.

Caso clínico: Se presenta un caso de hiperqueratosis filiforme palmar en un varón de 60 años de edad. El desarrollo súbito de pequeños tapones queratósicos espinosos en ambas palmas y plantas respetando los dermoglifos fue motivo de consulta dermatológica. La histología de las lesiones mostraba una columna de hiperqueratosis sin paraqueratosis. La búsqueda metódica de patología sistémica concomitante reveló, exclusivamente, la presencia de bronquiectasias que eran responsables de sobreinfecciones respiratorias. Las lesiones cutáneas han sido tratadas tópicamente. El paciente sigue revisiones periódicas para descartar otras patologías que se han descrito asociadas a este tipo de cuadro.

Comentario: Este caso es interesante por su rareza, por la carencia de herencia y por la exclusiva presentación concomitante de sobreinfecciones respiratorias. En 1994 nuestro grupo reportó un paciente similar afecto de tuberculosis pulmonar (J Eur Acad Derm Venereol 1994;3:400-6). Se discuten los mecanismos patogénicos. Se revisan los casos descritos en la literatura. La hiperqueratosis palmar filiforme es una alteración inespecífica de la queratinización que puede ser exacerbada o descartada concomitantemente con ciertas enfermedades sistémicas.