

SISTÉMICA

9 LUPUS NEONATAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Bergón, M. Mayor, M. Sigüenza, M. Hervella, I. Prats, A. B. Piteiro, R. De Lucas.

Servicio de Dermatología. Hospital La Paz. Madrid.

Introducción: El lupus neonatal es una patología poco frecuente que asocia alteraciones a nivel dermatológico, hepático, hematológico y/o cardíaco. Son éstas últimas las que condicionan el pronóstico del cuadro, que puede por este motivo llegar a ser letal.

Descripción del caso: Presentamos el caso de un lactante que desde el primer mes de vida y tras las primeras exposiciones solares, comienza con lesiones cutáneas en cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades. La madre estaba diagnosticada de síndrome de Sjögren. La histología y el estudio inmunológico confirmaron la sospecha clínica de lupus neonatal.

Discusión: Revisamos las características clínicas del lupus neonatal y las patologías maternas asociadas a este trastorno, así como el manejo de estos pacientes tanto durante el embarazo como tras el nacimiento.

10 NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA EN RELACIÓN CON RESOCHIN EN PACIENTE CON LUPUS SISTÉMICO

M. Navarro Mira, C. Requena Caballero, M. Rodríguez Serna, I. Febrer Bosch, J. De La Cuadra Oyanguren, J. M. Fortea Bauxauli, A. Aliaga Boniche

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.

Presentamos el caso de una paciente de 27 años de edad, que en abril del 2001 debutó con un cuadro de fiebre, astenia, dolores articulares, dolor torácico con derrame pleural, insuficiencia renal, anemia, plaquetopenia, ANA + (1/1280), anti DNA + (1/160), anti SM +, anti RNP +, y lesiones cutáneas consistentes en un rash malar en alas de mariposa. La paciente fue diagnosticada de lupus eritematoso sistémico, e inició tratamiento con corticoides orales y 250 mg/d. de difosfato de cloroquina (Resochin®). Tras 20 días de tratamiento, y en relación con una mínima exposición solar, la paciente comienza a desarrollar lesiones máculo-papulosas eritematosas confluyentes, con formación de ampollas y Nickolsky +, en un principio en zonas expuestas y posteriormente afectando todo el tegumento cutáneo. Se realizó biopsia cutánea, con hallazgos histopatológicos de necrosis epidérmica tóxica.

Comentario: En la literatura se recogen algunos casos de NET inducida por cloroquina. El período de latencia desde la exposición del fármaco a la aparición de lesiones cutáneas oscila entre 1 y 45 días. Recientemente se han publicado 4 casos de toxicodermia fotoinducida por hidroxicloroquina, con un período de latencia entre 6 días y 10 semanas. Nuestra paciente no recibió ningún nuevo fármaco aparte de la cloroquina, y parece probable que este fármaco fue el causante del cuadro cutáneo.

11 ANETODERMIA Y LUPUS

C. Pertoni, V. Fernandez-Redondo, A. León, I. Suárez, J. Toribio

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

Introducción: La anetodermia se manifiesta clínicamente por áreas de piel laxa circunscritas y pérdida de fibras elásticas dérmicas en la histología. Ocurre principalmente en mujeres de entre 20 y 40 años y se ha asociado frecuentemente a diversos procesos inmunológicos.

Caso clínico: Presentamos una paciente de 26 años que consulta por lesiones en cara externa de ambos brazos de un año de evolución. Las lesiones comenzaban como máculas eritematosas que se hacían palpables con tendencia a confluir y posteriormente dejaban una lesión hipopigmentada y laxa que permanecía estable. La paciente consultaba por una cuestión estética ya que las lesiones sólo producían leve prurito. Mediantes una anamnesis detallada pudimos conocer que también presentaba úlceras orales de repetición artralgiás. Realizamos una biopsia cutánea que era compatible con lupus profundo.

En los estudios complementarios destacaban ANAs y anticuerpos antiDNA positivos, anticuerpos antifosfolípido negativos, crioglobulinas positivas, hipergammaglobulinemia y aumento de la VSG. La paciente fue diagnosticada de lupus profundo con criterios de lupus eritematoso sistémico.

En los pacientes con anetodermia deben descartarse diversos procesos inmunológicos, entre ellos el LEs.

12 LESIONES QUE SIMULAN ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LEUCEMIA AGUDA

E. Vera Iglesias, C. Vidaurrazaga Díaz Arcaya, M. Bergón, E. Lopez de Ayala, I. Esteban Rodríguez, R. Díaz Díaz

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción: Las lesiones cutáneas que aparecen en las leucemias se pueden dividir en dos grandes grupos: Lesiones específicas, en las que aparece infiltración cutánea leucémica, que se manifiestan como pápulas, nódulos, placas infiltradas, lesiones ulceradas, equimosis, púrpura palpable y en algunas ocasiones como hipertrofia gingival, eritrodermia y lesiones ampollas. Lesiones no específicas, en las que no aparece infiltración específica, como ictiosis, pioderma gangrenoso, dermatitis exfoliativa, púrpura, vasculitis, infecciones cutáneas, etc.

Presentamos el caso de una LLA (leucemia linfoblástica aguda) cuya primera manifestación fue un cuadro cutáneo que clínicamente simulaba una enfermedad del tejido conectivo, lupus eritematoso o dermatomiositis

Caso clínico: Mujer de 50 años que presenta lesiones cutáneas en cara, cuello, escote y brazos, con tumefacción de

párpados, de 6 meses de evolución acompañados en los últimos 2 meses de un síndrome constitucional. En la exploración física se observan lesiones difusas eritematoedematosas no infiltradas en cara, cuello, escote, brazos y espalda acompañadas de poliadenopatias y hepatoesplenomegalia. En la analítica destacan anemia, trombopenia, leucocitosis con linfocitosis y células inmaduras con ANA y antiRO negativos. En el estudio anatomopatológico aparecían infiltrados linfocitarios fundamentalmente perivasculares con vacuolización y engrosamiento de la basal. En el estudio de IFD aparecía depósito mínimo de IGG y en el estudio inmunohistoquímico se observaban infiltrados linfocitarios neoplásicos. El estudio de médula ósea fue diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda T. La paciente falleció a los dos meses del diagnóstico de su proceso neoplásico.

Discusión: Se trata de un caso en el que aparecen lesiones cutáneas que clínicamente simulan un lupus eritematoso o dermatomiositis, cuyo estudio histológico muestra hallazgos compatibles con lupus eritematoso aunque en el estudio inmunohistoquímico aparecen infiltrados de células leucémicas.

Por otra parte las lesiones específicas de leucemia muestran infiltración monomorfa difusa de células leucémicas en dermis y tejido celular subcutáneo, sin cambios en la membrana basal.

13 DERMATOMIOSITIS ASOCIADA A CARCINOMA DE VEJIGA: SÍNDROME PARANEOPLÁSICO RELACIONADO CON LA RECURRENCIA DEL TUMOR

C. García-Donoso, S. Palencia, M. García, P. Ortiz, J. Ortiz, S. López, L. Iglesias.

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

Introducción: La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática con manifestaciones cutáneas y musculares. Es bien reconocida su asociación con procesos neoplásicos viscerales subyacentes en adultos, pero únicamente once casos han sido descritos en asociación con carcinoma de vejiga de células transicionales.

Caso clínico: Varón de 60 años de edad con antecedentes de fumador importante. Comienza con clínica de hematuria y disuria. Evaluado mediante pielografía intravenosa, cistoscopia y tomografía axial computerizada (TAC) se demuestra lesión tumoral de gran tamaño en vejiga con infiltración de nódulos linfáticos regionales. El paciente fue diagnosticado de carcinoma de vejiga irrecesable quirúrgicamente (G3 pT3 N2). Recibió tres ciclos de quimioterapia con gemcitabina y carboplatino, presentando en la siguiente evaluación radiológica (TAC), gran descenso en la masa tumoral. Dos semanas después comenzó con debilidad muscular simétrica y proximal, disfagia, y edema localizado en el tejido subcutáneo sobre los músculos afectados. Presentaba eritema violáceo en cara, hombros, V torácica y brazos, livedo reticularis en brazos, pápulas de Gottron. Los hallazgos de laboratorio demostraban aumento de creatinina y de lactato deshidrogenasa. El paciente fue tratado con corticoides orales con gran mejoría clínica. Dos meses después comenzó con astenia, hematuria y elevación de parámetros analíticos. Se observó radiológicamente progresión tumoral con metástasis hepáticas. El paciente falleció por shock séptico.

Discusión: La DM asociada a neoplasia puede anteceder al tumor en uno o varios años, aparecer en el estudio de una DM o indicar una progresión de una enfermedad tumoral preexistente. Presentamos nuestro caso por el escaso número de pacientes con la asociación de DM con carcinoma de vejiga, así como para reseñar la importancia de una evaluación precoz y exhaustiva ante un paciente con lesiones de DM y una neoplasia subyacente.

Bibliografía

- Mallon E, Osborne G, Dinneen M, et al. Dermatomyositis in association with transitional cell carcinoma of the bladder. *Clin Exp Dermatol* 1999 Mar; 24(2): 94-6.
- Robinson AJ, Alcock CJ. Dermatomyositis in association with transitional cell carcinoma of the bladder. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2001; 13(1): 50-1.
- Marchal-Escalona C, Vera Casano A, Chicharro Molero JA, et al. Dermatomyositis as paraneoplastic syndrome of bladder tumour. *Actas Urol Wsp* 1992; 16: 567-8.

14 ULCERAS ORALES EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE.

P. Escalonilla G^a-Patos, I. Fernández Canedo, J. Bravo Piris, P. Unamuno Perez, A. Martín Pascual

Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Caso clínico: Paciente de 74 años diagnosticada de artritis reumatoide y en tratamiento con metotrexate y antiinflamatorios no esteroideos desde hacía 10 años. Consultó por lesiones ulceradas dolorosas en mucosa oral de 2 meses de evolución que habían sido tratadas con corticoides orales y antisépticos tópicos sin obtener ninguna mejoría. Se realizó estudio histopatológico de una de las úlceras demostrando un área desepitelizada bajo la que se observaba un infiltrado linfocitario en banda compuesto de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas. La analítica realizada, test de Schimer y test de patergia resultaron normales. Las úlceras se resolvieron al suspender transitoriamente el tratamiento con metotrexate y pautando ácido fólico.

Discusión: La aparición de estomatitis o úlceras en la mucosa oral en pacientes con artritis reumatoide se debe a diversos factores: medicamentosos, déficit de hierro o ácido fólico, asociación con síndrome de Sjögren, aftas orales recidivantes e infecciones. Realizamos una breve descripción de los factores implicados y apuntamos al origen medicamentoso como uno de los factores más importantes.

15 ESCLEROMIXEDEMA CON AFECTACION TIROIDEA

C. Iglesias Hernández, I. Gonzalo González, A. Cuenca Sáez, B. Péreztato, P. Calderón Andrés

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción: El Escleromixedema es una enfermedad cutánea rara, caracterizada por la presencia a nivel clínico de placas induradas en dorso de manos, cara, antebrazos y piernas junto con depósito de mucina, aumento de fibroblastos y fibrosis a nivel histológico. En el 83% de los casos se acompaña de gammapatía monoclonal.

Caso Clínico: Varón de 58 años con antecedentes de hipotiroidismo de 1 año de evolución en tratamiento con levotiroxina. Debuta con pápulas de pequeño diámetro que por confluencia forman placas induradas que se extienden progresivamente por dorso de dedos, manos, antebrazos, cara (especialmente en zona glabellar), nalgas, muslos y pies. El tronco y la región pretibial de ambos miembros inferiores se hallaban libres de lesiones. El enfermo refería dificultad para abrir y cerrar las manos. El estudio histológico confirma la sospecha clínica de Escleromixedema, a la vez que el proteinograma arroja un pico monoclonal correspondiente a Ig G de tipo Kappa.

Discusión: Recientemente ha sido revisada la clasificación de la mucinosis papulosa, liquen mixedematoso y escleromixedema (Rongioletti, JAAD 2001). En ella se propone como excluyente el criterio de alteración tiroidea para el diagnóstico de Escleromixedema. Presentamos un caso de Escleromixedema en el que tanto a nivel clínico, histológico como analítico el proceso es congruente con dicho diagnóstico, a pesar de la alteración tiroidea.

16 LÍQUEN ESCLEROATRÓFICO EXTRAGENITAL INFANTIL

F. Rodríguez García, F. Guimerá Martín-Neda, E. Fagundo González, S. Dorta Alom, M. Escoda García, R. Sánchez González, M. Sáez Rodríguez, A. Martín Herrera*, M. García Bustínduy, A. Noda Cabrera, R. García Montelongo

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

Introducción: El liquen escleroatrófico es una entidad relativamente rara que puede afectar a todas las áreas de la piel. Sin embargo, tiene particular predilección por los genitales femeninos. La presentación extragenital aparece en un 15-20% de los casos y la afectación en la infancia es mucho menos frecuente; y según las series oscila entre 2-15%.

Caso clínico: Niña de 9 años, sin antecedentes personales de interés, que presenta lesiones blanquecinas asintomáticas en tronco y extremidades inferiores de 1 año de evolución, que no respondieron a tratamientos tópicos y que no recuerda. A la exploración presenta en cara interna de rodilla, varias pápulas poligonales planas de 6-8 mm de diámetro, que confluyen formando dos placas induradas, bien delimitadas, redondeadas, de color marfil o ligeramente rosadas. En zona escapular presenta 5 pequeñas pápulas con las mismas características, de entre 1-3 mm de diámetro, muy escamosas y que forman placas deprimidas y que se pliegan con facilidad.

Se solicitó analítica general, con estudio de anticuerpos antitiroideos estando dentro de la normalidad y el estudio histológico demostró hiperqueratosis con aplanamiento de epidermis, banda subepitelial edematosa e infiltración inflamatoria de predominio linfocitario siendo informado de liquen escleroatrófico. Las lesiones han permanecido estables a lo largo de la evolución sin realizar tratamiento alguno.

Discusión: El liquen escleroatrófico es una entidad inflamatoria crónica que causa una importante morbilidad, afectando con mayor frecuencia a mujeres adultas, y cuya localización más frecuente es la anogenital. En la infancia el proceso puede confundirse con los cambios vistos en el abuso sexual. Tanto la afectación extragenital (15-20%) como la aparición en edad infantil (2-15%), son dos hechos relativamente infrecuentes. La etiología del proceso es desconocida, aunque parece que hay cierta susceptibilidad genética y asociación con mecanismos autoinmunes e infecciosos. No hay tratamiento realmente efectivo para las lesiones extragenitales (vitamina E, corticoides tópicos de mediana potencia, láser de CO₂, láser pulsado) que sí sería recomendable en caso de afectación genital (propionato de clobetasona al 2%, progesterona al 2%, testosterona al 2%). Por otro lado, se han descrito un elevado porcentaje de casos infantiles que desaparecen con la menarquía, y debido a esto y a la ausencia de síntomas optamos por no realizar tratamiento, sino realizar un seguimiento a largo plazo, informando de las posibles opciones a la familia.