

XXXI
2003
ABO
BIB

XXXI Congreso Nacional de Dermatología y Venereología

5 - 7 de junio de 2003 • Palacio de Congresos Euskalduna

CASOS CLÍNICOS

CASOS CLÍNICOS

TEMA	Nº DE PANEL	PÁGINA
MISCELÁNEA (I)	1 - 2	13
PSORIASIS	3	13
INFECCIÓN FÚNGICA	4 - 5	13 - 14
INFECCIÓN BACTERIANA	6	14
ENFERMEDAD SISTÉMICA	7 - 12	14 - 16
ENFERMEDAD AMPOLLOSA	13 - 15	16 - 17
INFECCIÓN VÍRICA	16	17
TUMOR BENIGNO	17 - 21	17 - 18
TRATAMIENTO SISTÉMICO	22 - 29	19 - 21
DERMATITIS LIQUENOIDE	30	21
ENFERMEDAD VASCULAR	31 - 32	21 - 22
REACCIÓN POR FÁRMACOS	33 - 36	22 - 23
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	37 - 38	23
GENODERMATOSIS	39 - 41	23 - 24
PELO	42	24
PIGMENTACIÓN	43	24
TUMOR MALIGNO	44 - 47	25 - 26
VASCULITIS	48 - 50	26 - 27
MISCELÁNEA (II)	51 - 52	27
LINFOMA	53 - 57	27 - 29

CASOS CLÍNICOS

MISCELÁNEA (I)

1 SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI. ESTUDIO DE DOS CASOS CON LESIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

M.R. González Hermosa, R. González Pérez, B. Catón, M. González Güemes, J.L. Díaz Ramón y R. Soloeta Arechavala.

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol, Vitoria-Gasteiz.

Introducción: El síndrome de Gianotti-Crosti (SGC) puede estar originado por un amplio grupo de agentes infecciosos, destacando sobre todo los virus. Presentamos dos casos de SGC uno asociado a lesiones purpúricas y otro a lesiones ampollas.

Caso 1: Niño de 7 años que presentaba una erupción papulosa en la cara y en las extremidades junto con lesiones purpúricas en ambos pabellones auriculares y miembros inferiores de cuatro días de evolución.

Caso 2: Niño de 6 años que consultaba por una erupción papulosa localizada en las extremidades junto con pequeñas ampollas en los tobillos de dos días de evolución.

Discusión: En ambos casos las serologías víricas practicadas resultaron negativas hecho que no descarta la asociación de SGC con otros posibles agentes etiológicos que se manifiesten con lesiones purpúricas o ampollas ya que el SGC es una respuesta inmunológica del huésped a una gran variedad de procesos infecciosos.

Bibliografía:

Taïeb A, Plantin P, Du Pasquier P, Guillet G, Maleville J. Gianotti-Crosti syndrome: a study of 26 cases. *B J Dermatol* 1986;115:49-59.

2 PIODERMITIS VEGETANTE

M. Ruano Del Salado, M. García Rodríguez, L. Trasobares Marugán, S. Medina Montalvo y M. Sanz

Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

Introducción: La Piodermitis Vegetante es una entidad de la que se sospecha que ciertos mecanismos defensivos del huésped originan la característica forma clínica de la afección más que el germen patógeno.

Descripción: *Caso clínico:* Presentamos 3 pacientes afectos haciendo hincapié en la clínica tan característica, los resultados de los cultivos y la Histopatología de uno de ellos, así como la respuesta al tratamiento.

Discusión: Nuestra hipótesis es que en nuestros pacientes la manipulación crónica de las lesiones ha contribuido en gran medida a la hiperplásica respuesta cutánea.

PSORIASIS

3 ERITRODERMIA PSORIASICA ARTROPÁTICA Y CARCINOMA ESPINOCELULAR

J. Ocaña Sierra, M.L. Wilhelmi, J. Ocaña Wilhelmi, M.S. Ocaña Wilhelmi, A. Santa Marta y F. Camacho*

*Cátedra de Dermatología. Facultad de Medicina, Granada. *Cátedra de Dermatología. Universidad de Sevilla.*

La psoriasis en sus diferentes formas clínicas y evolutivas puede coexistir con múltiples procesos benignos o malignos.

Observación personal: A.F.J., 52 años, campesino de raza gitana. Montefrío (Granada).

17-II-74. Consulta porque hace 10 años padece psoriasis en grandes placas, que desde hace un año es eritrodérmica junto a dolores reumáticos de rodillas y columna vertebral. Hace un año aparece lesión tumoral infiltrada y ulcerada en pierna derecha.

Exploración clínica: Paciente con estado general conservado que muestra eritrodermia, prurito intenso. Dolores a veces insoportables en ambas rodillas y columna dorsal. Alopecia, deformidad ungueal.

En cara anterior de pierna derecha tumoración, infiltrada y ulcerada. Adenopatías inguinales.

Tratamiento: Excisión amplia de la tumoración y reparación mediante injerto laminar intermedio del abdomen. Disección ganglionar terapéutica.

Evolución: Fue favorable. Pero al año y medio fallece por diseminación del carcinoma espinocelular.

INFECCIÓN FÚNGICA

4 INFECCIÓN CUTÁNEA POR FUSARIUM EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

A. Ruiz de Casas, D. Moreno, A. Herrera Saval, A.I. Suárez*, J.J. Ríos** y F. Camacho

*Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, *Departamento de Microbiología.*

***Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.*

Introducción: *Fusarium* sp. son hongos filamentosos presentes en los suelos de muchas partes del mundo. Pueden ocasionar infecciones diseminadas en pacientes neutropénicos, dependiendo su evolución de la recuperación del estado inmunitario. De forma excepcional causan infecciones cutáneas localizadas en individuos inmunocompetentes, principalmente onicomicosis e infección de heridas quirúrgicas y quemaduras.

Habitualmente son resistentes a los tratamientos antifúngicos.

Caso clínico: Mujer de 73 años, con linfedema crónico y obesidad mórbida, que nos consultó por úlceras en miembros inferiores de 4 meses de evolución. Refería haberse aplicado previamente "barros medicinales caseros" para aliviar su dolor crónico de piernas. A la exploración se observaron úlceras superficiales de gran tamaño en la superficie posterior de ambas piernas, con exudado blanquecino y costras amarillentas. El examen directo y el cultivo del exudado demostraron la presencia de *Fusarium*. Los cultivos bacterianos fueron negativos. El estudio histológico mostró hifas sugestivas de *Fusarium* en las capas más altas de la epidermis sin observarse invasión vascular. Las demás pruebas complementarias realizadas no mostraron hallazgos significativos. Se realizó tratamiento con Itracozol oral a dosis de 400 mg/24 h, además de baños con sulfato de zinc y ketoconazol tópico, con buena evolución.

Conclusión: Caso de infección cutánea local por *Fusarium* en paciente inmunocompetente.

Se destaca la buena respuesta al tratamiento realizado.

Skin lesions associated with *Fusarium* infection. Bodey GP, Boktour M, Mays S, et al. *J Am Acad Dermatology* 2002;47:659-666.

5 TRICHOPHYTON SOUDANENSE. PATÓGENO DE TINEA FACIEI Y CAPITIS

M. García Rodríguez, M. Ruano del Salado y S. Medina Montalvo

Hospital Príncipe de Asturias Alcalá de Henares.

Introducción: El *T. Soudanense* es un dermatofito endémico de África y que con motivo del fenómeno de la inmigración va siendo cada vez más frecuente en nuestro medio provocando tiñas y onicomicosis.

Descripción del caso: Se trata de dos pacientes de color procedentes de África, presentando uno placas de alopecia con descamación en cuero cabelludo y otro lesiones descamativas circinadas en cara, siendo los cultivos positivos para *T. Soudanense*. El tratamiento no pudo ser evaluado por no acudir los pacientes a las revisiones.

Discusión: Reconocer las enfermedades en los pacientes de color supone una dificultad, saber también que podemos encontrar otras especies patógenas inhabituales en nuestro medio y tener presente que en ocasiones el seguimiento de estos enfermos es muy problemático, de cara al tratamiento.

INFECCIÓN BACTERIANA

6 ANGIOMATOSIS BACILAR EN INMUNOCOMPETENTE

J. Bernabeu Wittel, C. Hernández Montoya, A. Serrano Gotarredona, L. Rodríguez Fernández-Freire, M. Giles Lima*, M. Navarrete Ortega*, R. Corbí Llopis, R. Luque Márquez** y T. Rodríguez Cañas

Sección de Dermatología. Departamento de Anatomía Patológica y Servicio de Enfermedades Infecciosas** del Hospital General Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

Introducción: La angiomatosis bacilar es una rara enfermedad que afecta fundamentalmente a pacientes inmunocomprometidos, descrita de forma excepcional en inmunocompetentes. Está causada por varias especies del género *Bartonella* y aunque siempre se ha asumido la necesaria participación de diversos vectores en su transmisión, en los últimos años se ha postulado con la posibilidad de la transmisión directa.

Caso clínico: Mujer de 59 años sin antecedentes médicos ni epidemiológicos de interés, que ingresó en nuestro hospital por presentar unas lesiones dolorosas en miembro inferior derecho de 20 días de evolución, acompañadas inicialmente por síndrome febril autolimitado. A la exploración se apreciaba una placa excrudente de aspecto angiomaso y de superficie friable de aproximadamente 7 centímetros de diámetro localizada en cara posterior de tercio distal de miembro inferior derecho. En zona gemelar del mismo miembro existían dos lesiones de pequeño tamaño papulosas y de aspecto purpúrica así como un cordón duro palpable en hueso poplíteo. El hemograma, la bioquímica, la radiografía de tórax y los múltiples cultivos de la lesión resultaron normales o negativas. Se realizó una Eco-Doppler de miembros que demostró la existencia de una trombosis de la vena safena interna a nivel de la rodilla. En la biopsia cutánea se observaron hallazgos compatibles con una angiomatosis bacilar, confirmados posteriormente con una tinción de Whartin-Starry. La serología a VIH resultó negativa. Tras tratamiento antibiótico específico desaparecieron las lesiones en pocas semanas, quedando en la actualidad una lesión cicatricial residual.

Conclusión: La Angiomaso Bacilar es una rara infección bacteriana que afecta en la mayoría de los casos a pacientes con algún tipo de inmunodepresión siendo excepcional en inmunocompetentes. Finalmente una clínica y una histopatología compatibles nos deben llevar al diagnóstico de este raro proceso cuya incidencia está en alza.

ENFERMEDAD SISTÉMICA

7 ENFERMEDAD DEL INJERTO CONTRA EL HUÉSPED CUTÁNEA CRÓNICA

M. Vázquez Blanco, I. Rodríguez-Blanco, O. Suárez Amor, C. Pestoni, B. Monteagudo, M.M. Pereiro Ferreirós y J. Toribio

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

Introducción: La enfermedad del injerto contra el huésped (EICH) ocurre en pacientes inmunodeprimidos que reciben células inmunocompetentes. La causa más frecuente es el trasplante de células hematopoyéticas (TCH), aunque también se ha descrito en trasplantes de órganos sólidos y transfusiones sanguíneas. La EICH se divide en formas aguda y crónica, según ocurran antes o después de 100 días tras el trasplante.

Caso clínico: Mujer de 38 años con lesiones en tronco, de 6 meses de evolución, estables, lineales, horizontales, color grisáceo, de superficie atrófica, lisa y brillante, induradas a la palpación, no adheridas a estructuras profundas. Entre los antecedentes destacaba leucemia aguda tratada con trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos de sangre periférica. Presentó EICH cutánea grado I 21 días tras el trasplante, y un año después EICH cutánea liquenoide. Estuvo con tratamiento inmunosupresor con ciclosporina hasta abril de 2001.

Discusión: Consideramos que se trata de un caso de EICH crónica con manifestaciones exclusivamente cutáneas, de esclerodermia localizada.

Bibliografía:

- Palencia SI, Rodríguez Peralta JL, Castaño y col. Lichenoid nail changes as sole external manifestation of graft-versus-host disease. *Int J Dermatol* 2002;41:44-5.
- Peñas PF, Jones-Caballero M, Aragués y col. Sclerodermatous graft-versus-host disease. Clinical and pathological study of 17 patients. *Arch Dermatol* 2002;139:924-34.
- Jones-Caballero M, Fernández-Herrera J, Córdoba-Guijarro S y col. Sclerodermatous graft-versus-host disease after donor leukocyte infusion. *Br J Dermatol* 1998;139:889-92.

8 ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED LIQUENOIDE TRAS INFUSIÓN DE LINFOCITOS DE DONANTE

D.P. Ruiz-Genao, M.J. García Fernández de Villalta, J. Fraga*, J. Sánchez, E. Daudén y A. García Diez

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

Introducción: La infusión de linfocitos de donante (ILD) es un procedimiento de rescate utilizado en casos de recidiva de enfermedades hematológicas tras trasplante de médula ósea. Se asocia a una elevada incidencia de enfermedad injerto contra huésped (EICH). Sin embargo, las descripciones de las características clínicas e histológicas son escasas en la literatura dermatológica.

Caso clínico: Un varón de 38 años diagnosticado de leucemia mieloide crónica se sometió a dos trasplantes de donante HLA-identico. Debido a recidiva molecular se sometió a dos infusiones de linfocitos CD3+ del mismo donante. Tras las infusiones desarrolló un cuadro de enfermedad injerto contra huésped crónica hepática y posteriormente aparecieron lesiones generalizadas violáceas papulosas, pruriginosas y un reticulado blanquecino en mucosas yugales. Dos biopsias mostraron una dermatitis de interfase asociada a un infiltrado liquenoide. El tratamiento con esteroides orales logró la resolución de las lesiones cutáneas con persistencia de las lesiones orales.

Discusión: Presentamos un caso de EICH liquenoide tras ILD. Las descripciones de EICH cutáneo tras ILD son excepcionales. Se ha descrito un caso de EICH esclerodermiforme y dos casos de EICH hiperagudo que evolucionaron adquiriendo características clínicas e histológicas de EICH liquenoide. Para disminuir la incidencia de EICH tras ILD se han utilizado diversas técnicas, como las dosis escalonadas y la eliminación de células CD8+ de la infusión.

9 MUCINOSIS CUTÁNEA AUTOLIMITADA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW

D. Moreno-Ramírez, F. Peral Rubio, C. Gómez Espejo, A. Rodríguez-Pichardo, JJ. Ríos Martín y F. Camacho

Dpto. Dermatología M-Q Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

El liquen mixedematoso es una entidad poco frecuente caracterizada por lesiones liquenoides, relacionada con el depósito de mucina en dermis. Aunque de etiología desconocida, las formas generalizadas se han descrito asociadas a paraproteinemias y otros procesos hematológicos. La ausencia de enfermedad tiroidea en estos pacientes se ha considerado criterio diagnóstico tanto en las formas generalizadas como en las localizadas. Desde las descripciones originales de las mucinosis cutáneas, tanto la nomenclatura como la clasificación de este tipo de cuadros han sufrido numerosas modificaciones hasta la actualidad en que diferenciamos formas generalizadas o escleromixedema y formas localizadas reconocidas como liquen mixedematoso.

Caso clínico: Mujer de 35 años, con antecedentes personales de angioedema y enfermedad de Graves-Basedow diagnosticada 5 años antes y actualmente sin tratamiento antitiroideo. Consultó en nuestro Departamento por cuadro pruriginoso de un mes de evolución consistente en múltiples pápulas liquenoides de distribución lineal y localizadas en región frontal, retroauricular y superficie posterior de cuello. Se acompañaba de nódulos dolorosos en cuero cabelludo y exoftalmos bilateral en relación con el trastorno tiroideo de base. La totalidad de los exámenes complementarios practicados, incluidas pruebas de función tiroidea y anticuerpos antitiroideos, mostraron valores dentro de la normalidad. El estudio dermatopatológico reveló

la existencia de depósitos de mucina en dermis superficial y media acompañado de proliferación fibroblástica evidente, hallazgos que confirmaron el diagnóstico de liquen mixedematoso localizado en paciente con enfermedad de Graves-Basedow. En cuatro semanas el cuadro evolucionó espontáneamente hacia la resolución completa, lo que junto a la ausencia de paraproteinemia obligó a reclasificar el cuadro como mucinosis cutánea autolimitada.

Discusión: El presente caso de mucinosis cutánea autolimitada nos permite revisar algunos conceptos sobre la clasificaciones actuales de las mucinosis cutáneas. La ausencia de trastornos tiroideos en pacientes con liquen mixedematoso, obliga a valorar con cautela la posible influencia de la enfermedad de Graves-Basedow en el desarrollo de la mucinosis de esta paciente.

10 PRURITO GENERALIZADO ASOCIADO A MIELOMA MÚLTIPLE

C. Paredes Suárez, M. Vázquez Blanco, M. Gómez Vázquez, D. Sánchez-Aguilar, V. Fernández-Redondo y J. Toribio

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

Introducción: Ante un prurito generalizado y tras descartar un origen dermatológico es preciso buscar la presencia de una enfermedad sistémica. Se ha relacionado con múltiples enfermedades, entre ellas algunas malignas.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 69 años de edad que acude a la consulta por un prurito generalizado de varios meses de evolución, con lesiones eczematosas liquenificadas secundarias al intenso rascado. Ante la búsqueda de una causa interna se evidencia la presencia de una gammapatía con pico monoclonal IgG-kappa, objetivándose en la biopsia de médula ósea una infiltración por células plasmáticas con formas inmaduras, con el diagnóstico definitivo de mieloma múltiple. El paciente no presentaba alteración de su función renal. La PAAF de una adenopatía axilar fue compatible con linfadenitis reactiva inespecífica y la biopsia de sus lesiones cutáneas reveló una imagen histológica compatible con neurodermitis. El paciente ha sido derivado al Servicio de Hematología para valorar el inicio de tratamiento antineoplásico.

Discusión: La asociación entre prurito generalizado y malignidad ha sido remarcada por muchos autores, destacando entre ellos como más frecuentemente asociados los linfomas, especialmente el linfoma de Hodgkin y la policitemia vera, siendo descrita como infrecuente la asociación con el mieloma múltiple u otras gammapatías. Algunos autores ponen el prurito directamente en relación con la afectación renal por el mieloma aunque más recientemente se han descrito casos como el nuestro con una función renal conservada. El prurito suele mejorar con el inicio del tratamiento antineoplásico, siendo esta buena respuesta clínica un criterio más para establecer esta relación entre un síntoma tan frecuente como es el prurito y el mieloma múltiple.

11 PRURIGO LINFADÉNICO

C.M. Galera, R. Gamo, J. Sopena, P. Ortiz Romero y L. Iglesias Diez

Servicio de Dermatología, Hospital Doce de Octubre.

El prurigo es ampliamente conocido por ser uno de los signos de enfermedad interna maligna, sobre todo de linfoproliferación maligna.

Presentamos el caso de una paciente con una leucemia linfática crónica que desarrolló un cuadro de lesiones cutáneas compatibles con prurigo.

Caso clínico: Nuestra paciente es una mujer de 76 años, diabé-

tica y con historia de LLC de años de evolución, en tratamiento con ciclofosfamida. Comienza con una erupción de lesiones papulo-nodulares muy pruriginosas en parte superior del tronco, frente y cuero cabelludo. Se le realizó biopsia que fue compatible con prurigo. Se inició tratamiento con corticoides tópicos y PUVA, sin mejoría. Posteriormente, fue pautada talidomida que no consiguió frenar el proceso. Finalmente, se instauró tratamiento con corticoides orales a dosis altas con lo que dejaron de aparecer lesiones nuevas y el proceso fue remitiendo progresivamente.

Discusión: Los linfomas y las leucemias pueden presentar lesiones cutáneas no específicas asociadas a prurito, que se designan de forma genérica "prurigo-like papules" o prurigo linfadenico, como es el caso que presentamos. El prurigo linfadenico es una de las formas de prurigo, asociado a procesos linfoproliferativos. A pesar de su conocimiento por los dermatólogos son muy escasas las referencias bibliograficas al respecto.

12 ACRODERMATITIS ENTEROPÁTICA LIKE

R. de Lucas Laguna, P. Herranz Pinto, M. Bergón Sendín, I. Prats Caelles, M. Mayor Arenal, E. Herrero y M. Casado Jiménez

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La acrodermatitis enteropática (AE) es un raro trastorno hereditario caracterizado por dermatitis, alopecia y diarrea. Se origina por la incapacidad de absorber el zinc de la dieta y han sido descritas formas hereditarias y adquiridas de esta enfermedad. Presentamos un caso de AE en una niña de 4 meses, prematura y alimentada exclusivamente con lactancia materna.

Caso clínico: Una paciente de 4 meses producto de un embarazo gemelar, prematura de 31 semanas y alimentada con lactancia natural nos fue remitida por lesiones cutáneas acrales y periorificiales de 3 semanas de evolución. El cuadro clínico era compatible con AE, confirmada mediante la biopsia de la piel y la determinación de zinc en sangre. Su hermana gemela, alimentada con fórmula adaptada, permaneció completamente sana. El tratamiento oral con sulfato de zinc obtuvo la resolución del cuadro en tan solo 5 días y la paciente permanece asintomática. Las determinaciones de los niveles sanguíneos de zinc en la madre y en la hermana gemela fueron normales. El estudio de la leche materna reveló un déficit severo de zinc.

Discusión: La aparición de un cuadro de dermatitis similar a la AE ó AE-like ha sido referido en la literatura en pacientes prematuros alimentados de forma exclusiva con leche materna. Al contrario de la forma hereditaria, en la que las manifestaciones clínicas aparecen tras el destete, en estos casos el déficit de aporte de zinc se debe a la diferencia del elemento en la leche materna, por lo que se agravan si se mantiene la lactancia natural.

ENFERMEDAD AMPOLLOSA

13 DERMATOSIS IGA LINEAL POR VANCOMICINA

M.L. Martínez-Barranca, A. Herrera-Saval, J.L. Fernández-Crehuet, B. García-Bravo, A. Hevia* y F. Camacho

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica del HU Virgen Macarena, Sevilla.*

Introducción: La dermatosis IgA lineal, enfermedad ampollosa superficial autoinmune adquirida, se caracteriza por presentar un depósito lineal de IgA en la unión dermoepidérmica. Aunque la mayoría de casos son idiopáticos, se han publicado

algunos relacionados con cánceres, enfermedades autoinmunes, infecciones y medicaciones, fundamentalmente con vancomicina, pero también con otros antibióticos, AINEs y litio. Clínicamente varía desde una erupción generalizada de pápulas asintomáticas hasta vesículo-ampollas hemorrágicas que respetan habitualmente las mucosas. La celularidad predominante del infiltrado no es uniforme, ya que a veces son PMN y otras eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa aparece depósito lineal de IgA en la unión dermoepidérmica, mientras que la indirecta suele ser negativa, pues sólo en un 13-30% de casos se detectan Ig anti-membrana basal circulantes.

Caso clínico: Varón de 65 años, alérgico a penicilina, ingresado por angor inestable. En el postoperatorio inmediato a la realización de cirugía de revascularización coronaria, desarrolló una neumonía nosocomial tardía por lo que se instauró tratamiento antibiótico. A los 6 días de comenzar tratamiento con vancomicina y aztreonam, desarrolló una erupción vésico-ampollosa en abdomen y extremidades con intenso prurito y afectación de mucosa oral. En el estudio histológico se observó necrosis epidérmica con infiltrado dérmico de polinucleares, especialmente neutrofilico. Y en la inmunofluorescencia directa aparecieron unos depósitos lineales de IgA en la unión dermoepidérmica. Una vez retirados los antibióticos, y con la aplicación 2v/d de crema de desoximetasona al 0,25%, desaparecieron los elementos vésico-ampollosos.

Discusión: Nuevo caso de dermatosis IgA lineal inducida por vancomicina, con desaparición de las lesiones al retirar la medicación y aplicar esteroides tópicos.

Bibliografía:

Palmer RA, Ogg G, Allen J, y cols. Vancomycin-induced linear IgA disease with autoantibodies to BP180 and LAD285. *Br J Dermatol* 2001;145:816-20.

14 PENFIGOIDE CICATRICAL. A PROPÓSITO DE DOS OBSERVACIONES

L. Pérez-Naranjo, I. García-Morales, A. Herrera-Saval, A. Pérez-Bernal, A. Hevia y F. Camacho

H. U. Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: El penfigoide cicatricial (PC) es una infrecuente enfermedad ampollosa autoinmune con predilección por las mucosas y evolución cicatricial. Se caracteriza por ampollas subepidérmicas, infiltrado mixto e inmunofluorescencia directa con depósito lineal de IgG en membrana basal. El diagnóstico es difícil, por lo que puede retrasarse el correcto tratamiento y aparecer importantes complicaciones funcionales.

Caso 1: Varón de 64 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, cardiopatía, enfermedad cerebro-vascular y episodios de úlceras dolorosas orales recidivantes. Consultó por lesiones exulceradas localizadas inicialmente en escroto y posteriormente en región periocular derecha, conducto auditivo externo, escote, pene y pliegue interglúteo de un mes de evolución. Las lesiones fueron evolucionando a la formación de anquiblefaron en ojo derecho y a fimosis. Repetidas biopsias mostraron ampollas subepidérmicas con infiltrado mixto pero con IFD negativa. Cultivo de hongos, virus y serología para VIH, VHB, VHC y ANA, negativos. Con la sospecha clínica de PC se instauró tratamiento con deflazacort 45 mg/día y sulfonas 150 mg/día vía oral, obteniéndose mejoría clínica. Se realizó tratamiento quirúrgico del anquiblefaron en el Servicio de Oftalmología.

Caso 2: Varón de 26 años con antecedentes personales de asma bronquial y úlceras orales de cinco años de evolución que, en el momento de la consulta, afectaban a las mucosas yugal, gingival, lingual y faríngea, junto a extensas exulceraciones en escroto y ampollas tensas en cara y cuello. La biopsia fue compatible con PC y la inmunofluorescencia directa mostró depósitos de IgG lineales en la unión dermoepidérmica. El estudio oftal-

mológico reveló simblefaron cicatricial. Se indicó tratamiento con sulfona oral 200 mg/día, corticoides tópicos y un ciclo de 3 días con gammaglobulina inespecífica a 40 g/día, con mejoría clínica de las lesiones.

Conclusión: Dos casos de penfigoide cicatricial con afectación oral y ocular típica y extensas ulceraciones escrotales, localización infrecuente en la bibliografía. Se comenta la dificultad del diagnóstico del PC y la mejoría significativa de las lesiones con sulfonas.

15 PÉNFIGO ATÍPICO ASOCIADO A CARCINOMA EPIDERMÓIDE DE ESÓFAGO

D.M. Arranz Sánchez, M. Corral de la Calle, M. Bergón Sendín, A.B. Piteiro Bermejo, N. Hernández Cano, R. Álvarez Doforno* y R.M. Díaz Díaz

*Servicio de Dermatología y *Servicio de Inmunología*, Hospital Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción: Presentamos un caso de pénfigo atípico asociado a carcinoma epidermoide de esófago con metástasis ganglionares, óseas y peritoneales en una mujer de 63 años.

Descripción: La paciente comienza simultáneamente con un cuadro constitucional y lesiones cutáneas vesiculosas muy pruriginosas, agrupadas de forma herpetiforme, que se han ido extendiendo progresivamente en sucesivos brotes formando anillos, hasta afectar el tronco y las cuatro extremidades. Nunca ha tenido lesiones en mucosas. La histología muestra acantólisis subcórnea y la IFD es positiva contra sustancia intercelular epidérmica. La IFI es igualmente positiva, con patrón antisustancia intercelular a título 1/320. Se comenta la evolución de la paciente y su respuesta a los tratamientos.

Discusión: No todos los pénfigos asociados a neoplasias cumplen los criterios de pénfigo paraneoplásico enunciados por Anhalt¹. Se han descrito múltiples casos de pénfigo con presentación clínica o comportamiento atípico en pacientes con neoplasias, algunos de los cuales, como en nuestro caso, pueden corresponder a pénfigos herpetiformes. Estas comunicaciones aisladas recomiendan revisar los estrictos criterios de pénfigo paraneoplásico y reconocer un espectro clínico más amplio.

Bibliografía:

1. Anhalt GJ, Kim SC, Stanley JR et al. Paraneoplastic pemphigus: an autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia. *N Engl J Med* 1990;323:1.729-35.

INFECCIÓN VÍRICA

16 TRASPLANTADO RENAL CON VERRUGAS MÚLTIPLES TRATADAS CON BLEOMICINA INTRALESIONAL

C. Gómez Espejo, A. Herrera Saval, A. Pérez Gil, A. Ruiz de Casas y F. Camacho

Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: En pacientes con trasplante renal la incidencia de verrugas vulgares oscila entre el 24 y el 100%, siendo mayor cuanto más tiempo haya transcurrido desde el trasplante. La depresión de la respuesta inmune celular aumenta la posibilidad de infección por papilomavirus humanos, dando lugar a verrugas que pueden ser numerosas y de gran tamaño; además de que suelen ser refractarias a los tratamientos habituales, teniendo que recurrirse a interferón ó láseres ablativos. La bleomicina intralesional es un tratamiento útil en verrugas vulgares,

ya que presenta una alta tasa de respuesta y ausencia de toxicidad a dosis adecuadas.

Caso clínico: Niño de 10 años, trasplantado renal desde hace 3 años en tratamiento con tacrolimus, mofetilo micofenolato y prednisona. Consultó por múltiples y grandes verrugas vulgares de 11 meses de evolución localizadas en región metatarsiana y dedos de ambos pies. Se realizaron diversos tratamientos tópicos como queratolíticos, glutaraldehído, formalina, imiquimod y cimetidina oral, sin mejoría. Finalmente, con el uso de bleomicina intralesional cada 3 semanas, se obtuvo la resolución de las verrugas en 5 sesiones de tratamiento.

Conclusión: Verrugas vulgares múltiples en paciente inmunosuprimido por trasplante renal. Resistentes a diversos tratamientos, se obtuvo la resolución completa de las lesiones con bleomicina intralesional.

TUMOR BENIGNO

17 NEVUS BASOCELULAR LINEAL UNILATERAL

M. Ballesterero Díez, D. Ruíz Genao, E. Daudén Tello, L. Rios Buceta, J. Fraga Fernández, M. Miranda Fontes*, J.M. Oñate Cuchet* y A. García Díez

*Hospital Universitario de la Princesa, Madrid. *Hospital Río Carrión, Palencia.*

Introducción: El nevus basocelular lineal unilateral es una alteración rara, no hereditaria, con rasgos histopatológicos característicos.

Caso clínico: Mujer de 28 años sin antecedentes personales de interés que presenta desde el nacimiento, en cara flexora de antebrazo, eminencia tenar y cara palmar de primer dedo mano derecha, una lesión maculosa, atrófica, blanquecina, de bordes definidos, aparentemente siguiendo las líneas de Blaschko. Desde entonces han ido apareciendo lesiones similares salpicadas en hueco antecubital, superficie flexora de brazo y pectoral y, en los últimos meses, lesiones papulosas eritematosas de consistencia firme salpicadas sobre la lesión congénita. A la exploración no presentaba alteraciones dentarias ni malformaciones a otros niveles. Se realizó extirpación de la lesión principal observándose anatomopatológicamente, de forma salpicada, proliferaciones basaloideas que adoptan un patrón de tipo epiteloma basocelular infundíbulo-quistico y otros superficiales, así como alteraciones malformativas de la epidermis con zonas de elongación de las crestas interpapilares que adoptan un patrón basaloide sin evidencia de componente tumoral.

Discusión: El nevus basocelular lineal unilateral se imbrica clínica e histopatológicamente con el hamartoma basocelular folicular y se caracteriza por lesiones hipopigmentadas estriadas unilaterales lineales sobre las que aparecen lesiones papulosas hiperpigmentadas o del color de la piel normal. Se ha discutido su potencial premaligno. Se plantea diagnóstico diferencial con el síndrome del carcinoma basocelular nevoide unilateral.

18 HEMANGIOMAS CAPILARES LOBULARES SUBCUTÁNEOS DISEMINADOS

R. Valverde Garrido, A. Vergara Sánchez, M.J. Isarría Marcos, P. Sánchez Caminero, J.L. Rodríguez Peralto, A. Guerra Tapia y L. Iglesias Díez

Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid.

Introducción: Existen casos de hemangiomas capilares lobulares múltiples, bien agrupados (tras la extirpación de uno previo) o diseminados, siguiendo un patrón eruptivo (de novo o en relación con neoplasias, dermatitis exfoliativa o tratamiento

con etretinato).

Caso clínico: Se trata de un varón de 74 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica, anemia de trastorno crónico, infarto lacunar con ataxia-hemiparesia y poliposis colónica. Refiere la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas, de crecimiento progresivo, durante los últimos 4 o 5 años, a la exploración consistente en pápulas rojo-violáceas, blandas, diseminadas. La anatomía patológica resultó compatible con el diagnóstico de hemangioma capilar lobular. Así mismo, se detectó una lesión similar a nivel pulmonar en una prueba de imagen.

Discusión: Presentamos un caso de hemangiomas capilares lobulares múltiples diseminados a nivel cutáneo, que igualmente aparecen a nivel pulmonar. La actitud que requiere es expectante, dada la benignidad y la habitual regresión espontánea de estas lesiones.

19 PILOMATRICOMA GIGANTE DE PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN ATÍPICA

F. Peral Rubio, A. Pérez-Gil, D. Moreno Ramírez, C. Gómez Espejo, A. Carrizosa Esquivel y F. Camacho

Hospital Universitario Virgen Macarena.

Introducción: El pilomatricoma es una tumoración benigna del folículo piloso, descrita por Malherbe y Chenantais en 1880. Se trata de un tumor con diferenciación matricial que se presenta habitualmente en jóvenes como un nódulo subcutáneo solitario, no mayor de 3 cm, lobulado, consistencia dura y localizado más frecuentemente en la cabeza.

Caso clínico: Varón de 57 años con antecedente personal de valvulopatía en tratamiento con anticoagulantes orales. Consulta por presentar un elemento tumoral localizado superficie lateral de muslo izquierdo de 1 año de evolución. A la exploración se observaba un nódulo subcutáneo, de 5 cm de diámetro máximo, con ulceración central por donde aparecía una masa exoftálica de consistencia pétreo. El estudio radiográfico mostró un nódulo de densidad calcio. El estudio dermatopatológico demostró un tumor multilobulado, compuesto por células basaloideas, eosinófilas (células fantasma), células gigantes multinucleadas y depósitos de calcio en dermis. Posteriormente la tumoración fue erosionando la superficie cutánea hasta desprenderse por completo una masa de calcio de 4 cm de diámetro, quedando una ulcera residual donde aun se observaban restos de calcio. La tumoración fue finalmente extirpada en su totalidad sin presentar recidiva nueve meses después.

Discusión: Los pilomatricomas son tumores de pequeño tamaño, siendo excepcionales los mayores de 3 cm. El primer pilomatricoma gigante (mayor de 5 cm) fue descrito por Krausen en 1974; desde entonces se han publicado 8 casos más. También resulta poco habitual el fenómeno de extrusión; es decir, la aparición del calcio en la superficie cutánea, y cuando esta ocurre se presenta en pequeñas cantidades. Por tanto presentamos un caso infrecuente de pilomatricoma, tanto por el tamaño y características de la lesión, como por posterior evolución.

20 TUMOR DE ABRIKOSSOF DE LOCALIZACIÓN INUSUAL

F. Guimerá Martín-Neda, M. García Bustínduy, M. Escoda García, E. Fagundo González, F. Rodríguez García, R. Cabrera, R. Sánchez González, A. Noda Cabrera, L. Díaz Flores y R. García Montelongo

Hospital Universitario Canarias, La Laguna, Tenerife.

Introducción: El Tumor de Células Granulares (Abrikossof, 1926) es una neoplasia de histogénesis aún controvertida. Más frecuente en mujeres de edad media y raza negra. Puede pre-

sentarse de forma única o múltiple (10-15%), observándose en cualquier localización (lengua 40%). Existen formas benignas y malignas (1-2%). Tratamiento de elección cirugía amplia.

Caso Clínico: Mujer 65 años sin AP, que presenta en tronco lesión de 6 meses de evolución. A nivel inframamario izquierdo lesión tumoral única, bien circunscrita, sobrelevada, coloración rojiza, 4x3 cm, consistencia firme y con retracción superficial de la piel. Histología con proliferación neoplásica de células redondeadas/poligonales de citoplasma eosinófilo granular y núcleo central, dispuestas en cordones y nidos entre las bandas de tejido conectivo sin infiltración vascular. Inmunohistoquímica S-100 (+) y enolasa-neurono-específica (+). ME presencia de numerosos lisosomas citoplasmáticos. Se diagnostica como Tumor de Abrikossof. Se practica extirpación amplia no apreciándose recidivas (2 años).

Discusión: Presentamos un caso infrecuente de Tumor de Células Granulares. Discutimos si este caso se engloba dentro de los potencialmente malignos, basándonos en el tamaño de la lesión o su variante benigna basándonos en características histológicas.

Bibliografía:

Ordóñez N. *Granular Cell Tumor: A Review and Update.* Adv Anat Pathol 1999;6:186-203.
Fanburg-Smith JC, Meiss-Kindblom JM, Fante R et al. *Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation.* Am J Surg Pathol 1998;22:779-94.

21 LINFOCITOMA CUTIS. A PROPÓSITO DE UN CASO DE LOCALIZACIÓN EN LABIO

I. Rodríguez-Blanco, A. León-Mateos, C. Pestoni, B. Monteagudo, M. Pereiro Jr. y J. Toribio

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

Introducción: El linfocitoma cutis es una entidad englobada en el concepto de pseudolinfoma cutáneo, término que se refiere a un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos reactivos que simulan linfomas cutáneos clínica y/o histológicamente.

Caso clínico: Presentamos a un paciente varón de 42 años de edad que acude a nuestro Servicio por una lesión de aspecto tumoral de labio. Cuando llega a nuestra consulta, presentaba a nivel de la mitad derecha de labio superior, una lesión de superficie brillante, con teleangiectasias, infiltrada, dura, de dos años de evolución, que había sido sometida a tratamientos locales sin éxito alguno. El estudio dermatopatológico demostró un denso infiltrado linfoide con formación de centros germinales bien definidos, todo ello compatible con el diagnóstico de linfocitoma cutis. Dado el fracaso de la terapéutica local previa empleada, se inició la administración de cloroquina a dosis de 500 mg/día logrando la remisión de la lesión.

Discusión: Aunque la mayor parte de los pseudolinfomas no tienen una etiología conocida, existen varios estímulos que pueden desencadenarla; en estos casos la eliminación de la causa será determinante, mientras que en el resto se pueden emplear diversos tratamientos tópicos, intralesionales, físicos, quirúrgicos o incluso sistémicos, entre ellos la cloroquina, con buen resultado.

Bibliografía:

1. Tanusin Ploysangam, MD, Debra L. Breneman, MD, and Diya F. Mutasim, MD. Cutaneous pseudolymphomas. J Am Acad Dermatology June 1998, vol 38, 6: 877-898.
2. David M. Stoll, MD. Treatment of cutaneous pseudolymphoma with hydroxychloroquine. J Am Acad Dermatology 1983;8:696-699.

TRATAMIENTO SISTÉMICO

22 ENFERMEDAD DE CROHN EXTRADIGESTIVA. RESULTADO DEL TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB

L. Rodríguez Fernández-Freire, C. Hernández Montoya, A. Serrano Gotarredona, J. Bernabeu Wittel, P. Travado Soria*, E. Pérez Vega, M. Navarrete Ortega* y T. Rodríguez Cañas

*Servicio de Dermatología * Servicio de Anatomía Patológica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla.*

Introducción: La enfermedad de Crohn es una enfermedad inflamatoria intestinal de curso crónico y etiología desconocida. En el 4% de los casos la enfermedad perianal es el primer síntoma y puede preceder por mucho tiempo al desarrollo de la enfermedad en otras regiones.

La EC aparece preferentemente en jóvenes (20-30 años), observándose un 2º pico de mayor incidencia a los 50-60 años.

El tratamiento de la EC tiene carácter paliativo y no curativo, requiriendo una adaptación continua del régimen de tratamiento de cada paciente de acuerdo con su respuesta.

Descripción del caso: Un varón de 42 años con antecedente de ex-etilismo crónico y episodios diarreicos sin productos patológicos, consulta por la presencia desde hace 2 años de lesiones nodulares, abscesificadas en área glútea, periné y escroto.

A la exploración se observan múltiples abscesos y áreas flemosas coalescentes en los lugares citados así como múltiples fístulas.

Se realizó biopsia cutánea que nos informan como dermatitis perivascular superficial y profunda con inflamación granulomatosa y numerosas células plasmáticas.

Análisis completa, cultivo de bacterias, hongos, micobacterias, serología VHC, VHB, sífilis, VIH, exploraciones digestivas fueron normales o negativas.

Con el juicio clínico de enfermedad de Crohn con afectación exclusiva perianal comenzamos tratamiento convencional inicialmente con antibióticos e inmunosupresores con escaso resultado por lo que decidimos iniciar tratamiento con anticuerpos monoclonales: infliximab mejorando espectacularmente las lesiones.

Conclusión: El infliximab (INF) es un anticuerpo monoclonal quimérico indicado en la EC en caso de falta de respuesta al tratamiento con inmunosupresores especialmente en el caso de fístulas. Actúa principalmente bloqueando la producción de TNF- α , actuando también sobre la cascada del complemento y la citotoxicidad mediada por células.

23 TRATAMIENTO DE LA ERUPCIÓN POLIMORFA LUMÍNICA REFRACTARIA CON CICLOSPORINA

I. Trébol, J. Gardeazabal, C. Varas, X. Eizaguirre, R. Zabala y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces, Bilbao.

Introducción: La erupción polimorfa lumínica (EPL) constituye más del 90% de las erupciones fotoinducidas y afecta al 5-21% de la población. La mayoría de los casos son leves y se controlan evitando la exposición solar en las horas centrales del día y con el uso de fotoprotectores. En el caso de EPL moderada-severa se debe iniciar un tratamiento preventivo valorando de forma individual la frecuencia, duración, intensidad y grado de afectación de la calidad de vida del paciente. La fotoquimioterapia un mes antes de la exposición solar, es uno de los tratamientos más utilizados. También se han utilizado agentes sistémicos como antipalúdicos, betacarotenos y nicotinamida con resultados variables. Estas medidas suelen ser suficientes, pero

en ocasiones encontramos casos de EPL que no responden a estos tratamientos.

Casos clínicos: Presentamos dos casos de EPL generalizada, refractaria a tratamientos convencionales, que respondieron satisfactoriamente al tratamiento preventivo con ciclosporina a dosis de 3-4 mg/kg/día durante periodos de 2-4 semanas, iniciando el tratamiento 1 semana antes del periodo vacacional.

Conclusiones: Excepcionalmente nos encontramos con pacientes con EPL que no responden a los tratamientos preventivos habituales. Nosotros sugerimos que el uso de ciclosporina en cursos cortos y de forma intermitente es una alternativa terapéutica eficaz a tener en cuenta.

24 ECZEMA ALÉRGICO DE CONTACTO GRANULOMATOSO EN PACIENTE SENSIBILIZADA A MEZCLA DE GOMAS NEGRAS Y MEZCLA DE MERCAPTOS

B. Hernández Machín, P. Almeida Martín, D. Luján Rodríguez, E. Soler Cruz, J.L. Afonso* y B. Hernández Hernández

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Insular, Gran Canaria.*

Introducción: Existen distintas formas clínicas de presentación del eczema alérgico de contacto (EAC). Una de ellas, aunque rara, es el EAC granulomatoso. La mayoría de las reacciones con patrón granulomatoso han sido descritas en relación a metales.

Caso clínico: Mujer de 73 años con antecedentes personales de insuficiencia venosa periférica consulta por la aparición desde hace siete meses, de lesiones localizadas en dorso de ambos pies, eritematodescarnativas bien delimitadas, respetando una banda de piel sana en dorso de los dedos. En las plantas lesiones descarnativas con hiperqueratosis y xerosis. Prurito acompañante.

El estudio histológico reveló una epidermis con espongiosis y queratinocitos necróticos, y a nivel de la dermis superficial un infiltrado inflamatorio de predominio histiocitario de apariencia granulomatosa. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC. Se observó una reacción positiva (++) para mezcla de gomas negras y mezcla de mercaptos a las 48 y 96 horas.

Tras evitar el uso del objeto que contenía las sustancias a las que era alérgica (zapatillas de uso doméstico) ha permanecido asintomática después de un año de seguimiento.

Discusión: El diagnóstico definitivo de EAC granulomatoso en paciente sensibilizada a mezcla de gomas negras y mercapto se estableció en base a varios hallazgos: el uso domiciliario diario de unas zapatillas de goma; la positividad para mezcla de gomas negras y mercapto en las pruebas epicutáneas; y la resolución de las lesiones tras evitar el contacto con las sustancias alergizantes.

25 ECZEMA DE CONTACTO A ACRILATOS EN PACIENTE PORTADORA DE ORTESIS

P. Almeida Martín, B. Hernández Machín, D. Luján Rodríguez, E. Soler Cruz y B. Hernández Hdez

Servicios de Dermatología. Hospital Universitario Insular, Gran Canaria.

Introducción: Las resinas acrílicas son polímeros termoplásticos ampliamente usados en el campo sanitario para la elaboración de prótesis dentarias, cemento óseo en cirugía ortopédica, lentes de contacto, audífonos y ortesis.

Caso clínico: Mujer de 36 años, con antecedente de agenesia parcial de brazo izquierdo, consultó por lesiones eritemato-descarnativas muy pruriginosas en área del muñón que contactaba

con prótesis ortopédica de reciente adquisición. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC, metilmetacrilato y productos utilizados en la elaboración de la prótesis: resina laminar Orthocryl[®] (40-70% metilmetacrilato), polvo endurecedor, colorante y mezcla de fibra y algodón. La lectura realizada a las 48 y 96 horas mostró positividades para el metilmetacrilato (+) y para la resina Orthocryl[®] (++). Las lesiones se resolvieron con el recubrimiento interior de la ortesis con silicona.

Discusión: Los eczemas alérgicos de contacto a resinas acrílicas se describen con relativa frecuencia en los dentistas y protésicos dentales, no así en portadores de prótesis ortopédicas donde únicamente hemos encontrado dos referencias. Recomendamos realizar pruebas epicutáneas con la serie estándar, materiales de la prótesis y tópicos aplicados al miembro amputado, en todos los pacientes portadores de ortesis que presenten dermatitis del muñón.

26 REACCIÓN MEDICAMENTOSA TRAS INSTILACIONES INTRAVESICALES DE MITOMICINA C

J. Sánchez Pérez, M. García F-Villalta, S. Ruíz Álvarez, P. Fernández Peñas y A. García Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa, Madrid.

Introducción: La mitomicina C se utiliza intravascularmente para el tratamiento y profilaxis de las recurrencias del carcinoma vesical superficial. Alrededor de un 9% de los pacientes tratados con mitomicina C intravascular han presentado efectos secundarios cutáneos. Describimos tres pacientes que desarrollaron una reacción medicamentosa tras instilaciones intravasculares de mitomicina C.

Casos clínicos: Tres varones, con edades comprendidas entre los 61 y 74 años fueron diagnosticados de carcinoma vesical superficial. Tras la resección transuretral iniciaron tratamiento con instilaciones intravasculares de mitomicina C. Entre la 2ª y 16ª instilación, cada paciente desarrolló lesiones eritemato-vesiculosas pruriginosas, uno en región palmo-plantar y genital, otro en periné y región genital, y el último presentaba lesiones diseminadas. Las lesiones evolucionaban en brotes en relación con las instilaciones de mitomicina, desapareciendo en un periodo de tiempo comprendido entre 1 y 4 semanas. Las pruebas epicutáneas con mitomicina C en vaselina al 0,001%, 0,01% y 0,1% fueron positivas a las 48 y 96 horas. Doce controles con mitomicina C al 0,1% en vaselina fueron negativos.

Comentarios: Las placas vesiculosas en región palmo-plantar y genital constituyen el patrón clínico más frecuentemente descrito tras las instilaciones intravasculares de mitomicina C. La aparición de las lesiones cutáneas en nuestros pacientes se explican, al menos en parte, por una hipersensibilidad tipo IV frente a la mitomicina C.

27 SENSIBILIDAD ALÉRGICA DE CONTACTO POR PRÓPOLIS CONTENIDO EN CREMA COSMÉTICA UTILIZADA PARA TRATAMIENTO DE ÚLCERAS DE PIERNAS

R. Llamas Martín, J. Ortiz, J.D. Domínguez, A. Segurado y L. Iglesias Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid.

Introducción: El Própolis o cola de abeja (bee glue) es un potente alérgeno con gran poder de sensibilización, que posee importantes propiedades adhesivas. Mezclado con cera es utilizado por las abejas para el sellado de los panales de las colmenas.

La alergia de contacto por este compuesto en apicultores es considerada una enfermedad profesional. A medida que esta sustancia se ha ido incorporando en diversos vehículos en cosmética, han ido apareciendo casos de sensibilización en personas que utilizan los bio-cosméticos para tratarse diversas enfermedades.

Descripción del caso: Presentamos el caso de una mujer de 91 años, con insuficiencia venosa en MMII y aparición de úlceras en su pierna derecha. Fue aconsejada para usar una crema que contenía Própolis comercializada en España, en la curación de sus úlceras. Semanas después desarrollo lesiones eczematosas intensas alrededor de las úlceras, escote, cuello, cara y párpados. Las pruebas epicutáneas demostraron clara positividad al Própolis.

Discusión: La alergia de contacto a Própolis puede deberse a varios alérgenos con diferente composición química contenidos en el mismo. La presencia de estos alérgenos varía con la fuente (plantas), el lugar y el momento de la recolección efectuada por las abejas. Se comentan las sustancias sensibilizantes más importantes contenidas en este compuesto.

28 ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO POR SAL DE ALUMINIO CONTENIDA EN UNA VACUNA ANTITETÁNICA

J.D. Domínguez Auñón, J. Sopena, B. Pérez, J. Ortiz de Frutos y L. Iglesias

Servicio de Dermatología. Hospital Doce de Octubre.

La dermatitis alérgica de contacto por aluminio es muy poco frecuente, y este metal se considera un alérgeno débil. Se han descrito dos vías diferentes de sensibilización por aluminio: desodorantes (1) o medicaciones tópicas; y, más frecuente, a través de la inyección de vacunas o extractos hiposensibilizantes que contienen aluminio como adyuvante (3). Esta última vía tiene mayor capacidad sensibilizante.

Presentamos el caso de una enfermera de 24 años, con rinoconjuntivitis alérgica y asma extrínseca, que consultó por una placa eritematosa pruriginosa de 8 meses en cara externa de brazo, donde le había sido inyectada una dosis de vacuna antitetánica (Diftafax[®]), con hidróxido de aluminio en su composición. Poco después, presentó lesiones papuloeritematovesiculosas pruriginosas en zonas de aplicación de desodorantes y áreas contiguas. Tres de los cuatro antitranspirantes utilizados contenían clorhidrato de aluminio. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC y cloruro de aluminio hexahidratado, con positividad para este último (++) a las 96 horas.

La aplicación de un corticoide tópico de uso frecuente no mejoró, e incluso agravó, las lesiones. Se comprobó que este producto contiene hidróxido de aluminio.

29 HIPERSENSIBILIDAD TIPO IV A LA MITOMICINA C

B. Pérez Suárez, R. Gamó, A. Segurado, J. Ortiz de Frutos y L. Iglesias

Servicio de Dermatología, Hospital Doce de Octubre.

Introducción: La Mitomicina C es un antibiótico con efecto antitumoral de 334 Kd, aislado del *S. Caespitosus*, usado en instilaciones intravasculares para el tratamiento del cáncer vesical superficial. Según distintas series, hasta un 9% de pacientes tratados con este agente quimioterápico desarrollarán efectos secundarios cutáneos, entre los que se encuentran un exantema transitorio generalizado, urticaria y una dermatitis vesiculosa y descamativa de manos y pies que recuerda al síndrome de baboon.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente varón de 70 años, tratado con instilaciones de Mitomicina C por una neo-

plasia urotelial superficial, que varias horas tras la 7ª sesión de quimioterapia comienza con llamativas lesiones eritematoedematosas, intensamente pruriginosas, a nivel palmoplantar, escrotal y perianal, además de parestesias "en guante". Las lesiones dermatológicas requirieron, para su adecuado manejo, suspender el tratamiento con Mitomicina C y aplicación de corticoides tópicos de media potencia así como corticoterapia oral (dosis máxima de 30 mg/d de Prednisona), durante 45 días, resolviéndose con descamación. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC y con mitomicina C al 0,1% aq; se realizaron dos lecturas a la 72 y 168 horas con positividad intensa (+++) únicamente a la mitomicina C.

Discusión: La administración intravenosa de mitomicina C produce toxicidad sistémica importante (mielosupresión, alopecia, úlceras orales..) hasta en el 4% de los pacientes tratados; en cambio, los exantemas son extremadamente raros. Cuando la mitomicina se utiliza intravascularmente, disminuye significativamente la toxicidad general pero se produce una cistitis química en el 10% de los pacientes; el segundo efecto secundario más frecuente es el de las reacciones cutáneas (3-16%), en algunos casos tan graves que requieren suspender el tratamiento. El diagnóstico dermatológico más frecuente es el de lesiones descamativas palmoplantares y/o genitales. El mecanismo de hipersensibilidad retardada explica estos efectos secundarios dermatológicos: las lesiones aparecen tras varios tratamientos (en nuestro caso el 7º), una vez producida la reacción la repetición del tratamiento reproduce la sintomatología y las pruebas epicutáneas son positivas para mitomicina C (lectura a las 72 y 168 horas). Por tanto hemos presentado el interesante caso de un paciente que desarrolló lesiones eritematodescamativas palmoplantares y genitales tras la 7ª instilación de mitomicina C, con pruebas epicutáneas positivas para dicho fármaco.

DERMATITIS LIQUENOIDE

30 LIQUEN PLANO SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

O. Suárez Amor, A. León-Mateos, M. Ginarte, V. Fernández-Redondo y J. Toribio

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

El liquen plano (LP) de distribución lineal fue descrito por primera vez por Auner en 1917 (1). Posteriormente se fueron describiendo otros casos, algunos bajo la denominación de zosteriformes o metaméricos. En 1996 Happle (2) hizo hincapié en que la mayoría de esos casos de LP lineal zosteriforme seguían una distribución según las líneas de Blaschko y no el de una metámera. Para ese autor la mayoría de los LP realmente metaméricos serían casi exclusivamente los secundarios a un fenómeno isomórfico tras un herpes zóster.

Presentamos tres casos de LP lineal localizados en costado derecho, región sacra y zona lumbar. El diagnóstico fue confirmado histopatológicamente y en los tres pacientes la serología luética y la PCR para el virus varicela zóster fueron negativas. En nuestros tres pacientes las lesiones de LP lineal se distribuyeron siguiendo las líneas de Blaschko, por lo que creemos que debe ser denominado LP lineal tipo Blaschko y no zosteriforme, debiéndose reservar este último término para describir las lesiones liquenoides que aparecen en una metámera, la mayoría de las cuales representarían un fenómeno de Koebner donde previamente asentó un herpes zóster.

Bibliografía

1. Auner JF. Lichen planus linearis unilateralis. *J Cutan Dis* 1917;35:166-170.
2. Happle R. "Zosteriform" lichen planus: is it zosteriform? *Dermatology*

1996;192:385-6.

ENFERMEDAD VASCULAR

31 ARTERIA LABIAL DE CALIBRE PERSISTENTE

L. Calduch Rodríguez, R. Sánchez Castaño, J.M. Martín Hernández, L. García Fernández, V. Alonso Usero, B. Llombart Cussac, C. Monteagudo Castro* y E. Jordá

*Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

Introducción: La presencia de arterias labiales inusualmente grandes o superficiales determina la aparición de úlceras o sobrelevaciones en la semimucosa labial.

Caso: Mujer de 76 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento médico. Desarrolló en la semimucosa del labio inferior, una lesión inicialmente de aspecto granulomatoso, que fue tratada sin éxito con nitrato de plata, y que posteriormente se transformó en una úlcera no infiltrada. Durante la exéresis de la lesión se produjo un abundante sangrado. La anatomía patológica confirmó la presencia de dicho vaso bajo una mucosa erosionada y con un infiltrado mononuclear y polinuclear en banda subyacente.

Discusión: Estas lesiones pueden confundirse clínicamente con carcinomas espinocelulares del labio. Es característica la hemorragia cuando se realiza la biopsia o exéresis de la lesión. Es importante recordar que se deben ligar los dos extremos de la arteria diseccionada. Se ha sugerido la posibilidad de asociación a lesiones similares en otras zonas del tracto gastrointestinal.

Referencias:

1. R Botella, J Bañuls, A Morell, A Sevilla, J Navas, JF Silvestre, I Belloch. Arteria de calibre persistente del labio: Estudio de 7 casos. *Piel* 1997;12:123-127.
2. JB Howell, RG Freeman. The potential peril from caliber-persistent arteries of the lips. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:256-9.

32 SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

F. Rodríguez García, R. Sánchez González, M. Escoda García, E. Fagundo González, R. Cabrera de Paz, M. García Bustinduy, F. Guimerá Martín, A. Noda Cabrera y R. García Montelongo

Servicio de Dermatología Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife

Introducción: El síndrome de Klippel Trenaunay es una rara enfermedad congénita, que se manifiesta en la infancia o la adolescencia. Se caracteriza por angiomas cutáneos de color vino de oporto e hipertrofia de los tejidos blandos y óseos de un miembro. Se acompaña de varices, angiomas de órganos internos, hepatoesplenomegalia, linfangiomas y nevus. Las lesiones de la piel pueden pasar desapercibidas en el nacimiento, haciéndose más notorias con la edad. Puede acompañarse de otras manifestaciones: alteraciones oculares, renales, neurológicas, etc.

Caso clínico: Paciente varón de 18 años, con antecedentes familiares de tío abuelo con angioma en cara, sin antecedentes perinatales de interés, que desde el nacimiento-primeros meses de vida presenta hemihipertrofia derecha, sindactilia 2º-3º dedo de ambos pies, asimetría facial derecha, actitud escoliótica con el paso de los años. Se le realizan diversos estudios de imagen (TAC, RMN...) siendo diagnosticado en suma de un síndrome de Klippel-Trenaunay. Es valorado por diversos Servicios. En Dermatología es visto fundamentalmente por presentar nevus flammeus en región frontal derecha y diversas tumoraciones

profundas (angiomas).

Discusión: El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber es una angiodisplasia congénita, caracterizada por angiomas de la piel, osteohipertrofia, linfangiomas, etc. Su etiología es desconocida, planteándose la hipótesis de un posible defecto en los genes 5q o 11p. El diagnóstico es clínico, apoyado con estudios de neuroimagen, siendo muy importante sobre todo el TAC. Posiblemente el síndrome de Klippel-Trenaunay y el Sturge-Weber, sean parte de una misma anomalía, siendo necesarios un mayor número de pacientes con este síndrome para facilitar el planteamiento de criterios diagnósticos específicos para su identificación.

Bibliografía:

1. "Klippel Trenaunay syndrome". *Cutis* 1997. Sep; 60(3): 127-32. Review. Meine JG et al.
2. "Klippel Trenaunay syndrome" *Indian J Pediatr*. 2001. Aug; 68(8):787-9. Sethis et al.
3. "Klippel Trenaunay syndrome" *Am J Med Genet*. 2000. Jul 31; 93(3):171-75

REACCIÓN POR FÁRMACOS

33 LUPUS ERITEMATOSO INDUCIDO POR LOSARTAN

S. Medina Montalvo, L. Trasobares Marugán, M. Ruano Del Salado, M. García Rodríguez y M. Sanz Anquela
Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

Introducción: Presentamos dos casos clínicos que tras la toma del nuevo antihipertensivo Losartan desarrollaron un Lupus Eritematoso sin repercusión sistémica.

Descripción del caso: Se trata de 2 mujeres que para control de su tensión Arterial comenzaron a tomar Losartán, desarrollando una erupción pápulo-eritematosa-edematosa en zonas fotoexpuestas con ANAs positivos, que curó tras el cese del fármaco dejando una marcada hiperpigmentación. Destacar que una de las enfermas tenía una hija diagnosticada de Lupus Eritematoso.

Discusión: Los Antihipertensivos pueden desencadenar L.E.; el Losartán es un fármaco reciente que habrá que añadir a la lista de los capaces de inducir L.E. Destacar la favorable evolución de las pacientes tras la retirada del medicamento excepto por la pigmentación residual.

34 TOXICODERMIA POR INTERFERÓN

J.J. Espinosa Ruiz, L. Tomás Mallebrera, A. Mateu Puchades, L. Pastor Jane, A. Jiménez Martínez A. Fuertes Prosper y A. Marquina Vila

Servicio de Dermatología. Hospital Dr. Peset, Valencia.

Introducción: El tratamiento de la hepatitis crónica por virus de la hepatitis C con interferón y ribavirina se utiliza cada vez más, debido a la negativización de la carga viral y normalización de las transaminasas que produce en algunos pacientes. Este tratamiento se asocia a gran cantidad de reacciones cutáneas por fármacos, atribuidas principalmente al interferón.

Descripción del caso: Varón de 45 años con hepatitis C crónica de 20 años de evolución, en tratamiento con interferón y ribavirina desde hace 3 meses.

Presenta desde hace 1 mes lesiones eccematosas en párpados, tronco y extremidades superiores fundamentalmente. Se realiza biopsia con diagnóstico de toxicodermia tipo micosis fungoide, prueba epicutánea con interferón que es negativa, e inyección intradérmica de interferón que produce una placa eritematosa con biopsia de toxicodermia tipo micosis fungoide.

El digestólogo decide mantener el tratamiento dado que las lesiones se controlan con corticoides tópicos y la respuesta analítica es buena.

Discusión: El interferón se asocia a gran cantidad de efectos secundarios a nivel dermatológico. Lo que llama la atención de este caso es que produce una toxicodermia tipo micosis fungoide clínica e histológicamente que no se había relacionado con interferón, aunque sí con otros fármacos como antiepilépticos (fenitoína, carbamazepina) e IECA. Esta reacción cutánea presenta diferencias histológicas con la micosis fungoide verdadera. El interferón se ha asociado a trastornos linfoproliferativos como linfoma de Burkitt o leucemia aguda linfoblástica pero no a micosis fungoide verdadera.

35 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE LAVAINATENDINOSA

J.M. Ricart Vayá, R. Ibáñez Ramón, J. Miquel Miquel, C. Ortega Monzó y P. Renovell Ferrer*

*Servicio de Dermatología. Hospital de la Ribera, Alcira, Valencia. *Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Clínico, Valencia.*

Introducción: El Tumor de células gigantes de la vaina tendinosa (TCGVT) fue descrito por Chaissaignac en 1852, constituye la neoplasia benigna más frecuente derivada de la vaina tendinosa. Ocupa el segundo lugar en frecuencia de neoplasias benignas de las manos. El TCGVT tiene 2 variantes clínicas en función de su localización anatómica. La forma localizada se dispone en las pequeñas articulaciones preferentemente en los dedos de la mano en la cara palmar de los mismos, próximos a las articulaciones interfalángicas, mientras la difusa, infrecuente, se localiza en articulaciones que soportan grandes cargas.

Caso clínico: Paciente de 42 años de edad que acudió a la consulta por presentar desde hacía 2 años una lesión quística, subcutánea, indolora, de 0,5 cm de diámetro y crecimiento progresivo localizada en la cara palmar de la mano derecha, a nivel de la unión metatarso falángica del quinto.

Anatomía patológica: Los hallazgos histológicos mostraron los rasgos del tumor de células gigantes de la vaina tendinosa.

Técnica quirúrgica: Durante la presentación del caso se dará un breve recuerdo anatómico del dedo y recordaremos las vías de abordaje.

Discusión: El tumor de células gigantes de la vaina tendinosa (TCGVT) constituye la segunda causa más frecuente de neoplasias localizadas en la mano. Aunque en la actualidad gran parte de las mismas son diagnosticadas y tratadas por traumatólogos, algunos casos llegan a los servicios de dermatología. Los dermatólogos de gran parte de España extirpan estas lesiones en su práctica quirúrgica habitual, con la intención de que todos los dermatólogos adquieran los conocimientos para enfrentarse a este tipo de lesiones presentamos el siguiente trabajo.

36 UN CASO DE FOTOSENSIBILIDAD A DEXKETOPROFENO

E. Cuerda Galindo, J.J. Goday Buján, J. del Pozo Losada, J. Rodríguez Lozano, B. Fernández Jorge y E. Fonseca
Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: Presentamos un caso de fotosensibilidad a dexketoprofeno con sensibilización cruzada a ketoprofeno.

Caso clínico: Mujer de 27 años sin antecedentes de interés que acude a la consulta por presentar unas lesiones pruriginosas en dorso de mano y muñeca derecha. Estas lesiones eccematosas aparecieron tras la aplicación de Enangel (dexketo-

profeno) por una afección osteoarticular y exposición solar posterior.

El estudio epicutáneo normal y fotoalérgico tras aplicación de 7,5 j/cm² de rayos UVA mostró los siguientes resultados: dexketoprofeno 1% (+++) y dexketoprofeno 5% (+++) a las 24 y 72 horas en el estudio fotoalérgico, mientras que los estudios epicutáneos normales fueron negativos. En el estudio con la batería de AINE encontramos positividad para ketoprofeno a las 24 y 72 horas en el estudio fotoalérgico. Las pruebas epicutáneas sin radiación posterior con rayos UVA fueron negativas.

Discusión: las reacciones de fotosensibilidad a AINES son bastante frecuentes debido a su amplia utilización de forma tópica en países con gran exposición solar. El dexketoprofeno es un AINE del que sólo hay descrito en la literatura un caso de fotosensibilización tópica. Se han demostrado reacciones cruzadas entre distintos grupos de AINE. Presentamos el segundo caso de fotosensibilidad a dexketoprofeno con sensibilidad cruzada a ketoprofeno.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

37 RINOFIMA. TRATAMIENTO CON ELECTROCIRUGÍA Y ÁCIDO TRICLORACÉTICO

R. Ibáñez Ramón, F.J. Miquel Miquel, R. Tamrit Ortí, J.I. Mari Ruíz, J. Ricart Payá y C. Ortega Monzó

Hospital de la Ribera, Alzira.

Introducción: Rinofima, proceso deformante, progresivo e indoloro de la nariz, secundario a la hiperplasia de las glándulas sebáceas y del tejido subcutáneo, es una entidad poco frecuente resultado del estadio final de la Rosácea y que conlleva cambios en la imagen, de tal forma que puede provocar graves alteraciones psicológicas.

Presentamos tres casos clínicos de rinofima tratados con electrocirugía de alta frecuencia y topicación con ácido tricloroacético al 35%.

Material y métodos: Utilizamos un aparato FORCE TM - 2, terminales de asa y bola, con potencias de 40W (4 MHz) en tres pacientes con rinofimas moderados-severos. Se realiza anestesia con sedación y se infiltra anestésico loco-regional en toda la pirámide nasal. Realizamos pases de dermabrasión con radiofrecuencia de corte y coagulación hasta conseguir el nivel de profundidad de la piel normal. Finalizamos la intervención topicando con ac. Tricloroacético al 35% de toda la pirámide nasal decorticada y un margen de piel sana hasta 0,5 cm. Aplicamos apósito de bandas adhesivas estériles que mantendrán la oclusión durante 5 días.

Resultados: Tras efectuar cura diarias con fisiológico y ac. Fusídico + betametasona durante 15 días conseguimos desprender una escara que deja como resultado una nariz discretamente sonrosada, lisa, uniforme, adelgazada con un resultado cosmético notable.

Conclusiones: El tratamiento con electrocirugía de alta frecuencia es tan efectivo como el del Láser, sin embargo resulta más económico. Al combinar el ac. Tricloroacético conseguimos una mayor uniformidad atenuando el límite que separa la piel sana de la tratada, con lo que el resultado cosmético es aun mayor.

38 GINECOMASTIA UNILATERAL SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON

FINASTERIDA

J.M. Vives Sendra, P. Zaballos Diego, J. Rodero Garrido, J.M. Pujol Montcusí y P. Turégano Fuentes*

*Servicio de Dermatología. Hospital de Santa Tecla. *Hospital de Juan XXIII, Tarragona.*

Introducción: La finasterida es un inhibidor de la 5-alfa reductasa tipo II que ha demostrado su eficacia en el tratamiento de la alopecia androgénica. Los efectos secundarios asociados son poco frecuentes, en general transitorios y, en cualquier caso, reversibles al retirar el fármaco.

Descripción del caso: Varón de 21 años que presentaba una alopecia androgénica de patrón femenino (MAGA-F) con estadije Ebling II, por el que se inició un tratamiento con 1mg/d oral de finasterida. El paciente presentó una ginecomastia unilateral dolorosa a los 2 meses de haber iniciado el tratamiento. Se efectuaron una mamografía y ecografía mamarias que apoyaron el diagnóstico de ginecomastia. El estudio analítico y hormonal tan sólo mostró una cifra de la Prolactina basal de 20,68 ng/ml. Se suspendió el fármaco y el cuadro se resolvió, normalizándose las cifras de prolactina en 2 meses.

Discusión: Los efectos secundarios más frecuentemente asociados a finasteride son la disminución de la libido, la disfunción eréctil y la reducción del volumen de semen eyaculado, que se dan en menos del 2% de los casos. Se ha descrito, aunque más raramente (menos del 0,5%), el aumento de sensibilidad o dolor mamario y ginecomastia en pacientes tratados con finasterida que, en general, remiten tras la retirada del fármaco. Se desconoce la causa, aunque se ha sugerido la disminución de DHT en suero como una posible etiología.

GENODERMATOSIS

39 SÍNDROME DE CÔMEL- NETHERTON: DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

L. Calzado Villarreal, J.D. Dominguez, I. Alonso, S. López y L. Iglesias Diez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid.

Introducción: Menos de un centenar de casos se encuentran en la literatura del síndrome de Còmel- Netherton, que en su forma completa asocia ictiosis lineal circunfleja, atopia y distrofia del tallo piloso. Presentamos un nuevo caso de esta rara entidad en una mujer de mediana edad, que cumple estos tres criterios.

Caso clínico: Se trata de una mujer ecuatoriana de 40 años de edad, que presentaba, desde la infancia, eritema facial, importante xerosis e historia de erupciones pruriginosas frente a distintos alérgenos (sol, textiles), así como rinoconjuntivitis primaveral. A la exploración física destacaban lesiones eritematoesquamosas de borde serpiginoso, ondulante, constituido por una doble línea escamosa (tronco), junto con placas eccematosas liquenificadas (flexuras), intensa xerosis y rubicundez facial llamativa. El pelo en cuero cabelludo se mostraba ralo, corto, escaso, con pilotracción positiva, sobre todo en región occipital. La anatomía patológica de las lesiones cutáneas resultó compatible con ictiosis lineal circunfleja. El tricograma puso de manifiesto un patrón claro de tricorrexia nodosa en varios elementos de diversas muestras.

Discusión: El síndrome de Còmel-Netherton, de herencia autosómica recesiva, se caracteriza por la asociación de ictiosis lineal circunfleja, atopia y alteraciones en el tallo piloso (de forma patognomónica tricorrexia invaginada o "pelo en caña de bambú", también tricorrexia nodular o pili torti son válidos). Existen formas parciales que no cumplen esta tríada, pero es clave la presencia de ictiosis. La paciente que presentamos presenta un cuadro, tanto a nivel cutáneo como por la alteración en

el tallo piloso, encuadrable en este raro síndrome.

40 POROQUERATOSIS LINEAL

M. López-Escobar García-Prendes, S. Gómez Díez, J.A. Manjón Haces y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias, Oviedo.

Introducción: La poroqueratosis es un trastorno clonal de la queratinización cuyo sustrato histológico lo constituye una columna paraqueratósica, densa y bien delimitada, sin granulosa, denominada laminilla cornóide. Su expresión clínica es variable, admitiéndose cuatro variantes: poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis lineal, poroqueratosis actínica superficial diseminada y poroqueratosis palmo-plantar. Presentamos un caso de poroqueratosis lineal que hemos tenido la oportunidad de estudiar en nuestro servicio.

Caso clínico: Mujer de 21 años, sin antecedentes personales de interés e hija de madre psoriásica, que consultó por lesiones cutáneas en el miembro inferior izquierdo que se habían iniciado a los 10 años de edad como una pequeña lesión redondeada, aplanada, parduzca, rasposa al tacto y asintomática. Desde entonces dicha lesión se había mantenido estable, al mismo tiempo que otras similares habían ido surgiendo en la cara posterior del muslo izquierdo siguiendo una distribución lineal. A la exploración se apreciaba en la cara posterior del muslo, adoptando una disposición zosteriforme, múltiples pápulas confluentes de entre 1 y 2 cm de diámetro, de bordes mínimamente elevados finamente descamativos, y superficie hiperpigmentada, en ocasiones atrófica, rasposa al tacto. El estudio histopatológico resultó compatible con poroqueratosis.

Discusión: La poroqueratosis es una de las entidades que pueden aparecer en la infancia adoptando una distribución lineal. Presentamos este caso por su escasa frecuencia y discutimos los diagnósticos diferenciales que plantea.

41 ¿NEUROFIBROMATOSIS SEGMENTARIA O LENTIGINOSIS UNILATERAL PARCIAL?

F.J. Miquel, J.M. Ricart, R. Ibáñez, C. Ortega y J.I. Marí

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Introducción: La neurofibromatosis segmentaria (NF) y la lentiginosis unilateral parcial (LUP) son dos entidades descritas independientemente que presentan muchas características comunes.

Descripción del caso: Niña de 11 años de edad que ingresó en el Hospital por status epiléptico, sin antecedentes previos de interés. Se nos consultó por unas lesiones maculares pigmentadas en número de varias decenas, de tamaños entre 2 y 10 mm, agrupadas en una zona bien delimitada en cara lateral izquierda del cuello, axila y zona escapular del mismo lado. En la axila, las lesiones son de pequeño tamaño y pueden interpretarse como un "signo de Crowe" típico, teniendo también lesiones de más de 5-6 mm, con aspecto característico de "manchas café-au-lait". No existe hiperpigmentación de fondo aparente, lo cual se confirmó con el examen con luz de Wood. Una biopsia tomada de una mácula de la zona axilar mostró un ligero incremento de la densidad de melanocitos, con aumento de melanina en los queratinocitos basales y algún melanófago aislado en dermis papilar, sin patrón lentiginoso. Se realizó TC y RM craneal sin encontrarse ninguna alteración. El EEG convencional mostró signos lesionales posteriores izquierdos y ocasional lentificación de la actividad de fondo en hemisferio izquierdo. El status convulsivo se controló con valproato intravenoso y, tras el alta, la niña permanece asintomática, en tratamiento con val-

proato oral.

Discusión: Revisamos brevemente la literatura referida a la LUP y los conceptos actuales sobre la NF segmentaria en el contexto de la clasificación de los distintos tipos de NF. Finalmente concluimos que es muy difícil diferenciar la NF sin neurofibromas, manifestada solamente con lesiones maculares pigmentadas, de la LUP.

PELO

42 PILI TORTI Y SORDERA NEUROSENSORIAL (SÍNDROME DE BJORNSTAD) DESCRIPCIÓN DE DOS NUEVOS CASOS EN UNA MISMA FAMILIA

J.L. Fernández-Crehuet, A. Rodríguez-Pichardo, I. García-Morales, B. García-Bravo y F. Camacho

Departamento Dermatología MQ y V. Hospital Virgen Macarena, Sevilla.

El pili torti es una displasia pilosa que puede simular alopecia, porque el cabello es muy fino y sufre fracturas. Esta alteración puede aparecer como consecuencia de traumatismos cosméticos, o presentarse como una displasia pilosa con entidad propia, aislada o formando parte de diversos síndromes.

En 1965 Bjornstad describió, en 5 de 8 casos de pacientes con pili torti, la asociación a sordera neurosensorial. Este síndrome, de herencia autosómica recesiva obedece a una alteración en el cromosoma 2 q 34-36. En algunos pacientes se añade hipogonadismo y/o retraso mental. Hasta la actualidad se han descrito 21 familias con este síndrome, en las que sólo 8 de ellas tenían más de 1 miembro afecto.

Casos clínicos: Presentamos la primera familia española con síndrome de Bjornstad, que afectaba a 2 niñas, miembros de la misma familia (de 10 años y 16 años de edad) ambas con cabello seco, corto y frágil asociado a hipotricosis, así como sordera neurosensorial. El diagnóstico definitivo se estableció mediante tricograma.

PIGMENTACIÓN

43 OCROONOSIS EN UNA PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

D. de Argila, I. Rodríguez-Navado, A. Chavez, M. Naranjo e I. Catalina

Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Introducción: La alcaptonuria es una rara alteración metabólica de la fenilalanina y la tirosina, originada por el déficit de la oxidasa del ácido homogentísico (AHG), lo que ocasiona que dicho metabolito se deposite en el colágeno de varios tejidos, y se excrete en la orina en grandes cantidades.

Clínicamente se manifiesta como una pigmentación progresiva de los cartílagos (más visible en las orejas y la nariz) y la esclera. El desarrollo progresivo de una artropatía calcificante axial, ocasionalmente invalidante, marca el pronóstico de la enfermedad.

Caso Clínico: Mujer de 69 años, con IRC de origen desconocido, en hemodiálisis desde hace 6 años, que en los últimos 4 años viene desarrollando una hiperpigmentación grisácea difusa, más intensa en zonas expuestas. Entre sus antecedentes destaca una poliartritis aguda de cinturas, una hepatopatía por VHC y una miopatía por déficit de carnitina. En la exploración se aprecia pigmentación marrón grisácea de la cara, cuello, escote, piernas y dedos de las manos; las uñas presentan una colora-

ción plateada; y la conjuntiva y esclera de ambos ojos una pigmentación marrón, más intensa en la zona horizontal del globo. El examen histológico demostró el depósito de un material amarillento en las fibras colágenas dérmicas. En el estudio ultraestructural se observó un material amorfo electrodenso, principalmente extracelular, en relación con las fibras colágenas.

Comentario: La IRC podría explicar la clínica cutánea tan acusada de nuestra paciente, al impedir la excreción urinaria del AHG. En los pacientes anúricos, la biopsia cutánea puede ser la clave diagnóstica.

TUMOR MALIGNO

44 ANGIOSARCOMA CUTÁNEO DEL ANCIANO

C. Pestoni, C. Paredes Suárez, M. Gómez Vázquez, C. Peteiro García, D. Sánchez-Aguilar y J. Toribio Pérez

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

Caso clínico: Varón de 81 años que consultó por una placa eritematosa indurada e indolora de un mes de evolución que había comenzado a nivel retroauricular izquierdo y se había ido extendiendo de forma progresiva hacia la hemicara izquierda (zona malar, palpebral, frontal y lateral de cuello) sin límites netos. En ocasiones refería haber tenido episodios de edema palpebral y malar izquierdos. Se realizó una toma de biopsia y en el estudio dermatopatológico se observó un tumor vascular bien diferenciado con vasos dilatados y atipia de las células endoteliales con núcleos grandes e hipercromáticos. En las luces de algunos vasos se observaban proyecciones papilares constituidas por estas células endoteliales atípicas siendo el diagnóstico de hemangioendoteliooma maligno. Las pruebas complementarias no demostraron evidencia de patología a otro nivel.

Discusión: El angiosarcoma de la piel es un tumor maligno muy poco frecuente que en el 50% de los casos afecta a cara y cuero cabelludo de ancianos. También se asocia a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves) y tras radioterapia a dosis altas, siendo este último excepcional. En la mayor de los casos el patrón de crecimiento es insidioso y multifocal, por lo que el control local es difícil y los tratamientos con radioterapia y quimioterapia han tenido resultados infructuosos. El pronóstico de estos pacientes es muy malo con una supervivencia a los 5 años del 12%.

Mark RF, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma. A report of 67 patients and review of the literature. *Cancer* 1996; 77:2400-2406

45 A PROPÓSITO DE DOS TUMORES DE MERKEL

M. Martínez Fernández, P. Sánchez Sambucety, I. Ruiz González, J. Vega Gutiérrez, S. Delgado Vicente y M.A. Rodríguez Prieto

Hospital de León, León.

Introducción: El carcinoma de Merkel fue descrito por Toker en 1972 como "carcinoma trabecular cutáneo". Es un tumor que aparece en pacientes de edad avanzada, la mortalidad es del 26% y es el más letal de todos los cánceres cutáneos. Presentamos dos casos de este raro tumor.

Descripción de los casos: 1) Mujer de 83 años que acude a la consulta por presentar una tumoración de 12 por 9 cm de diámetro, desde la cola de la ceja hasta la raíz mandibular. Tres meses antes se le había extirpado una tumoración en la

cola de la ceja (no aportó informe). Se palparon dos adenopatías mandibulares. El estudio histológico mostró una densa infiltración de células redondeadas, indiferenciadas, con núcleos hipercromáticos y escaso citoplasma. Respecto a la inmunohistoquímica destacó CK20: positiva y TTF1: negativo. Tras el diagnóstico de tumor de Merkel se realizó extirpación quirúrgica de la tumoración y radioterapia posterior.

2) Varón de 95 años que en una revisión periódica, tras la extirpación de varios carcinomas espinocelulares y basocelulares, se observó una tumoración de 10 por 2 cm de diámetro, en mejilla izquierda. El estudio histológico mostró las mismas alteraciones que en el caso anterior. Se realizó extirpación quirúrgica de la tumoración, pero posteriormente recidivó, y dado que no fue posible el tratamiento quirúrgico de las lesiones fue tratado con radioterapia.

Discusión: Comentamos los aspectos epidemiológicos, clínicos e histológicos del tumor, así como las distintas opciones terapéuticas.

46 SARCOMA DE KAPOSI ASOCIADO A PÉNFIGO VULGAR

S.P. Avalos-Peralta, I. García-Morales, A. Herrera-Saval, AM. Pérez-Bernal, M. León y F. Camacho

H. U. Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: El Sarcoma de Kaposi (SK), es una neoplasia vascular que puede presentarse en pacientes con terapia inmunosupresora. Se han publicado 9 casos de SK asociado a pénfigo, la mayoría con afectación cutánea y visceral diseminada, y excepcionalmente con remisión de las lesiones al suspender los inmunosupresores. Existe suficiente evidencia del papel del herpes virus humano-8 (HVH-8) en la patogenia del SK tanto en pacientes VIH + como VIH -, pero su relación con el pénfigo es controvertida.

Caso clínico: Varón de 70 años con historia de pénfigo vulgar de 13 años de evolución, previamente tratado con azatioprina, mofetil micofenolato y prednisona. La exploración clínica demostró grandes placas de aspecto costroso y hemorrágico en mejilla derecha, cuero cabelludo, axila derecha y espalda. La biopsia e IFD fueron típicas de pénfigo vulgar con depósito intercelular Ig G. Anticuerpos antisustancia intercelular 1/160 por IFI. Serología para VIH 1 y 2, mononucleosis infecciosa y hepatitis B y C negativos; herpes virus simple Ig G positivo e Ig M negativo. No se pudo realizar serología para HVH-8. Se inició tratamiento con prednisona 100 mg/día VO, mofetil micofenolato 2 g/día VO, inmunoglobulina humana en ciclos de 25 g/día durante 5 días consecutivos (3 ciclos) e inyección intralesional de 40 mg de acetónido de triamcinolona en las placas de la mejilla derecha y región posterior del cuello. A los 2 meses de tratamiento, se observó una tumoración rojoviolácea, blanda, de 1 cm de diámetro, sobre una placa de pénfigo del cuello. Se extirpó con radiocirugía. El estudio dermatopatológico demostró que se trataba de un sarcoma de Kaposi (SK). Al mes se detectó, sobre la misma placa de pénfigo, 3 nuevas tumoraciones de características similares a la primera que fueron extirpadas. El estudio dermatopatológico confirmó recidiva de SK. Las TAC de cráneo, tórax y abdomen fueron normales, sin evidencias de afectación extracutánea de sarcoma de Kaposi.

Conclusión: SK sobre placa de pénfigo, sin afectación visceral, que no ha recidivado. La alteración de la inmunidad celular secundaria a la inyección intralesional de corticoides podría ser el determinante para el desarrollo del SK localizado.

47 TUMORACIÓN MESENQUIMAL MALIGNA PEDICULADA DE LOCALIZACIÓN PERIANAL

A. Romero Maté, M. Guijarro Rojas, A. Aguilar Martínez, O. González Valle, M. Houmani Houmani y M.A. Gallego Valdés.

Hospital Severo Ochoa, Leganés, Madrid.

Introducción: Presentamos un caso de un tumor maligno mesenquimal con clínica atípica.

Descripción del caso: Mujer de 25 años de edad que consulta por presentar una lesión excrecente de crecimiento lentamente progresivo, inicialmente asintomática y posteriormente algo dolorosa, localizada en glúteo izquierdo en zona perianal. A la exploración se apreciaba una lesión polipoidea de superficie lisa, excepto una zona pequeña ulcerada, de tonalidad rojo violácea, sin infiltración de la base, de 1 cm. de longitud y 2-3 mm de base, localizada en zona perianal, en glúteo izquierdo. Se procedió al afeitado y electrocoagulación de la lesión, sin persistencia de lesión residual. Informe histológico: formación polipoide cutánea ulcerada, cuya parte central está ocupada por masas de aspecto epiteliode, tamaño grande o mediano, citoplasma amplio, anfófilo, aspecto poligonal y núcleo redondeado, ovoide o más irregular, con frecuencia con nucleolo bien visible e incluso prominente aunque en bastantes células no se aprecian nucleolos. Las células se disponen en grupos o masas con agregación celular sólida. Se ven células con morfología rabdoide, las mitosis son abundantes. Inmuno-histoquímica: Queratina 8, AE1-AE3 y queratina de alto peso molecular: negativas. Actina, actina músculo liso específica y vimentina: positivas. Desmina, EMA, S-100, Melan A, HMB 45, CD34, CD31, FVIII, antígeno común leucocitario BER H2, BCL-2, CD 68, CD 99: todos negativos. CD117: positivo, heterogéneo: positivo ++/+++ . Colágeno IV: negativo. Enolasa: positivo, sinaptofisina cromogranina: negativos; Neurofilamentos: positivo focal. Alta expresión de p53. Rx tórax y eco abdomino-pélvico: sin hallazgos. La paciente ha cambiado de lugar de residencia, refiere no presentar recidiva alguna después de 7 meses.

Discusión: Se discute la filiación del tumor haciendo hincapié en la extraña forma de presentación del tumor, a modo de una lesión pediculada, que no hemos encontrado en la literatura, pues los tumores mesenquimales normalmente lo hacen como tumoraciones dérmicas, masas subcutáneas o en partes blandas.

VASCULITIS

48 PIODERMA GANGRENOSO SOBRE CICATRIZ DE SAFENECTOMÍA EN PACIENTE CON DIVERTICULOSIS Y C-ANCA POSITIVO

I. García-Morales, A. Herrera-Saval, ML Martínez-Barranca, A. Marcos J. Segura-Sánchez y F. Camacho

Hospital U. Virgen Macarena. Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica.

Introducción: El Pioderma Gangrenoso (P.G.) es una dermatosis neutrofílica progresiva, crónica y recidivante que habitualmente se presenta en forma de úlcera dolorosa de bordes sobrelevados, violáceos y fondo necrótico. De etiología desconocida, puede aparecer aislado o asociado a enfermedad sistémica, habitualmente gastrointestinal, como enfermedad inflamatoria intestinal. El fenómeno de patergia suele ser positivo y el P.G. puede aparecer después de traumatismos o cirugías, como los casos publicados de mamoplastias, cesáreas y colectomías.

La biopsia del P.G. es inespecífica por lo que el diagnóstico se fundamenta en la clínica. El marcador serológico que más se ha asociado con el P.G. son los p-ANCA, y menos frecuentemente los c-ANCA. Estos anticuerpos inducen proliferación de células T y estimulan la interacción neutrófilo-endotelio.

El tratamiento es con corticoides e inmunosupresores, siendo im-

portante el control de la enfermedad subyacente si existe. Cuando requieran cirugía se ha propuesto usar suturas sintéticas e intradérmicas, que parecen producir menos respuesta inflamatoria.

Caso clínico: Varón de 69 años con antecedente de sustitución valvular aórtica y triple bypass coronario, para el que se empleó vena safena de miembro inferior izquierdo. Al mes de la safenectomía, desarrolló sobre la herida quirúrgica una úlcera tipo pioderma gangrenoso asociado a c-ANCA positivos. En el tratamiento se emplearon corticoides sistémicos e intralesionales, ciclosporina y anticoagulación. Durante su ingreso sufrió un cuadro de peritonitis fecaloidea secundaria a perforación de diverticulitis cólica izquierda, requiriendo resección cólica de urgencia y derivación tipo Hartmann, destacando la ausencia de clínica previa gastrointestinal. La evolución posterior del pioderma gangrenoso fue favorable sin tratamiento inmunosupresor.

Conclusión: Pioderma Gangrenoso sobre cicatriz de safenectomía en paciente con diverticulosis cólica y c-ANCA positivos.

49 VASCULITIS PUSTULOSA DE LAS MANOS ASOCIADA A ERITEMA NODOSO

J. Romero Gómez, A. Ojeda Martos, S. Martínez García, A. Sanz Trelles y V. Crespo Erchiga

Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La vasculitis pustulosa de las manos es una entidad clínica e histológicamente relacionada con el síndrome de Sweet (SS), en la que se observa una verdadera vasculitis leucocitoclástica. Algunos autores han considerado esta vasculitis un epifenómeno que no excluye el diagnóstico de SS. De otro lado, en los últimos años parece aceptarse que el eritema nodoso se asocia al SS. Presentamos un caso de vasculitis pustulosa de las manos asociada a eritema nodoso.

Caso clínico: Varón de 57 años que acude a consulta por cuadro febril y malestar general, acompañadas de lesiones eritematoedematosas en el dorso de ambas manos. A la exploración presentaba nódulos pretibiales contusiformes. El hemograma y la bioquímica fueron normales. La biopsia de las lesiones de las manos mostraron un infiltrado inflamatorio en dermis papilar compuesto por PMN neutrófilos con formación de pústulas y necrosis fibrinoide de los vasos. La biopsia de la zona pretibial correspondía a una paniculitis septal sin vasculitis tipo eritema nodoso. Se instauró tratamiento con esteroides sistémicos, con rápida mejoría del cuadro.

Discusión: Mientras los criterios clínicos de SS han sido modificados para aceptar, entre otras, las lesiones pustulosas como parte del espectro, los criterios histológicos continúan excluyendo las lesiones con vasculitis. Sin embargo cada vez es más aceptada su presencia en el SS. Creemos que nuestro caso se corresponde con la entidad conocida como vasculitis pustulosa de las manos. Además, la presencia añadida de eritema nodoso, la consideramos un dato a favor para considerar esta entidad como una forma localizada de SS.

50 VASCULITIS NECROTIZANTE Y ÚLCERAS EN EXTREMIDADES INFERIORES ASOCIADAS A CRIOGLOBULINEMIA

J.A. Pujol Montcusí, P. Turégano Fuentes, M. Simó Esqué, J. Rodero Garrido, M.T. Auget Quintilla, J.J. Sirvent Calvera, J.M. Vives Sendra y C. Richart Jurado

Dermatología. Anatomía Patológica y Medicina Interna. Hospital Joan XXIII y Hospital Santa Tecla, Tarragona.

Introducción: Las crioglobulinas son inmunoglobulinas circulantes que forman complejos con otras proteínas y precipitan de forma reversible a bajas temperaturas. Las crioglobulinemias pueden manifestarse a nivel cutáneo por lesiones purpúricas de predominio distal, que en ocasiones pueden dar lugar a

ulceras en extremidades inferiores.

Descripción del caso: Mujer de 40 años que consulta por cuadro de lesiones purpúricas que evolucionaban a ulceraciones tóxicas y dolorosas en tobillos y piernas. La paciente había ya presentado varios episodios previos en los últimos tres años. El estudio histológico demostró la presencia de vasculitis necrotizante de predominio en vasos de pequeño calibre, con fenómenos de leucocitoclasia y trombosis. Serología para hepatitis B y C, y autoanticuerpos negativos. A diferencia de los primeros episodios, en su último brote se detectó la presencia de una crioglobulinemia. La paciente requirió varios ingresos, y fue tratada con corticoides orales con buena respuesta terapéutica, si bien en uno de los brotes con presencia de ulceraciones necróticas recalci-trantes en maleolos requirió tratamiento con ciclosporina A.

Discusión: La asociación de lesiones purpúricas y úlceras en EEII con una crioglobulinemia es bien conocida, si bien su diagnóstico puede ser difícil. Se discuten las manifestaciones cutáneas de las crioglobulinemias, sus problemas diagnósticos y su tratamiento.

MISCELÁNEA (II)

51 GRANULOMA ANULAR PROFUNDO

E. Chavarría Mur, C. Mauleón Fernández, D. Martínez, M. Huerta Brogeras, M. González-Carrascosa Ballesteros y J.M. Hernanz Hermosa

Servicio de Dermatología. HGU Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El Granuloma Anular (GA) es una dermatosis benigna autolimitada de etiología desconocida. Existen cuatro formas clínicas clásicas: GA localizado, GA generalizado, GA profundo y GA perforante. El GA profundo afecta sobretodo a niños, y su localización en palmas y plantas es poco frecuente.

Caso clínico: Niño de 2 años de edad con antecedentes personales de hidronefrosis izquierda. Consultó por la aparición de unas lesiones asintomáticas de 2 meses de evolución en las palmas de las manos. A la exploración física presentaba unos nódulos de 2 cm de diámetro, de color piel, no adheridos a planos profundos, localizados en la palma de la mano derecha y cara volar del tercer dedo de la mano izquierda. El estudio histopatológico demostró la existencia, en dermis reticular e hipodermis, de áreas de necrobiosis del colágeno con depósitos de mucina, rodeadas de un infiltrado inflamatorio de histiocitos y linfocitos. Se estableció el diagnóstico de GA profundo palmar bilateral.

Discusión: El GA es una dermatosis benigna más frecuente en niños. Su etiología es desconocida. La mayoría de los expertos opinan que se trata de una reacción mediada por el sistema inmune. El GA profundo o subcutáneo se caracteriza por la aparición de unos nódulos asintomáticos de color piel, no adheridos, cuya localización preferente es el cuero cabelludo, las nalgas y las extremidades inferiores. La afectación palmoplantar es poco frecuente. Se discuten el diagnóstico diferencial y las diversas opciones terapéuticas.

Conclusión: Presentamos el caso de un niño con un GA profundo bilateral de localización poco frecuente.

52 SÍNDROME DE SWEET ASOCIADO A ENFERMEDAD DE HODGKIN

C. García Donoso, E. Pardal de la Mano, B. Fernández Jiménez, N. Gutiérrez Sampedro y J.M. Ruiz Ayúcar

Unidad de Dermatología. Hospital Campo Arañuelo, Navalmoral de la Mata, Cáceres.

Introducción: El Síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica aguda y febril, descrita por R. D. Sweet en 1964. Es reconocida su asociación con neoplasias subyacentes, pero únicamente en 5 ocasiones se ha descrito asociada a enfermedad de Hodgkin.

Caso clínico: Mujer de 72 años sin antecedentes personales de interés. Consultó por brote de lesiones eritematosas, dolorosas, de 3 días de evolución, se inició en el dorso de ambas manos con extensión a antebrazos y extremidades inferiores. La clínica se acompañaba de fiebre, malestar general y artralgias. Exploración física: placas eritematoedematosas dolorosas, algunas con aspecto pseudovesiculososo, en extremidades superiores e inferiores. Se palpaban dos adenopatías laterocervicales. Refería síndrome constitucional desde 4 meses antes. Leucocitos: 9,6 con fórmula normal. VSG: 86; PCR: 153. Se efectuó biopsia cutánea, que histológicamente correspondía con un Síndrome de Sweet. La histología de la biopsia de la adenopatía laterocervical fue informada como Enfermedad de Hodgkin. Se inició tratamiento del cuadro cutáneo con dosis de 1 mg/kg de prednisona con rápida mejoría de la sintomatología cutánea y general.

Discusión: El síndrome de Sweet se caracteriza por placas eritematosas, fiebre, neutrofilia y un denso infiltrado neutrofílico en la dermis, con rápida respuesta al tratamiento corticoideo. Un 80% de los pacientes tienen una forma idiopática y autolimitada. El 20% restante se asocia a neoplasias, con frecuencia hematológicas, principalmente leucemia mieloide aguda. En la literatura sólo en 5 ocasiones aparece descrita la asociación a Enfermedad de Hodgkin.

El presente caso es ilustrativo de la importancia de descartar una neoplasia subyacente cuando se diagnostica un Síndrome de Sweet. En nuestra paciente esa neoplasia resultó ser una Enfermedad de Hodgkin, que sólo de forma excepcional se ha descrito asociada a este cuadro cutáneo.

LINFOMA

53 LINFOMA DE CÉLULAS T/NK NASAL CD56+ CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

A. León-Mateos, B. Monteagudo, I. Rodríguez Blanco, M. Vázquez Blanco, M^a.M. Pereiro Ferreirós y J. Toribio

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

Introducción: El linfoma de células T/NK es un subtipo de linfoma no Hodgkin de presentación infrecuente, cuyo espectro clínico incluye afectación a nivel cutáneo.

Caso clínico: Presentamos una paciente que desarrolló lesiones subcutáneas dolorosas en extremidades inferiores interpretadas inicialmente como paniculitis necrotizante. Tras la detección y posterior estudio de una lesión tumoral a nivel nasal, las lesiones cutáneas fueron diagnosticadas de linfoma NK/T tipo nasal. El cuadro evolucionó de forma agresiva con fallecimiento de la paciente en 4 meses pese a tratamiento quimioterápico.

Discusión: El linfoma de células T/NK representa una forma infrecuente de infiltración neoplásica cutánea. Para su diagnóstico resulta imprescindible el estudio inmunofenotípico, presentando característicamente positividad para el antígeno CD56.

54 AFECTACIÓN CUTÁNEA EN DOS CASOS DE LINFOMA DE CÉLULAS DEL MANTO

J.M. Sánchez-Schmidt, O. Servitje Bedate, V. Romagosa Puig, S. Giménez Jovani, C. Muniesa Montserrat, J.R. Ferreres Riera y J. Peyrí Rey

Servei de Dermatologia, Ciutat Sanitària Universitària de Bellvitge, Barcelona.

Introducción: El linfoma de células del manto (LCM) es un linfoma de estirpe B cuya afectación cutánea es rara y generalmente secundaria. El LCM se origina a partir de las células del manto folicular y se caracteriza por expresar el antígeno CD5 y por la translocación t(11;14) (bcl-1) como marcador citogenético. Presentamos dos casos de LCM con infiltración cutánea. Casos clínicos: El primer caso se trataba de un varón de 73 años que ingresó en julio de 2002 para estudio de síntomas constitucionales, adenopatía cervical de consistencia pétreo y tumoración occipital violácea de 15 cm de diámetro infiltrada al tacto, hallándose en las diferentes exploraciones complementarias evidencias de LCM con afectación ganglionar, cutánea, gástrica y bronquial. El paciente falleció cuatro meses después sin haber recibido tratamiento. El segundo caso se trataba de un varón de 71 años con adenopatías periféricas de gran tamaño que fue diagnosticado en enero de 2002 de LCM con infiltración de médula ósea, por biopsia ganglionar y medular. Inició monoterapia con Clorambucil, con buena respuesta de la clínica ganglionar. Diez meses después, el paciente presentó una tumoración inguinal que infiltraba cutáneamente (biopsia cutánea: LCM, variante blastoide). El paciente presentó mala evolución y fallecimiento posterior.

Discusión: El LCM ganglionar se considera en la clasificación REAL como "moderadamente agresivo" e incurable, con una supervivencia media de 3 a 5 años. La infiltración cutánea por LCM es rara y acostumbra a ser secundaria como manifestación de diseminación de la enfermedad, frecuentemente asociada a características citológicas blastoides.

55 ANETODERMIA SECUNDARIA A LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B

A. Segurado Rodríguez, C. Zarco Olivo, M.J. Isarría, J.L. Rodríguez Peralto*, F. Vanaclocha Sebastián y L. Iglesias Diez

*Servicios de Dermatología y *Anatomía patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.*

Se conoce como anetodermia la atrofia localizada de la piel provocada por la destrucción de las fibras elásticas de la dermis. Se describen formas primarias o idiopáticas y formas secundarias en relación con procesos inflamatorios, infecciosos así como con distintos tipos de tumores tanto benignos como malignos. De estos últimos son los linfomas de células T en los que con mayor frecuencia se observa este fenómeno cutáneo. Sin embargo hay muy pocos casos descritos de aparición de esta "piel laxa o redundante" en las lesiones de linfoma cutáneo de células B.

Presentamos el caso de un varón de 44 años con lesiones de un año de evolución consistentes en placas y nódulos infiltrado eritematovioláceos, localizados en flanco izquierdo, rodilla y muslo izquierdos, de cinco, cuatro y dos centímetros de tamaño respectivamente, con algunas zonas más pigmentadas, atróficas, de consistencia blanda y aspecto herniado. La biopsia de las mismas demostró la presencia de un linfoma B de la zona marginal cuyo infiltrado producía la destrucción de las fibras

elásticas de la dermis originando un fenómeno de "slack skin". Se decidió tratamiento con seis ciclos de poliquimioterapia CVT II, con buena repuesta.

Nuestro paciente supone un nuevo caso de una rara asociación entre anetodermia y linfoma cutáneo de células B del que solamente hemos encontrado otros cuatro en la literatura.

-Child FJ, Woollons A, Price ML, Calonje E, Russell-Jones R. Multiple cutaneous immunocytoma with secondary anetodermia. *Br J Dermatol* 2000;143:165-70.
-Jubert C, Cosnes A, Clerici T, Gaulard P, Andre P, Revuz J, Bagot M. Sjögren's syndrome and cutaneous B cell lymphoma revealed by anetodermia. *Arthritis Rheum* 1993;36:133-4

56 LINFOMA/LEUCEMIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES

J. Sopena, A. Vergara Sánchez, R. Rivera, J.L. Rodríguez Perato, F. Vanaclocha y L. Iglesias

Servicio de Dermatología. Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: Recientemente se ha caracterizado el inmunofenotipo de la célula responsable de un subgrupo de linfomas, con entidad independiente, que muestran unas características clínicas, morfológicas e inmunofenotípicas específicas y una especial predilección por la afectación precoz de la piel, así como un mal pronóstico.

Presentamos un nuevo caso de esta entidad que podría denominarse neoplasia hematodérmica agranular CD4+ CD56+ CD123+ o linfoma/leucemia de células dendríticas plasmocitoides, de la cual existen muy pocos casos publicados en la literatura médica.

Caso clínico: Varón de 70 años que consulta por lesiones nodulares, asintomáticas y de crecimiento rápidamente progresivo, hasta formar incluso una lesión tumoral, localizadas en tronco, cara y extremidades de 2 meses de evolución. A la exploración no se identificaron adenopatías palpables ni organomegalias y en la analítica general únicamente destaca una leve trombopenia. Se realizó biopsia cutánea que muestra un infiltrado linfoide denso, profundo y nodular, compuesto por células atípicas de tamaño intermedio con un elevado número de mitosis. En el estudio inmunofenotípico en sangre periférica se observa que la población linfoide atípica representa el 2,9% de la población linfocitaria y muestra positividad para los marcadores CD4, CD56 y fuertemente para CD123 (Rc IL-3). El estudio en médula ósea demuestra una infiltración tumoral del 70%, siendo el resto de pruebas normales (incluyendo TAC toraxo-abdominal). Con todo ello se establece el diagnóstico de neoplasia hematodérmica agranular CD4+ CD56+ y se inicia tratamiento con poliquimioterapia, quimioterapia intratecal y TMO.

Discusión: La neoplasia hematodérmica agranular CD4+ CD56+ CD123+ fue inicialmente descrita por Brody en 1995, pero no es hasta 1999 cuando Petrella identifica la célula dendrítica plasmocitoide, como responsable de la misma. Su etiología es desconocida y existen aproximadamente 30 casos publicados en la literatura médica. Clínicamente se caracteriza por su especial predilección por la piel (83%), que suele ser el órgano afectado inicialmente en forma de nódulos infiltrados de rápido crecimiento. Su expresión en sangre periférica es escasa, lo que contrasta con la masiva infiltración observada en médula ósea. Su pronóstico es fatal a corto plazo, de ahí la importancia de su diagnóstico precoz en base a las lesiones cutáneas.

57 MICOSIS FUNGOIDE FOLICULAR

C. Maldonado Seral, S. Gómez Díez, J.A. Manjón Haces y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias, Oviedo.

Introducción: La micosis fungoide folicular (MFF) es una forma de micosis fungoide (MF) en la cual el infiltrado linfoide atípico se localiza a nivel peri o intrafolicular, sin epidermotropismo. Clínicamente se manifiesta con lesiones que semejan comedones o quistes miliares, pápulas foliculares, alopecia o placas con aspecto de piel de naranja. Presentamos un caso de MF clásica que en algunas zonas mostraba hallazgos clínicos e histopatológicos de MFF.

Descripción del caso: Varón de 67 años sin antecedentes personales de interés. Consultó por presentar desde hacía un año en tronco y miembros, múltiples lesiones eritematosas pruriginosas. En la exploración cutánea se observaban, en tronco y extremidades, placas eritematosas de tamaño y formas variables con límites bien definidos. En cabeza presentaba pequeños quistes y alopecia parcheada. En la exploración física general destacaba la presencia de adenopatías periféricas. La biopsia cutánea de las placas mostró histología compatible con MF clásica, mientras que las lesiones quísticas mostraron hallazgos característicos de MFF. El estudio histológico de las adenopatías mostró afectación específica por el linfoma.

El paciente fue diagnosticado de micosis fungoide estadio IV A.

Discusión: Se comentan las características clínico-patológicas, así como el pronóstico y tratamiento de esta variante de MF.