

RESÚMENES COMUNICACIONES LIBRES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

*XLIX Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Santander, 8 de mayo de 2004*

*L Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Burgos, 16 de octubre de 2004*

*LI Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Zamora, 7 de mayo de 2005*

*LII Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. León, 29 de octubre de 2005*

*LIII Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Salamanca, 6 de mayo de 2006*

*LIV Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Gijón, 4 de noviembre de 2006*

*LV Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Valladolid, 5 de mayo de 2007*

*LVI Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Segovia, 20 de octubre de 2007*

*LVII Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa
de la AEDV. Ávila, 10 de mayo de 2008*

RESÚMENES

XLIX REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

Santander, 8 de mayo de 2004

1. DERMOSCOPIA DE QUERATOSIS SEBORREICAS: ESTUDIO PRELIMINAR

C. Maldonado Seral, F. Vázquez López,
M. López Escobar y N. Pérez Oliva

*Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias.
Oviedo. España.*

Introducción. El diagnóstico de las queratosis seborreicas es fundamentalmente clínico, pero en algunos casos plantea dudas diagnósticas con el melanoma o el carcinoma basocelular pigmentado. En este estudio nos hemos propuesto como objetivo describir las estructuras dermoscópicas más comunes en las queratosis seborreicas para profundizar en su conocimiento y descripción.

Pacientes y métodos. Se realizó un estudio prospectivo (julio 2003 - marzo 2004) en el que evaluamos con dermoscopia manual (Delta 10, Heine Optotechnik, Alemania) 100 queratosis seborreicas. A todas ellas se les realizó fotografía clínica y dermoscópica (Dermaphot, Heine Optotechnik) así como confirmación histológica del diagnóstico.

Resultados. Se definen y se describen las estructuras dermoscópicas básicas de las queratosis seborreicas, pseudoquistes de milium, pseudocomedones, etc., así como otras estructuras menos conocidas y poco descritas.

Comentario. Es necesario un mejor conocimiento de las estructuras dermoscópicas de las queratosis seborreicas para aumentar la eficacia del dermatoscopia en el diagnóstico diferencial de las lesiones pigmentadas cutáneas.

2. NÓDULO VIOLÁCEO DE LOCALIZACIÓN UMBILICAL

M. Aguilar Bernier, J. Bassas Vila, G. Martínez García,
A. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, J.L. Torné Gutiérrez,
B. Bonaut Iriarte, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán
y A. Miranda Romero

*Servicio de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina.
Valladolid. España.*

Caso clínico. Una mujer de 25 años, sin antecedentes de una lesión negruzca-violácea aproximadamente 5 meses, la cual había ido incrementando su tamaño de forma paulatina. Tras interrogar a la paciente, esta comentó la existencia de dolor e hinchazón de la lesión, así como episodios de hemorragias de la misma coincidiendo con la menstruación.

Discusión. La endometriosis es el crecimiento anormal de tejido endometrial fuera de la cavidad uterina. Generalmente la endometriosis suele localizarse en el útero y sus anejos. Sólo en el 12% de las ocasiones la endometriosis tiene una localización extrapélvica. La localización umbilical es rara y supone aproximadamente un 0,5% del total de las pacientes afectadas por endometriosis.

3. PILOLEIOMIOMAS MÚLTIPLES NO FAMILIARES

M. Drake Monfort, C. González Vela^a, S. Armesto Alonso,
M.A. González López, S. Yáñez Díaz y H. Fernández Llaca

*Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital
Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.*

Los piloleiomiomas son tumores cutáneos benignos derivados del músculo erector del pelo, que se presentan como lesiones bien solitarias bien múltiples. Presentamos el caso de una mujer de 33 años, que en los últimos cuatro años desarrolló de forma progresiva numerosas pápulas pequeñas de color de la piel adyacente o eritematosas, agrupadas en la zona del escote, en ocasiones dolorosas espontáneamente o a la presión. No tenía antecedentes familiares de lesiones semejantes. La biopsia cutánea mostraba en dermis reticular una tumoración dispuesta alrededor de un folículo pilosebáceo, formada por fascículos de células fusiformes, de núcleo oval con extremos romos, que se disponían al azar en distintas direcciones. Los estudios ginecológicos previos de la paciente fueron normales.

Comentario. Los piloleiomiomas cutáneos son tumores cutáneos poco frecuentes. Las formas múltiples pueden aparecer de forma esporádica o seguir un patrón familiar de herencia autosómica dominante. En estos casos se ha observado la asociación de leiomiomas cutáneos múltiples con leiomiomas uterinos (síndrome de Reed). El dolor es un síntoma frecuente, a veces intenso, que puede aparecer de forma espontánea o tras presión o cambios de temperatura, y que obliga a realizar el diagnóstico diferencial con otros tumores cutáneos dolorosos. El tratamiento quirúrgico de las formas múltiples es frecuentemente inviable, realizándose tratamiento sintomático encaminado a aliviar el dolor.

4. UN CASO DE MICOSIS FUNGOIDE VARIEDAD MUCINOSIS FOLICULAR

A. Martínez de Salinas Quintana, M. Roncero Riesco,
M. Morán Estefanía, A. Balanzategui Echevarría
y A. Martín Pascual

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario
de Salamanca. España.*

Introducción. La micosis fungoide es el linfoma cutáneo más frecuente. Han sido descritas diferentes variantes basadas en la clínica e histología. Una de ellas es la afectación preferentemente folicular, que conlleva una peor respuesta al tratamiento, empeorando el pronóstico.

Caso clínico. Mujer de 47 años, con antecedente materno de eczema, que consulta por lesiones eritematodescamativas en piernas, ocasionalmente pruriginosas, de meses de evolución. Dada la mejoría parcial con corticoides tópicos, se realiza biopsia que es inespecífica. Meses más tarde, se repite la biopsia siendo compatible con mucinosis folicular y probable micosis fungoide en fase de placa, confirmada con estudio de clonalidad mediante biología molecular. Se realizaron tratamientos con corticoides orales y PUVA con respuesta parcial, presentando discreta disminución de

la infiltración de algunas lesiones en placa. Estudiada la paciente de nuevo por el Servicio de Hematología, el estudio de sangre periférica fue normal. No había adenopatías palpables. Se inicia tratamiento con mecloretamina tópica y también se irradia una lesión tumoral en codo izquierdo con desaparición completa de la misma. Dada la leve mejoría con la mecloretamina, la paciente abandona el tratamiento y deja de acudir a consulta. Meses más tarde, vista de nuevo, presenta lesiones muy numerosas en fase tumoral en extremidades. Se reevalúa nuevamente encontrando signos de leucemización y se inicia tratamiento con bexaroteno.

Discusión. Destacamos el difícil diagnóstico de la micosis fungoide en estadio inicial. Analizamos la variedad con afectación folicular predominante y los diagnósticos de micosis fungoide foliculitropo y mucinosis folicular. Valoramos las posibilidades terapéuticas en dicha variedad.

5. DERMATOSIS PERFORANTE ADQUIRIDA VERSUS ENFERMEDAD DE KYRLE

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

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

Las enfermedades perforantes comprenden un grupo de diferentes anomalías patológicas que presentan la característica común de eliminación transepidermica. Tradicionalmente cuatro enfermedades han sido incluidas en este grupo: enfermedad de Kyrle, elastosis perforante serpiginosa, colagenosis perforante reactiva y foliculitis perforante. Posteriormente se añadió una quinta enfermedad a este grupo conocida como dermatosis perforante adquirida. La enfermedad de Kyrle es un raro proceso descrito en 1916. Desde entonces, la individualidad de este raro síndrome ha sido cuestionada. En 1989, Rapini et al acuñaron el término «dermatosis perforante adquirida» para un grupo de erupciones clínicas e histológicamente similares a la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante, en pacientes con insuficiencia renal crónica y/o con diabetes. La enfermedad de Kyrle y la dermatosis perforante adquirida presentan un amplio solapamiento en sus datos clínicos e histopatológicos.

Historia clínica. Se presenta el caso de un paciente de 55 años, diabético insulínico, con lesiones intensamente pruriginosas en piernas de ocho meses de evolución, con mala respuesta a corticoides tópicos y emolientes. A la exploración presentaba en ambas piernas pápulas eritematosas con un tapón córneo queratósico en el centro y placas deprimidas en forma de taza con costras hiperqueratósicas adheridas de bordes elevados. El estudio histológico fue compatible con enfermedad de Kyrle. En una biopsia previa aparecían datos típicos de dermatosis perforante adquirida con eliminación de fibras elásticas y colágenas en la misma lesión.

Discusión. La dermatosis perforante adquirida podría representar diferentes estadios de desarrollo lesional o manifestaciones distintas de una sola enfermedad. La enfermedad de Kyrle ha sido cuestionada, ya que lesiones con semejanzas histológicas pero con diferencias clínicas y evolutivas fueron consideradas equivocadamente como enfermedad de Kyrle.

Conclusión. Nuestro caso evidencia las dificultades de diagnóstico diferencial correcto entre estos procesos y plantea interrogantes sobre la definición y clasificación de los mismos.

6. SÍNDROME DE BAZEX-DUPRE-CHRISTOL

E. Arnal Cardenal, A. Torrelo, A. Zambrano, A. Larumbe e I. García-Morales

Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

Niño de 2 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presentaba hipotricosis congénita y lesiones

cutáneas. Después de la caída de sus primeros pelos del cuero cabelludo no volvieron a salirle más, a excepción de unos escasos y dispersos cabellos negros y retorcidos. Además, durante las primeras semanas se desarrollaron progresivamente numerosas lesiones blanquecinas, principalmente en el cuero cabelludo y en la cara, y de forma menos intensa en el tronco y extremidades. Al examen físico el niño presentaba un estado saludable, aunque con escaso pelo en cuero cabelludo y ausencia de pelo en cejas y resto del cuerpo. Se observaban de forma generalizada pápulas blanquecinas similares a milia en todo el cuerpo, aunque de manera más profusa en cabeza y cara. La histopatología de una de estas pápulas mostró un pequeño quiste epidérmico en la dermis superior con grupos de nidos sueltos de células basaloideas rodeadas por un estroma peritumoral con hendiduras ocasionales. El examen microscópico de los cabellos del cuero cabelludo enseñó pelos retorcidos con cutícula distrófica. Se realizó un examen de laboratorio de rutina incluyendo hemograma y bioquímica que fue normal. No se identificaron mutaciones patogénicas después de la secuenciación de todos los exones codificantes del gen *hr*, responsable de las atriquias congénitas con pápulas.

Comentario. Las principales características clínicas del síndrome de Bazex-Dupre-Christol son: atrofodermia folicular, hipotricosis, milia, carcinomas basocelulares e hipohidrosis. Mientras que la hipotricosis y milia están generalmente presentes desde el nacimiento o poco tiempo después, la atrofodermia folicular y los carcinomas basocelulares normalmente aparecen durante la infancia o la vida adulta. Se hereda de forma dominante ligada al X y el gen responsable del síndrome de Bazex-Dupre-Christol se ha localizado en la región distal del brazo largo del cromosoma X en la región Xq24-q27. Es necesario un seguimiento periódico en los pacientes con síndrome de Bazex-Dupre-Christol, para un tratamiento quirúrgico precoz de los carcinomas basocelulares, y una exposición solar restringida.

7. METÁSTASIS CUTÁNEA INFLAMATORIA ZOSTERIFORME DE UN ADENOCARCINOMA DE RECTO

J.I. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, M. Aguilar Bernier, J. Bassas Vila, A. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, M.V. Torrero Antón y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. Las metástasis cutáneas de neoplasias internas son relativamente infrecuentes. Pueden aparecer antes, durante o tiempo después del diagnóstico del tumor primario, siendo esto lo más frecuente. Habitualmente se presentan como nódulos solitarios o múltiples, indolores de aparición súbita y más raramente como placas de alopecia, lesiones con patrón zosteriforme así como lesiones de apariencia inflamatoria que simulan una erisipela (carcinoma inflamatorio o erisipeloides).

Caso clínico. Varón de 62 años ingresado por anemia microcítica y síndrome diarreico de 6 meses de evolución, con aparición ocasional de sangre en heces. Desde hacía 4 meses presentaba unas lesiones cutáneas eritematosas formando placas, algunas de apariencia vesiculosa que se extendían por fosa ilíaca, ingle y tercio superior de muslo izquierdo, con discreto linfedema de dicha extremidad. Se practicó biopsia cutánea donde se objetivó invasión de vasos linfáticos dérmicos por células neoplásicas. La colonoscopia evidenció una formación maligna en recto cuya histología era compatible con un adenocarcinoma. La tomografía axial computarizada mostró adenopatías en área inguinal izquierda y retroperitoneales altas. El paciente fue remitido al Servicio de Oncología ante la inoperabilidad del tumor.

Comentario. Presentamos el caso de un paciente con metástasis cutáneas inflamatorias de distribución zosteriforme procedente de un adenocarcinoma de recto, hecho escasamente descrito en la literatura. Además, la aparición de las lesiones cutáneas precedió al diagnóstico.

8. MUCINOSIS PAPULOSA. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Ingelmo González, F. Fernández López, S. Mallo García, P. de Unamuno Pérez y A. Martín Pascual

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La mucinosis cutánea comprende un grupo heterogéneo de enfermedades que cursan con un cúmulo anormal de mucina en la piel. Se trata de una entidad infrecuente con clasificación compleja.

Historia clínica. Mujer de 52 años con un cuadro cutáneo de inicio brusco en forma de pápulas eritematosas en cuello, tórax y axilas que mejora parcialmente con antihistamínicos y corticoides. La analítica es normal; en el estudio histológico con hematoxilina-eosina y hierro coloidal, observamos depósitos de mucina en dermis superficial y media. El cuadro remite en 5 meses, pareciendo tener un curso independiente de los tratamientos realizados; 2 años más tarde aparece un nuevo brote de lesiones con histopatología similar que remite en 2 semanas.

Discusión. Para el diagnóstico de la mucinosis cutánea se requiere una correlación clínico-histopatológica. Dada la evolución que presentó nuestra paciente nos inclinamos por el diagnóstico de mucinosis autorregresiva del adulto aunque presente algunas peculiaridades clínico-histopatológicas en relación con los casos referidos en la literatura.

9. A PROPÓSITO DE UN CASO DE ERITEMA FACIAL EN UN LACTANTE MALINTERPRETADO COMO ALERGIA ALIMENTARIA

C. Álvarez Cuesta, E. Rodríguez Díaz, S. Blanco, C. Galache, S. Mallo y M. Fernández^a

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

Ciertos tipos de reacciones adversas cutáneas asociadas a la ingesta de alimentos pueden ser malinterpretadas como alergias alimentarias. Cuando las lesiones aparecen de forma inmediata tras la ingesta del alimento este error es mucho más frecuente y si no se conocen nos pueden llevar a realizar pruebas diagnósticas costosas e innecesarias y a establecer dietas inadecuadas. A continuación exponemos un caso clínico que ilustra este hecho. Se trata de un varón de 7 meses de edad que es enviado a nuestra consulta para descartar «alergia a las frutas». La madre del paciente refería desde los 4 meses de edad, coincidiendo con la introducción de las frutas y escasos segundos tras su ingesta, la aparición súbita de un enrojecimiento en la región temporal y zona adyacente de la mejilla, bilateral pero más intenso en el lado izquierdo. Dichas lesiones desaparecían de forma espontánea en varios minutos y no se asociaban a ningún tipo de síntoma sistémico. La prueba de provocación en la consulta reprodujo la aparición de placas eritematosas y edematosas en las zona referidas, con lo cual se pudo establecer el diagnóstico clínico sin necesidad de realizar pruebas de alergia ni ningún otro estudio complementario.

10. DERMATITIS DE CONTACTO SISTÉMICO POR MERCURIO

P. de Pablo Martín

Unidad de Dermatología. Hospital General de Segovia. España.

El mercurio fue la primera sustancia que se descubrió capaz de provocar alergia de contacto por la simple aplicación de esta sustancia encima de la piel.

Caso clínico. Niña de 13 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta de urgencias por la aparición súbita hace dos días de una erupción pruriginosa en abdomen y muslos. No se acompañaba de fiebre ni alteraciones del estado general. A la exploración presentaba un rash confluyente eritemato-vesiculoso simétricamente distribuido en región inferior de abdomen, flancos, sacro, y cara antero-interna de raíz de muslos. Dado lo peculiar de su distribución y con la sospecha de exantema por mercurio fue interrogada por el contacto con dicho metal, lo cual confirmó. Se instaura tratamiento con corticoides y antihistamínicos orales con rápida respuesta clínica, presentando una fina descamación furfurácea 6 días después de instaurado el tratamiento. Posteriormente se le realizan pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC y con el mercurio metal al 0,5% en vaselina, presentando ya a las 48 horas una reacción fuertemente positiva por el mercurio metal y negativa al thiomersal, que persiste a las 96 horas. También se conoce como síndrome *baboom* por mercurio a esta rara dermatitis de contacto sistémico.

11. LUPUS PERNIO

A.M. Salas Martínez, C. Raya Aguado, P. Coto Segura, S. Gómez Díez, T. Soler y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El lupus pernio es una manifestación muy característica de la sarcoidosis que cursa con una evolución crónica.

Caso clínico. Se trataba de una mujer de 68 años que consultó por placas rojovioláceas con descamación e infiltradas que afectaban a la zona centroracial y rodillas que habían ido creciendo progresivamente y provocando deformidad. Como sintomatología general aquejaba síndrome general y tos productiva blanquecina. El estudio histopatológico evidenció granulomas sin necrosis (de tipo sarcoideo). La prueba de Mantoux fue negativa. Se realizó cultivo y PCR de micobacterias que fueron negativos. En la tomografía axial computarizada torácica se observaban pequeñas adenopatías de menos de 1 cm sin alteración del parénquima pulmonar. Con estos datos se diagnosticó de sarcoidosis en su variedad lupus pernio y se pautó tratamiento esteroideo, experimentando la paciente mejoría.

Discusión. Se comentan diversos aspectos del diagnóstico diferencial y del tratamiento.

Conclusión. Destacamos esta forma especial de expresión de sarcoidosis, que nos plantea clínica e histológicamente grandes dificultades de diagnóstico diferencial con otras entidades como lupus vulgar, lepra o leishmaniasis.

12. UN CASO DE PUSTULOSIS EROSIVA DE CUERO CABELLUDO

M. Roncero Riesco, A. Martínez de Salinas Quintana, P. Cristóbal Rodríguez, A. Santos Briz Terrón, G. Fernández Blasco y A. Martín Pascual

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La pustulosis erosiva del cuero cabelludo es una patología poco frecuente, con aproximadamente 40 casos refleja-

dos en la literatura. Esta entidad se caracteriza por la aparición de lesiones pustulosas estériles, erosiones y costras que evolucionan dejando alopecia cicatricial. Afecta más frecuentemente a mujeres mayores de 70 años. La patogenia es desconocida, pero se han sugerido posibles factores desencadenantes como la exposición solar y traumatismos locales.

Descripción del caso. Mujer de 65 años de edad, sin antecedentes de interés que consulta por zona de alopecia en cuero cabelludo donde han ido apareciendo heridas y costras. El cuadro había comenzado 6 meses antes después de sufrir una quemadura en la zona con aceite. A la exploración física se observa en región frontoparietal izquierda una placa de alopecia cicatricial de unos 4 cm, de piel atrófica con múltiples telangiectasias, erosiones y costras amarillentas. La paciente había realizado múltiples tratamientos con cicatrizantes, antibióticos y antifúngicos tanto tópicos como orales. Con alguno de estos tratamientos la paciente había mejorado temporalmente, pero de nuevo aparecían las erosiones y pústulas. Se realiza una biopsia que resulta no específica. Se interpreta como pustulosis erosiva del cuero cabelludo y se inicia tratamiento con corticoterapia tópica de alta potencia y aspartato de zinc (100 mg/día). Progresivamente la paciente fue mejorando hasta la completa desaparición de las lesiones en mes y medio.

Discusión. Presentamos este caso por ser una patología excepcional pero a tener en cuenta ante pústulas, costras y erosiones en cuero cabelludo. Nuestra paciente evolucionó favorablemente con el tratamiento clásico que son los corticoides tópicos de alta potencia. Se discutirán otras posibilidades terapéuticas.

13. NECROSIS DEL CUERO CABELLUDO SECUNDARIA A ARTERITIS DE LA TEMPORAL

C. Bajo del Pozo, M. Miranda, G. Escudero y J.M. Oñate

Servicio de Dermatología. Hospital Río Carrión. Palencia. España.

La arteritis de la temporal es una arteritis de células gigantes que consiste en la inflamación de arterias de mediano y gran calibre. Afecta de forma característica a una o más ramas de la arteria carótida, especialmente la arteria temporal. No obstante, las manifestaciones clínicas son muy variadas, pudiendo presentar síntomas oculares y sistémicos. El complejo clásico consiste en fiebre, anemia, elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y cefalea en un paciente de edad avanzada. Presentamos el caso de un varón de 87 años de edad que ingresa de forma urgente por la aparición de placas necróticas a nivel de cuero cabelludo de crecimiento rápido y progresivo asociado a cefalea de cuatro meses de evolución, intensísima en las últimas semanas, febrícula y debilidad general. A la exploración presentaba necrosis de las regiones parieto-temporales del cuero cabelludo de forma bilateral. En la analítica no se objetivó aumento de la VSG ni otras alteraciones relevantes. Se realizó tomografía axial computarizada craneal no detectándose anomalías salvo pequeña calcificación de los ganglios basales. La biopsia de la arteria temporal mostraba una arteria muscular de mediano calibre con un engrosamiento fibroso subintimal con depósitos focales de hemosiderina, reduciendo la luz al 50 % de su calibre. La lámina elástica interna aparece fragmentada y se objetiva un infiltrado inflamatorio de linfocitos, macrófagos y células gigantes multinucleadas en la lámina elástica interna, en la muscular y en la adventicia. La PCR para herpes zóster no detectó partículas virales en la biopsia arterial ni en la biopsia cutánea. Se instauró tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día, mejorando de la cefalea y frenándose el proceso cutáneo. La necrosis del cuero cabelludo es una complicación rara de la arteritis de la temporal debida a una isquemia severa por la afectación arterial. Es importante reconocer las características clínicas de este cuadro para realizar un diagnóstico precoz, pues la buena respuesta, en general, a los glucocorticoides puede evitar graves complicaciones como la de nuestro paciente.

14. LEISHMANIASIS CUTÁNEA AURICULAR

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

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

La leishmaniasis cutánea es una dermatosis producida por protozoos flagelados del género *leishmania* del que hay más de 20 especies. Se transmite al hombre a través de la picadura del insecto vector. Hay tres formas de enfermedad: cutánea, mucocutánea y visceral.

Historia clínica. Se trata de una paciente de 48 años de edad con antecedentes personales de tuberculosis pulmonar y fractura de cadera izquierda. Acude a consulta por presentar una lesión ulcerada y dolorosa en el pabellón auricular derecho de dos meses de evolución junto con adenopatías en región parotídea. Había realizado un viaje a Honduras dos meses antes. El estudio histológico mostró un infiltrado inflamatorio dérmico de células plasmáticas, linfocitos e histiocitos. Con hematoxilina y eosina se observó en el citoplasma de los histiocitos cuerpos redondeados basófilos, amastigotes o cuerpos de Leishman-Donovan que se tiñen metacromáticamente con Giemsa. El cultivo histológico resultó positivo para leishmanias. El tratamiento con antimoniales pentavalentes por vía intramuscular resolvió la lesión durante más de un año.

Discusión. La presentación clínica cutánea de la leishmaniasis es variable, tras un período de incubación de 1-12 semanas suele aparecer una pápula que aumenta de tamaño y se ulcera. Las lesiones suelen ser únicas, en áreas expuestas, y a veces son múltiples. El diagnóstico debe confirmarse mediante la demostración del parásito a través del estudio histológico, cultivo o mediante PCR. El diagnóstico diferencial incluye infecciones fúngicas, sífilis, lepra, tuberculosis cutánea, infección por micobacterias atípicas y erisipela. En este caso se utilizó antimonio de meglumina vía intramuscular debido al gran tamaño de la lesión, al dolor que provocaba y por la tendencia a cronificarse en esta localización.

Conclusión. Aportamos este caso de leishmaniasis cutánea, probablemente importada, que se manifestó como una lesión ulcerada y muy dolorosa a nivel del pabellón auricular, con importante tumefacción de tejidos blandos y afectación linfática regional. La lesión apareció tras un traumatismo local. La leishmaniasis en la región auricular tiene tendencia a cronificarse y puede causar una intensa destrucción, por lo que utilizamos tratamiento sistémico.

15. MUCORMICOSIS

B. Bonaut Iriarte, J.L. Torné Gutiérrez, M. Aguilar Bernier, J. Bassas Vila, A. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, H. Aragoneses Fraile, V. Torrero Antón y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Las mucormicosis son micosis oportunistas de distribución mundial causadas por los géneros *Rhizopus*, *Absidia* y *Mucor*; estos hongos son saprofitos ubicuos en suelo y material orgánico en putrefacción que en los tejidos crecen formando hifas. Afectan fundamentalmente a pacientes con diabetes, malnutrición, uremia y tratamiento con corticoides orales o inmunosupresores. Existen diferentes formas clínicas dependiendo de la puerta de entrada (rinocerebral, pulmonar, diseminada), invadiendo la piel, tejido subcutáneo, senos paranasales, órbita, pulmón, tracto gastrointestinal y sistema nervioso central.

Presentamos el caso de un varón de 67 años, bronconeumopata crónico en tratamiento con corticoides orales, que presenta una

úlceras de aspecto necrótico en mucosa del paladar. Se realizó biopsia de dicha lesión, visualizándose hifas cortas y gruesas ramificadas en ángulo recto, características de esta entidad. Aunque es una patología poco frecuente, debemos considerarla dentro de los posibles diagnósticos de úlceras necróticas, tanto en la cavidad oral como en otras localizaciones. Este caso nos permite repasar sus factores predisponentes y diagnósticos.

16. SÍNDROME DE BARRAQUER SIMONS ASOCIADO A LUPUS DISCOIDE Y A DERMATOMIOSITIS TRATADO CON ROSIGLITAZONA

S. Mallo García^a, C. Galache Osuna^b, E. Rodríguez Díaz^b, S. Blanco Barrios^b y C. Álvarez Cuesta^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

Introducción. El síndrome de Barraquer-Simons es una variedad de lipodistrofia parcial adquirida de inicio en la infancia, en ocasiones tras un proceso infeccioso, caracterizado por la pérdida progresiva de grasa en sentido cefalocaudal, con respeto de las extremidades inferiores. Es conocida su asociación con enfermedades autoinmunes, así como con glomerulonefritis mesangioca-

pilar (GNMC) lo cual va a condicionar el pronóstico en estos pacientes. En la patogénesis interviene una activación de la vía alternativa del complemento por una IgG (C3NeF).

Caso clínico. Se trata de una mujer de 18 años, con antecedente de dermatomiositis en la infancia, que consulta por pérdida progresiva en los últimos doce meses de la grasa subcutánea facial. Desde la infancia, presenta además una placa alopecica en cuero cabelludo, asintomática y estable para la que no ha realizado ningún tratamiento. A la exploración física destaca disminución de almohadillas grasas en ambas mejillas, junto con depósito de tejido adiposo en región abdominal anterior. En la región frontoparietal derecha, presenta una placa alopecica, eritematodescamativa, que, biopsiada, es compatible con lupus discoide. En la analítica solicitada destacan: leve disminución de C4, ANA 1/160, y factor C3NeF negativo. La tomografía axial computarizada de macizo facial descarta asimetrías o afectación ósea. Con el diagnóstico de lipodistrofia parcial adquirida o síndrome de Barraquer-Simons se decide iniciar tratamiento con rosiglitazona a dosis inicial de 4 mg/día con controles analíticos mensuales.

Discusión. El síndrome de Barraquer-Simons es una forma poco frecuente de lipodistrofia, que en ocasiones se asocia a otras enfermedades autoinmunes, en nuestro caso a dermatomiositis y a lupus discoide. En este tipo de pacientes se debe realizar seguimiento periódico por la posibilidad de desarrollar una GNMC en los 8-10 años posteriores al diagnóstico de la lipodistrofia.

L REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV Burgos, 16 de octubre de 2004

1. IMIQUIMOD 5 % EN CREMA EN EL TRATAMIENTO DE LAS VERRUGAS PLANAS DE LA CARA

T. Hernández Llorente y J. Parra
Hospital Provincial. Ávila. España.

Introducción. Imiquimod pertenece al grupo de las imidazoquinolinianas, químicamente parecidas a los análogos de los nucleósidos. Su acción, inmunomoduladora, la ejerce a través del estímulo de las TEL (*Toll-Like receptors*), proteínas que activan la síntesis de citocinas (INF- α , TNF e interleuquinas, fundamentalmente). Originariamente, su uso tuvo como única indicación los condilomas acuminados genitales. Sin embargo, las evidencias han aconsejado a la FDA ampliar sus indicaciones a las queratosis solares (marzo/04) y basalioma superficial (junio/04), esta última contemplada también por la EAM. Su empleo en verrugas planas de la cara, aún sin indicación oficial, está avalado por bibliografía reciente.

Material y métodos. Los autores muestran su experiencia en 7 casos de verrugas planas, de las que 6 (86%) curaron totalmente con tres aplicaciones a la semana y 1 tuvo una gran mejoría sin curación total tras la duodécima aplicación.

Conclusión. Posiblemente no sea prematuro, con estos resultados previos, sin efectos secundarios que sobrepasen un ligero prurito local, no en todos los casos, y la ausencia absoluta de lesión residual, que los autores consideren que imiquimod debería figurar en primera línea entre las opciones terapéuticas de las verrugas planas de la cara.

2. ENFERMEDAD DE MORBIHAN

J. Redondo Mateo y H. García Muñoz
Hospital General de Segovia. España.

Historia clínica. Varón de 48 años, sin antecedentes personales y familiares de interés, agricultor, refiere que desde hace 1 año, tiene la frente con hinchazón y rojez, que no ha mejorado con tratamiento de elocom y que se ha acentuado últimamente. Explorado, se aprecia en la zona centro facial y regiones malaras, eritema no muy acentuado, sobre el que asientan algunas papulopústulas, siendo llamativo el abultamiento frontal edematoso. El exudado de las pústulas es negativo para bacterias y hongo y el examen de papel de cello es negativo para demodex. En el estudio histológico de biopsia cutánea existen glándulas sebáceas hiperplásicas y dilatación del conducto pilosebáceo con material queratósico en la luz; además, hay focalmente infiltración linfoide perifolicular y edema del estroma con discreto infiltrado histiocitario (rosácea de tipo glandular). La tomografía axial computarizada de la región frontal no aporta alteraciones y la analítica de sangre, bioquímica y orina está dentro de la normalidad. Se efectúa el diagnóstico de rosácea con linfedema (enfermedad de Morbihan). Se instaura tratamiento con isotretinoína, a razón de 40 mg/día y ketotifeno 2 mg/día, con mejoría a los dos meses, y mínimos eritema y empastamiento a los 4 meses.

3. ACROQUERATOSIS PARANEOPLÁSICA DE BAZEX

B. Bonaut Iriarte, I. Torné Gutiérrez, E. Arnal Cardenal, A. Morales Callaghan, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, H. Aragonese Fraile y A. Miranda Romero
Servicio de Dermatología Hospital Clínico de Valladolid. España.

El síndrome de Bazex (acroqueratosis paraneoplásica de Bazex) consiste en una erupción psoriasiforme simétrica que afecta inicialmente las partes acras (manos, pies, orejas, nariz) junto con gran alteración ungueal. Este síndrome se asocia con tumores del aparato respiratorio o digestivo superior (esófago, lengua, etc.), precediendo la erupción frecuentemente a los signos del tumor. Existen otras alteraciones cutáneas que pueden ser indicadoras de un proceso maligno interno: acantosis nigricans, pénfigo paraneoplásico, hipertrichosis lanuginosa adquirida, eritema *gyratum repens*, eritema necrolítico migratorio, etc., pero el síndrome de Bazex es el marcador más temprano de una neoplasia interna subclínica. Su sospecha precoz tiene gran importancia para realizar un diagnóstico temprano del proceso maligno y, por tanto, su descubrimiento obliga a realizar un estudio extenso del paciente. Presentamos el caso de un varón de 51 años con lesiones psoriasiformes compatibles con dicha entidad, de aparición previa al hallazgo de una neoplasia digestiva.

4. LINFOMA B CUTÁNEO DE CÉLULAS GRANDES DE LA PIERNA, SIMULANDO UNA ÚLCERA VENOSA CRÓNICA

E. Arnal Cardenal, M. González López, C. González-Vela, M. Drake Monfort, S. Armesto Alonso, S. Yáñez Díaz, M. López-Escobar, J.F. Val-Bernal^a, A. Miranda Romero y H. Fernández Llaca

Servicio de Dermatología. ^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El linfoma B cutáneo de células grandes difuso (LBCCGD) de las piernas es un subtipo de linfoma B cutáneo primario englobado dentro del grupo de riesgo intermedio en la nueva clasificación de la organización europea de investigación y tratamiento del cáncer (EORTC). Se ha clasificado como una entidad diferenciada e independiente de otros LBCCGD debido a su comportamiento más agresivo y peor pronóstico. Afecta principalmente a mujeres ancianas y suele manifestarse clínicamente como tumores eritemato-violáceos localizados en el tercio inferior de las piernas. Varón de 88 años, entre cuyos antecedentes personales destacaba el haber sido diagnosticado, 5 meses antes de acudir a nuestra consulta, de un linfoma B gástrico. El paciente nos fue remitido por una úlcera de evolución tórpida en tercio inferior de la pierna izquierda, que no experimentaba mejoría con múltiples tratamientos tópicos y orales. En la exploración se observaba en la zona referida una úlcera de 18 x 9 cm de diámetro, de bordes sobrelevados, violáceos e indurados, con fondo granular y base

infiltrada a la palpación. El estudio histopatológico de una biopsia reveló un LBCCGD. En la exploración general no se detectaron visceromegalias ni adenopatías periféricas. Los estudios de laboratorio, la tomografía axial computarizada tóraco-abdomino-pélvica y el examen de médula ósea fueron normales. Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con rituximab (anticuerpo anti-CD20), controlado por el Servicio de Hematología.

Comentario. Los LBCCGD de las piernas constituyen una entidad infrecuente, dado que sólo representan el 5-10% de todos los casos de linfomas B cutáneos primarios. Discutimos las características clínico-patológicas de nuestro caso, destacando su presentación clínica inusual. Consideramos que el LBCCGD debería tenerse en cuenta también ante úlceras cutáneas de evolución tórpida en miembros inferiores.

5. PENFIGOIDE CICATRICIAL TIPO BRUNSTING-PERRY

C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, A. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, I. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. En 1957 Brunsting y Perry describen a siete pacientes con brotes intermitentes de lesiones agrupadas que se localizan en cabeza y cuello, que no afectan a mucosas y que curan dejando cicatrices atróficas. Histológicamente se observa una ampolla subepidérmica y un infiltrado inflamatorio dérmico compuesto principalmente por eosinófilos.

Caso clínico. Paciente de 56 años de edad con antecedentes de psoriasis palmar que consulta por lesión pruriginosa de seis meses de evolución y tres centímetros de diámetro sobre parótida derecha, que no mejora con tratamiento antibiótico tópico. Se practica biopsia de la lesión previa suspensión de todos los tratamientos y esta es concordante con penfigoide cicatricial tipo Brunsting-Perry, al encontrar una ampolla subepidérmica e infiltrado inflamatorio dérmico predominantemente eosinófilo, además de una inmunofluorescencia directa compatible también con dicho diagnóstico.

Conclusión. Debido a la similitud histológica entre esta entidad y el penfigoide ampolloso, resaltamos la importancia de los hallazgos clínicos para llegar al diagnóstico.

6. NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA TRATADA CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

M. Yuste, J.S. Estella, J.C. Santos, M.T. Alonso, T. Bordel, J.L. Gutiérrez y T. Zamora

Hospital Virgen de La Concha. Zamora. España.

La necrólisis epidérmica tóxica (NET), es un proceso cutáneo grave, cuya frecuencia se estima en 1,2-6 casos por millón de habitantes y año. Recientemente, hemos visto un varón de 75 años que sufrió una NET y fue tratado con inmunoglobulinas intravenosas (0,5 g/kg/día) durante 5 días consecutivos, con evolución favorable y sin efectos secundarios relevantes. En su etiología, se barajó la ingesta de extractos de ginkgo biloba. Revisamos la NET, insistiendo en el manejo terapéutico y la utilidad de las inmunoglobulinas intravenosas en Dermatología. Concluimos que, aunque casos aislados no deben abogar por el uso sistemático de inmunoglobulinas intravenosas en NET, en nuestro paciente fueron útiles, frenando el proceso a las 48 horas de inicio del tratamiento.

7. SÍNDROME ESTAFILOCÓCICO DE PIEL ESCALDADA EN UN ADULTO SANO

J.C. Santos Durán, M. Yuste Chaves, J. Sánchez Estella, M.T. Bordel, M.T. Alonso San Pablo y A. del Valle Manteca^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Virgen de La Concha. Zamora. España.

El síndrome estafilocócico de piel escaldada es una infrecuente entidad ocasionada por toxinas exfoliativas del estafilococo dorado que pasan al torrente sanguíneo y actúan específicamente en los estratos altos de la epidermis ocasionando una dermatitis exfoliativa generalizada. Afecta generalmente a niños y excepcionalmente a adultos. En estos tiene peor pronóstico con más de un 50% de mortalidad, ya que se suele asociar patología subyacente, como insuficiencia renal o inmunosupresión. Presentamos un caso en un varón de 52 años, sin antecedentes de interés, que después de heridas superficiales sobreinfectadas ocasionadas al esquilar ovejas, desarrolla una erupción eritematosa que se disemina a tronco y extremidades, acompañada de fiebre y que se sigue de amplios despegamientos epidérmicos con signo de Nikolsky positivo. El proceso evoluciona favorablemente con antibioticoterapia sistémica y curas tópicas en menos de una semana. En la biopsia se aprecian ampollas epidérmicas subcórneas y se aísla *Staphylococcus aureus* de los hemocultivos. Comentamos las características clínicas de este proceso y su peculiar fisiopatología.

8. PATRÓN DE REACCIÓN GRANULOMATOSA EN TATUAJE NEGRO

A.M. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, B. Bonaut Iriarte, I. Torné Gutiérrez, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. Aunque en principio la realización de un tatuaje no debería representar serios peligros para la salud, no deja de ser una agresión para el organismo, con potenciales efectos secundarios, cutáneos o sistémicos. Una de las complicaciones de los tatuajes es la inflamación granulomatosa, que histológicamente puede adoptar un patrón de tipo cuerpo extraño o sarcoideo.

Caso clínico. Paciente de 23 años que a los dos meses de realización de tatuaje negro en región interescapular presenta reacción inflamatoria pruriginosa en dicha localización. La biopsia demostró la presencia de granulomas tipo sarcoideo, siendo el estudio de extensión negativo para la presencia de sarcoidosis sistémica. Se realizaron pruebas alérgicas de contacto que demostraron sensibilidad a níquel, cobalto y cadmio. Se determinó la presencia de metales en el pigmento negro, con positividad a níquel y cobalto, entre otros.

Discusión. Histológicamente existen varios patrones de reacción a tatuaje. En general predominan los cambios dérmicos, aunque también puede aparecer acantosis, papilomatosis y espongirosis, y están descritas reacciones de tipo liquenoide, granulomatosas (con granulomas de tipo sarcoideo y de tipo cuerpo extraño), pseudolinfomatosas, infiltrados inflamatorios perivasculares y otras. La clínica en todas ellas es inespecífica y suele cursar con prurito y sobre elevación de las zonas afectas, como era el caso de nuestra paciente. Es controvertida la diferencia entre granuloma tipo sarcoideo y tipo cuerpo extraño. Tradicionalmente la presencia de material extraño identificable en granulomas epiteliodes cutáneos excluía el diagnóstico de sarcoidosis, sin embargo existen granulomas tipo sarcoideo en los que se puede identificar este material. En cuanto a la patogénia, sigue siendo desconocida.

da, aunque existen varias teorías. Una de ellas es el mecanismo de hipersensibilidad tipo IV, que probablemente correspondería al implicado en este caso. Sin embargo, varios autores defienden la teoría del «nido», en la que un material extraño actúa como «nido» en la formación del granuloma en sujetos genéticamente predispuestos, pudiendo desarrollar posteriormente una sarcoidosis sistémica.

9. ERITEMA RETICULADO TELANGIECTÁSICO ASOCIADO A DESFIBRILADOR IMPLANTADO

I. Ruíz González, M. Martínez Fernández, P. Sánchez Sambucety, S. Delgado Vicente y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

Planteamiento del tema. En 1981 Gensch y Schmitt describieron un eritema peculiar que apareció tres semanas después de la implantación de un marcapasos cardíaco, se resolvió tres meses después y recurrió tras una operación de reubicación de electrodos cardíacos. Después de un año la lesión se volvió rojo-marrón permaneciendo asintomática y persistente.

Historia clínica. Paciente de 37 años, exfumador, con antecedentes personales de muerte súbita abortada por fibrilación ventricular 2 años antes. El paciente es enviado a nuestro servicio porque presenta un área eritematosa en la zona del dispositivo implantado. Previamente se le han realizado 5 intervenciones quirúrgicas por «decúbitos» del desfibrilador automático. Realizamos pruebas alérgicas de contacto que incluyeron los alérgenos suministrados por el servicio técnico de Medtronic, no encontrándose positividad alguna, y biopsia cutánea que mostró un infiltrado inflamatorio perivascular crónico a nivel dérmico.

Discusión. Pensamos que en nuestro caso, la mala cicatrización y el peso del aparato sobre la circulación cutánea probablemente sean los factores implicados en la aparición de este eritema.

Conclusión. El eritema reticulado telangiectásico representa un nuevo patrón de reacción cutánea y es característico de pacientes con dispositivos cardíacos implantados.

10. MUCINOSIS CUTÁNEA EN PLACA

P. Sánchez Sambucety, M. Martínez Fernández, I. Ruíz González, S. Delgado Vicente, A. González Morán^a, P. Gil Agapito y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Hospital de León. ^aServicio de Anatomía Patológica. España.

Presentamos el caso de una mujer de mediana edad que acude a nuestra consulta por presentar placas eritematosas asintomáticas en zona anterior del tórax y en la parte superior de la espalda. Los estudios analíticos complementarios que incluyen autoanticuerpos, inmunoglobulinas y porfirinas no mostraron alteraciones. Realizamos una biopsia de una de las lesiones con hallazgos compatibles con mucinosis eritematosa reticular (REM). El síndrome de REM constituye una rara entidad de etiología desconocida. Descrito por Steingleder en 1974. Es más frecuente en mujeres entre la tercera y cuarta décadas de la vida y generalmente aparece tras la exposición solar intensa. En otras ocasiones se ha relacionado su inicio con la menstruación, embarazo o la toma de anticonceptivos. Para tratar la enfermedad se han utilizado antipalúdicos, colchicina, fototerapia, láser de colorante pulsado, tacrolimus tópico y como en nuestro paciente fotoprotectores, betacarotenos y corticoides tópicos.

11. «MANOS DE MECÁNICO»: MANIFESTACIÓN CUTÁNEA POCO CONOCIDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Blanco Barrios, E. Rodríguez Díaz, C. Galache Osuna, C. Álvarez Cuesta y D. Nosti Martínez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes (Gijón). España.

Varón de 61 años diagnosticado de polimiositis idiopática con afectación pulmonar intersticial leve desde el año 1999 en tratamiento desde entonces con corticoides orales. Dos años después acude a nuestra consulta por presentar lesiones hiperqueratósicas, descamativas, a veces fisuradas en la cara palmar y lateral de los dedos de ambas manos, escasamente pruriginosas. La clínica y el estudio histológico de estas lesiones nos llevaron a realizar el diagnóstico de «manos de mecánico». Revisando la historia clínica del paciente pudimos comprobar la presencia en el suero del anticuerpo específico antisintetasa, anti Jo -1. Este dato junto con las manifestaciones cutáneas y sistémicas del paciente nos llevó a establecer el diagnóstico de síndrome antisintetasa. Revisamos las características clínicas y serológicas del síndrome antisintetasa, poco frecuente y conocido, siendo las denominadas manos de mecánico el signo cutáneo característico del mismo.

12. PITIRIASIS RUBRA PILARIS AGUDA INFANTIL POSVARICELA

C. Bajo del Pozo, M. Miranda Fontes, J.M. Oñate, J. Andrés y G. Escudero

Hospital Río Carrión. Palencia. España.

Introducción. La pitiriasis *rubra pilaris* es una dermatosis crónica de etiología desconocida caracterizada por la existencia de pápulas foliculares acuminadas, placas eritematoescamosas que respetan islas de piel normal y queratodermia palmoplantar de coloración asalmonada. Griffiths la clasificó en cinco grupos basándose en su aspecto clínico, epidemiológico y evolutivo: tipo I o clásico del adulto, tipo II o atípico del adulto, tipo III o clásico juvenil, tipo IV o circunscrito juvenil y tipo V o atípico juvenil. Sin embargo, hay tipos clínicos que no encajan en ninguno de ellos. Así, hay casos infantiles y juveniles de evolución aguda en relación con procesos infecciosos que tienen unas características particulares.

Caso clínico. Se trata de un niño de dos años de edad que encontrándose en brote de varicela presenta una erupción aguda consistente en eritema facial intenso con descamación periorificial llamativo así como desarrollo progresivo de placas eritematoescamosas compuestas de pápulas queratósicas foliculares, en tronco y extremidades. Además presentaba queratodermia palmoplantar intensa con fisuraciones a este nivel. No presentaba malestar general ni fiebre ni se detectaron alteraciones analíticas. Se realizó tratamiento inicialmente con corticoides tópicos y emolientes y ante la escasa respuesta al mismo, se inició tratamiento con etretinatato con mejoría del cuadro a las pocas semanas.

Conclusiones. Larregue et al basándose en 18 publicaciones anteriores y en 4 casos propios describieron la forma denominada aguda infantil posinfecciosa que reúne una serie de criterios clínicos. El pronóstico es muy bueno con tendencia a la desaparición de la enfermedad de forma espontánea en unos meses. Sin embargo, la excepcional respuesta de estos pacientes al tratamiento con etretinatato merece la consideración del mismo, ya que se han descrito muy pocos efectos secundarios por ser corto el periodo de tratamiento de estos enfermos.

13. UN CASO DE LUPUS MILIAR DISEMINADO FACIAL

M. Roncero Riesco, A. Martínez de Salinas Quintana, M. Morán Estefanía y A. Martín Pascual

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. El lupus miliar diseminado facial constituye una entidad de etiología desconocida, y emparentada en cierta manera con la rosácea.

Historia clínica. Mujer de 27 años amigdalectomizada y que había presentado acné en la adolescencia. Consultó por lesiones de un año y medio de evolución que producían escozor ocasional. Dichas lesiones habían comenzado a aparecer en triángulo nasolabial. A la exploración presentaba múltiples pápulas eritematosas, algunas amarillentas, sin tendencia a confluir. En la biopsia cutánea se observaba una reacción granulomatosa de células epiteloides y gigantes multinucleadas, con focos de necrosis eosinófila. La paciente fue enviada a Medicina Interna para descartar enfermedad tuberculosa. En las pruebas complementarias se evidenció una ligera eosinofilia, un Mantoux con 4 mm de eritema pero sin induración y en la radiografía de tórax se observaba una dudosa adenopatía hilar izquierda. El BK en orina fue negativo. Se inició tratamiento específico antituberculoso, y la paciente evolucionó favorablemente sin tratamientos tópicos añadidos.

Discusión. Consideramos interesante comunicar el anterior caso, porque puede plantear diagnósticos diferenciales clínico-histológicos dispares, como la rosácea, la dermatitis perioral o la sarcoidosis.

14. ZIGOMICOSIS CUTÁNEA POR RHIZOPUS MICROSPORUS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. González Morán, M.L. Ramos Nieto, R. Martín López, P. González Asensio, C. Román Curto y R. Ibáñez

Hospital Ntra. Sra. de Sonsoles. Ávila. España.

Historia clínica. Presentamos un paciente de 70 años de edad con antecedentes de leucemia linfóide crónica B y herpes zóster de la rama oftálmica del trigémino derecho. Había recibido tratamiento con quimioterapia, anticuerpos monoclonales y recientemente con bolos de 6-cetil-prednisolona. Tras recibir el segundo de ellos inició un cuadro cutáneo localizado en la región frontal derecha, acompañado de intenso dolor. La lesión cutánea se inició por una gran área (afectaba la mitad derecha de la frente) eritematosa y edematosa. A las 48 horas de su ingreso la zona central se convirtió en una gran escara negra. En el contexto de este paciente se plantearon los diagnósticos de: mucormicosis, fascitis necrotizante y loxocelismo. El examen directo de la escara puso de manifiesto la presencia de grandes hifas aseptadas, por lo que se interpretó el cuadro como una mucormicosis. El estudio histológico confirmó la presencia de abundantísimas hifas en el tejido obtenido. Se inició tratamiento con anfotericina liposomal iv a dosis de 5 mg/kg/día y se procedió a la inmediata y amplia extirpación de la zona eritematoedematosa. Al noveno día de la intervención quirúrgica mostró a la palpación de los bordes una zona intensamente dolorosa por lo que se realizó una ampliación de extirpación. El estudio microbiológico identificó *Rhizopus microsporus*. Tras la reconstrucción del defecto creado quirúrgicamente, el paciente se encuentra libre de enfermedad 6 meses después.

Comentario. La mucormicosis corresponde con una de las infecciones fúngicas que mayor riesgo comporta para la vida de un paciente. Es clasificada dependiendo de la puerta de entrada: rinocerebral, pulmonar, gastrointestinal, cutánea y diseminada. La forma cutánea es infrecuente. El diagnóstico de esta se sospecha ante una lesión necrotizante y dolorosa en el contexto de alguno

de los factores predisponentes: diabetes, neutropenia prolongada, leucemia, etc.; se aproxima con el examen en directo, y se confirma con la demostración en la biopsia y el cultivo. La actuación terapéutica ha de ser rápida que incluye la escisión quirúrgica del tejido afectado y la administración de anfotericina iv.

Conclusión. El conocimiento clínico de estas infecciones, su diagnóstico precoz y el trabajo médico multidisciplinario revertirán en un mejor pronóstico para el paciente.

15. UN CASO DE MICOBACTERIOSIS DISEMINADA

A. Mañueco Unzué, E. Fernández López, I. Pérez Zarazaga, P. de Unamuno Pérez y A. Martín Pascual

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. Las infecciones por micobacterias han sufrido un aumento en los últimos años debido a la existencia de un mayor número de pacientes inmunocomprometidos, tanto VIH positivos como sometidos a tratamientos inmunosupresores.

Historia clínica. Se trata de una mujer de 81 años alérgica a los antiinflamatorios no esteroideos (AINE), con insuficiencia cardíaca, asma bronquial, artrosis y osteoporosis. Su tratamiento habitual incluía corticoides orales desde hacía años, diuréticos, analgésicos, antiarrítmicos y anticoagulantes. La paciente fue ingresada en Medicina Interna por una descompensación de su insuficiencia cardíaca. Se nos consultó por dos lesiones, una en la pierna, de un mes de evolución, que había aparecido tras una caída, y otra en el muslo de tiempo de evolución no claro. A la exploración, presentaba en la pierna una úlcera de 10 x 10 cm de fondo sucio y bordes cuadrangulares. En muslo, unas lesiones eritematosas, nodulares, calientes, mal delimitadas, con alguna zona violácea en el centro. Dichas lesiones comenzaron a diseminarse a las demás extremidades al cabo de unos días. La biopsia del muslo (H-E) demostró abscesos de polinucleares neutrófilos rodeados de una empalizada de células gigantes. El Ziehl-Nielsen y la auramina permitieron observar bacilos ácido-alcohol resistentes en la muestra cutánea, así como en esputo, orina y heces. Los cultivos para todas las muestras fueron negativos. La analítica demostró una velocidad de sedimentación globular de 58, un fibrinógeno de 645 y una LDH de 483 como únicas alteraciones. Se realizó un Mantoux, que fue negativo. Ni la radiografía de tórax ni la tomografía computarizada aportaron datos de focalidad infecciosa. Se instauró tratamiento con tuberculostáticos, negativizándose la visión directa de bacilos en todas las muestras.

Discusión. La paciente falleció poco tiempo después de una insuficiencia respiratoria, no siendo posible la realización de nuevos cultivos identificativos del agente causal.

Conclusión. Destacamos la importancia de realizar un estudio microbiológico de las muestras cutáneas especialmente en los pacientes inmunocomprometidos.

16. SÍNDROME DE URTICARIA-VASCULITIS HIPOCOMPLEMENTÉMICA

I. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, A. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, M.V. Torrero Antón y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

El síndrome de urticaria-vasculitis hipocomplementémica (SUVH) fue descrito por primera vez por McDuffie et al en 1973. Es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la presencia de episodios recurrentes de lesiones cutáneas que remedan una

urticaria y vasculitis. Asocia sintomatología general (angioedema, artralgias o artritis, fiebre, dolor torácico o abdominal, enfermedad pulmonar, renal, uveítis, etc.) y frecuentemente se relaciona con alguna enfermedad sistémica de base tales como el lupus sistémico eritematoso, síndrome de Sjögren, crioglobulinemia mixta, neoplasias malignas... Por definición, los niveles séricos del complemento están disminuidos.

Presentamos el caso de un paciente seguido en nuestra consulta con clínica, analítica e histología de SUVH que al año y medio del diagnóstico desarrolló un lupus eritematoso sistémico según criterios de la *American Rheumatism Association*.

17. A PROPÓSITO DE UN CASO DE EDEMA CENTROFACIAL PERSISTENTE

A. Martínez de Salinas Quintana, M. Roncero Riesco, P. Escalonilla García-Patos y A. Martín Pascual

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La enfermedad de Morbihan (Degos, 1957) describe un edema y eritema crónico persistente en la mitad superior de la cara. Esta condición se ha descrito asociada a acné o rosácea.

Caso clínico. Varón de 17 años con antecedentes de hipersensibilidad al polen y ácaros, que refiere una inflamación en nariz, párpados inferiores y mejillas de meses de evolución, tras un brote de «acné». Además presentaba episodios de rubor facial y *flushing*. Todas las pruebas complementarias son normales salvo que en la radiografía de senos paranasales el seno maxilar está velado. Es tratado por el Servicio de Otorrinolaringología por una sinusitis maxiloetmoidal izquierda remitiendo con tratamiento antibiótico pero persiste la inflamación facial. El paciente es tratado con metronidazol tópico, doxiciclina oral y fotoprotección sin mejoría, por lo que finalmente decidimos tratarle con isotretinoína oral asociado a ketotifeno, y tras varios meses parece haber cierto grado de mejoría.

Discusión. Analizamos la etiopatogenia del edema facial crónico persistente; vemos que diferentes procesos inflamatorios crónicos en la región centrofacial pueden determinar una alteración en el drenaje linfático provocando un edema crónico persistente. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, la analítica y los estudios histopatológicos permiten descartar otras entidades que pueden asociar edema facial. Se han intentado múltiples tratamientos siendo la mayoría poco satisfactorios. En nuestro paciente hemos apreciado cierta mejoría tras 6 meses de tratamiento con isotretinoína oral y ketotifeno.

18. METÁSTASIS CUTÁNEA DE ADENOCARCINOMA DE RECTO

P. Coto Segura, C. Maldonado Seral, F. Vázquez López, C. Raya Aguado y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. Las metástasis cutáneas de neoplasias internas son poco frecuentes. Su incidencia varía, según las series, entre un

0,7-9% del total de las neoplasias. Los tumores primitivos con metástasis cutáneas, en varones, por orden de frecuencia y excluido el melanoma son: pulmón, estómago y colon. Y en mujeres: mama, colon y ovario. Clínicamente se presentan, en orden de frecuencia, como nódulos, pápulas, placas o tumores, localizados sobre todo en pared anterior de tórax y abdomen, seguido de cabeza y cuello, y más raramente, en extremidades.

Caso clínico. Mujer de 70 años, diagnosticada hacía un año de adenocarcinoma de recto UN 1 M0, tratada con amputación abdominoperineal y radioterapia y portadora de colostomía, que consultó por presentar lesiones rojizas, muy pruriginosas, de pocos meses de evolución, alrededor de la zona de colostomía y en otras zonas adyacentes. Había recibido tratamiento con corticoides y antibióticos tópicos, con escasa mejoría. A la exploración física se observaban en abdomen diversas pápulas eritematosas, difusas, con tendencia a confluir alrededor de la zona de colostomía. Se realizó estudio histológico que reveló la presencia en dermis de estructuras tubuloglandulares de epitelio atípico, lo que confirmó la infiltración metastásica por adenocarcinoma.

Discusión. La aparición brusca de lesiones cutáneas persistentes en pacientes ya diagnosticados de neoplasia interna nos obliga a descartar la existencia de metástasis. Además, este tipo de lesiones pueden suponer, en ocasiones, la primera manifestación de una neoplasia hasta ese momento oculta. La aparición de metástasis cutáneas condiciona un peor pronóstico vital de estos pacientes.

19. PENFIGOIDE NODULAR

P. Coto Segura, C. Maldonado Seral, F. Vázquez López, S. Gómez Díez, T. Soler y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

Introducción. El penfigoide nodular es una rara variante clínica de penfigoide caracterizada por la superposición de hallazgos clínicos tanto de prurigo nodular como de penfigoide, con datos inmunohistoquímicos superponibles a los del penfigoide ampolloso.

Historia clínica. Presentamos el caso de un varón de 79 años, con antecedentes de carcinoma de próstata y espasmo esofágico difuso, que consultó por presentar prurito generalizado de 1 año de evolución. A la exploración física se apreciaban lesiones papulosas redondeadas e induradas, de predominio en extremidades y alrededor de los codos, por lo que fue diagnosticado clínicamente de prurigo nodular. Sin embargo, posteriormente, se pudo objetivar además la aparición de placas eritematosas excoriadas en región abdominal y escasas lesiones ampollosas sobreañadidas en extremidades inferiores, diagnosticándose de penfigoide nodular.

Discusión. Se comentan las características clínicas e inmunohistopatológicas de este paciente. Se plantean los posibles diagnósticos diferenciales, así como los distintos aspectos etiopatogénicos presumiblemente implicados.

Conclusión. Lesiones tipo prurigo nodular puede ser la forma de presentación de un penfigoide. Se plantea la posibilidad de realización de biopsia y estudios inmunohistoquímicos ante toda lesión de prurigo nodular para descartar el penfigoide nodular.

LI REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV Zamora, 7 de mayo de 2005

1. PARAPSORIASIS RETIFORME

P. Coto Segura, S. Gómez Díez, C. Maldonado Seral y N. Pérez Oliva

Hospital Universitario Central de Asturias y Universidad de Oviedo. Oviedo. España.

Introducción. La parapsoriasis retiforme, también conocida como parapsoriasis variegata, parapsoriasis liquenoide o liquen *variegatus*, es una rara variante de la parapsoriasis en grandes placas con una personalidad clínica propia.

Caso clínico. Mujer, 59 años, con antecedentes de asma alérgica y eccema de manos. Consultó por lesiones cutáneas que se habían iniciado 10 años antes, en forma de pápulas de color marrón en el abdomen. Dichas lesiones eran levemente pruriginosas y se habían extendido, lentamente, hasta alcanzar gran parte del tronco y raíz de miembros. En la exploración se apreciaron en mamas, abdomen, parte baja de la espalda y muslos, máculas y pápulas de 1-3 mm, de coloración marrón pardusca que conflúan dando un aspecto reticulado observándose, además, zonas aisladas poiquilodérmicas. El estudio histopatológico mostró en la dermis superficial un infiltrado inflamatorio linfocitario, que se disponía en forma de banda subepidérmica con abundantes melanófagos y marcado epidermotropismo. Con todo ello se llegó al diagnóstico de parapsoriasis retiforme pautándose tratamiento con UVB de banda estrecha obteniéndose remisión parcial de las lesiones.

Discusión. Se comentan los distintos aspectos clínicos e histopatológicos del caso.

2. MICOSIS FUNGOIDE HIPOCRÓMICA

M. Yuste, J. Sánchez Estella, J.C. Santos, M.T. Alonso, M.T. Bordel y C. González

Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Niña de 9 años con antecedentes personales de ictericia neonatal por atresia de vías biliares con hepatopatía crónica consecutiva. Consultó a los 4 años de edad por lesiones maculosas hipocrómicas en glúteos y extremidades inferiores, a los 6 años se añadió componente purpúrico. No respondió a tratamiento tópico con prednicartrato ni tacrolimus. Fue biopsiada a los 7 años con resultado inespecífico. Se repitió biopsia a los 8 años de edad con estudio inmunocitoquímico que confirmó micosis fungoide hipocrómica (MFH). Mejoró con propionato de clobetasol. Se discute MF en infancia, diagnóstico diferencial, pronóstico y opciones terapéuticas teniendo en cuenta que actualmente tiene 9 años y es portadora de una atresia de vías biliares. Concluimos que ante lesiones hipopigmentadas refractarias al tratamiento, conviene realizar biopsias cutáneas repetidas para descartar MFH. El tratamiento en la infancia debe ser conservador.

3. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULAR

C. Maldonado Seral, P. Coto Segura, S. Gómez Díez, T. Soler y N. Pérez Oliva

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

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.

Caso clínico. Mujer de 68 años estudiada en nuestro Servicio de Dermatología por presentar lesiones cutáneas que se iniciaron hace más de 25 años en forma de placas eritematoescamosas, ligeramente infiltradas, localizadas en cara, tronco y raíz de miembros. La paciente fue diagnosticada inicialmente de parapsoriasis en grandes placas y posteriormente de MF. En el momento actual, a la exploración cutánea se observaban, en tronco y extremidades pápulas eritematosas aisladas y diversas placas con acentuación folicular, así como quistes tipo comedones en la cara y pabellones auriculares. La biopsia cutánea de la mayoría de las placas mostró histología compatible con MF clásica, mientras que en las áreas de acentuación folicular y en las lesiones quísticas se hallaron rasgos característicos de MFF. La paciente está diagnosticada de micosis fungoide estadio IB (T2, N0, M0).

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

4. PÁPULAS NASALES: LA IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO EVOLUTIVO DE LOS PACIENTES

P. Escalonilla García-Patos, E. Cardeñoso Álvarez, A. Martínez de Salinas, T. Floras Corra y A. Martín Pascual

Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

En ocasiones, el estudio de algunas lesiones cutáneas no nos permite realizar un diagnóstico definitivo a pesar de haber llevado a cabo todas aquellas pruebas que nuestro conocimiento, buen hacer o cartera de servicios disponible en nuestro centro nos permiten. Por este motivo el seguimiento de los pacientes es fundamental para realizar un diagnóstico correcto, aunque ello determine una lucha con el paciente para que realice sus revisiones. Varón de 33 años que acude a la consulta de dermatología por lesión cutánea eritematosa, única y asintomática localizada en ala nasal izquierda, de 5 meses de evolución. El paciente deseaba realizar tratamiento quirúrgico por motivos estéticos. El estudio histopatológico demostró por debajo de una epidermis normal y de una franja de dermis papilar respetada un infiltrado compacto de células pleomórficas con núcleos hiperclomáticos e irregulares. Ante la sospecha de linfoma cutáneo de células B se solicitaron diversas pruebas complementarias para descartar afectación sistémica. No se pudo demostrar clonalidad. Se insistió al paciente en la necesidad de seguimiento pero ignoró nuestros consejos. Dos años más tarde el paciente reaparece en la consulta con lesiones clínicamente similares a la primera vez pero en mayor número. De nuevo se tomó muestra para estudio histopatológico que fue similar a la inicial. El estudio de biología molecular no demostró clonalidad. Se insistió en la necesidad de realizar pruebas complementarias que el paciente decidió hacer a su criterio y a pesar de indicarle seguimiento desapareció de nuestra consulta hasta que reaparecieron las lesiones de nuevo, dos años más tarde. En esta ocasión conseguimos demostrar la

naturaleza monoclonal de las lesiones cutáneas aunque el paciente decidió no acudir a nuestra consulta hasta la fecha, superando con creces el umbral de paciencia de quien les presentará el caso. Se realizará una breve exposición de las pruebas complementarias necesarias para realizar el diagnóstico de linfoma B primario o secundario y se comentará el diagnóstico diferencial con el pseudolinfoma.

5. PRÚRIGO PIGMENTOSA

E. Rodríguez Díaz, S. Blanco Barrios, C.C. Álvarez Cuesta, C. Galache Osuna, A. Barrio Fuertes y G. Corte Torres
Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

El dermatólogo japonés Nagashima describió en 1971 una serie de ocho pacientes con una peculiar dermatosis muy pruriginosa y recurrente que evolucionaba hacia una intensa pigmentación reticulada. En 1978, ya en idioma inglés, Nagashima resumió los hallazgos de 14 pacientes y propuso la actual denominación de prurigo pigmentosa. Desde entonces, se han descrito más de 200 pacientes japoneses con esta enfermedad, si bien sólo se han comunicado una treintena de pacientes de origen no japonés. El prurigo pigmentosa sigue siendo una enfermedad poco conocida en el mundo occidental. Describimos una paciente española de 32 años que desarrolló una dermatosis pruriginosa con las características clínicas y hallazgos histopatológicos del prurigo pigmentosa. Se revisan las características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas de esta peculiar enfermedad.

El prurigo pigmentosa es una patología cutánea infrecuente o quizá pobremente reconocida en nuestro medio. Posee unas características únicas por lo que un mayor conocimiento de esta enfermedad contribuirá a mejorar su diagnóstico. Dado que esta dermatosis también puede observarse en Europa, los dermatólogos deben incluir el prurigo pigmentosa en el diagnóstico diferencial de los trastornos pruriginosos y pigmentarios adquiridos.

6. CLAVES DERMOSCÓPICAS PARA LA IDENTIFICACIÓN DE NEVUS MELANOCÍTICOS DISPLÁSICOS

A.M. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, B. Bonaut Iriarte, I. Torné Gutiérrez, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz y C. Delgado

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Los nevus melanocíticos displásicos (nevus de Clark) son neoplasias melanocíticas benignas con algunas características clínicas similares al melanoma. Representan marcadores individuales de riesgo de desarrollar melanoma y además constituyen por sí mismos lesiones precursoras de dicha neoplasia. La dermatoscopia es una técnica útil en la identificación de nevus displásicos ya que se han descrito patrones dermoscópicos característicos de este tipo de nevus. Esta técnica puede ayudarnos a su identificación en aquellas lesiones que clínicamente no presentan características de displasia. Describimos los patrones dermoscópicos y de pigmentación típicos de los nevus displásicos aportando casos concretos, comparándolos con los nevus melanocíticos no displásicos.

7. CIRUGÍA DE MOHS. NUESTRA EXPERIENCIA

T. Alonso, P. Sánchez, J. Ingelmo, I. Ruiz, S. Delgado, M.A. Rodríguez Prieto y A. González Morán

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

Definición. La cirugía de Mohs es una técnica muy efectiva para extirpar completamente una amplia variedad de tumores de piel

y mucosas, respetando el máximo de tejido sano. Se realiza un mapeo de la lesión, ampliando la extirpación solamente en las zonas en las que persista tumor mediante confirmación histológica. No es una técnica de elección en todos los tumores, debiendo realizarse una evaluación cuidadosa de la localización, las características clínicas e histológicas antes de seleccionar a los pacientes.

Comentario. En los últimos 3 años hemos extirpado 54 tumores cutáneos mediante cirugía micrográfica de Mohs en 51 pacientes (21 varones y 30 mujeres), la mayoría localizados en la cabeza. Las variantes histológicas corresponden a C. basocelular (38), C. espinocelular (5) y lentigo maligno melanoma (1). De los 54 tumores, 26 necesitaron más de una etapa de Mohs (46%), lo que en nuestra opinión justifica la realización de esta técnica.

8. BALANITIS DE ZOON Y MUPIROCINA

J. Redondo Mateo y P. Ortega de la Obra

Hospital General de Segovia. España.

Historia clínica. Se trata de 5 varones, vistos entre los años 1998 y 2005, con edades que oscilaban entre 57 y 73 años, y que presentaban en glande y prepucio máculas eritematosas brillantes, desde mes y medio a 2 años antes hasta el momento de la consulta, y que tratados con diversas cremas antifúngicas y de corticoides no se resolvieron. Los pacientes no presentaban otra sintomatología ni genital ni urinaria y no había presencia de adenopatía inguinofemoral. El cultivo fue negativo para bacterias y candidas, y la analítica general estuvo dentro de límites normales, con serología de lúes negativa. En el estudio histopatológico practicado a 5 pacientes, se encontró un infiltrado inflamatorio masivo casi en banda, constituido casi exclusivamente por células plasmáticas. Con el diagnóstico de balanitis plasmocelular o balanitis de Zoon se instauró tratamiento con pomada de mupirocina a razón de 3 aplicaciones diarias con lavado previo, resolviéndose el proceso entre 10 y 14 días. Se valoran las posibilidades terapéuticas de este proceso.

9. CARCINOMA EPIDERMÓIDE SOBRE POROQUERATOSIS LINEAL GENERALIZADA

B. Bonaut Iriarte, I. Torné Gutiérrez, A. Morales Callaghan, E. Arnal Cardenal, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, J.A. Tejerina García y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

La poroqueratosis es una alteración específica de la queratinización, caracterizada por la aparición de una o más pápulas o placas anulares de borde hiperqueratósico sobrelevado, cuyo signo histológico distintivo es la llamada lamela corneida. Existen cinco variantes de poroqueratosis: clásica de Mibelli, diseminada superficial y diseminada superficial actínica, plantar y palmar diseminada, lineal, puntiforme. Todas comparten el mismo signo histológico característico y presentan un riesgo de malignización entre 7,5 y 11%. Se han descrito algunos factores de riesgo de aparición de poroqueratosis: inmunosupresión, radiación ultravioleta (sol, PUVA) y herencia genética. Presentamos el caso de un varón de 71 años con lesiones unilaterales siguiendo las líneas de Blaschko, desde la infancia, compatibles clínicamente con una poroqueratosis lineal generalizada (de gran extensión). Sobre dichas lesiones se había desarrollado un carcinoma escamoso, mostrando así el potencial de malignización de esta entidad. En la poroqueratosis lineal las lesiones se agrupan siguiendo las líneas de Blaschko. Es una variante muy poco frecuente y existen pocos casos en la literatura tan extensos.

El desarrollo de un carcinoma espinocelular es más frecuente en la proqueratosis lineal que en otras variedades; se ha postulado la existencia de una pérdida de heterocigosidad, que explicaría este mayor riesgo de malignización, así como su distribución siguiendo las líneas de Blaschko (mosaicismo somático según Happle).

10. UN CASO DE DERMATOSIS PERFORANTE ADQUIRIDA

A. Pérez Zarazaga, A. Mañueco Unzúe, P. Escalonilla García-Patos, G. Fernández Blasco y A. Martín Pascual

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

Introducción. Las dermatosis perforantes son un grupo de enfermedades caracterizadas por la aparición de lesiones papulonodulares en la piel con tapones o costras queratósicas, en los que histológicamente se evidencia una eliminación del tejido conjuntivo a través de la epidermis.

Caso clínico. Presentamos a un varón de 78 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 e intervenido de un carcinoma vesical. Ingresó en nuestro servicio por presentar desde hace ocho meses en tronco y extremidades, lesiones papulonodulares, algunas de ellas de aspecto crateriforme y centro costroso, acompañadas de intenso prurito. La analítica reflejó alteraciones en la función renal, por lo que fue valorado por el servicio de Nefrología siendo diagnosticado de una insuficiencia renal crónica. La biopsia de una de las lesiones mostró una pérdida completa de la epidermis con eliminación de gruesas fibras de colágeno. Realizamos tinciones específicas para el colágeno que confirmaron este fenómeno. El paciente respondió al tratamiento con anti-H1 y corticoterapia tópica. A los dos años ingresó por un nuevo brote de lesiones que requirió para su control la administración de corticoides orales, alopurinol y amitriptilina. Actualmente el paciente se encuentra libre de lesiones con estos dos últimos fármacos.

Discusión. La dermatosis perforante adquirida (DPA), es una entidad descrita recientemente (1982). Estos pacientes anteriormente fueron clasificados dentro de la colagenosis perforante reactiva (CPR), la elastosis serpigínea perforante (EPS), o foliculitis perforante. Un primer avance fue admitir que no se podía realizar una distinción a partir de criterios clínicos insuficientes (presencia de fenómeno de Koebner o no, aparición de las lesiones a partir de un traumatismo superficial o que estuvieran o no centradas por un pelo). Tampoco las diferencias histológicas eran suficientes, así que este término se adoptó para denominar las diferentes expresiones de enfermedades perforantes que se desarrollan en adultos en relación con diabetes mellitus o con prurito de la insuficiencia renal crónica.

11. LESIONES NECRÓTICAS EN PIERNA

A. Mañueco, I. Pérez, P. de Unamuno, G. Fernández y A. Martín Pascual

Complejo Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La calcifilaxia es una entidad clínica que aparece entre el 1-4% de pacientes hemodializados por año, aunque los casos registrados y publicados son escasos, por lo que posiblemente esté infradiagnosticada.

Caso clínico. Mujer de 58 años diabética, cardiópata, con insuficiencia arterial periférica en extremidades inferiores e insuficiencia renal crónica, en tratamiento con hemodiálisis. La paciente ingresó en el Servicio de Cirugía Vasculorrenal por lesiones necróticas dolorosas en la pierna derecha, de localización y distribución atípicas, por lo que fue enviada a una consulta interdepartamental de Dermatología. En los estudios complementarios realizados

sólo se encontraron como alteraciones destacables un incremento del producto calcio-fósforo y una paratohormona muy elevada. En el estudio histológico de la úlcera se demostró un depósito abundante de calcio en los vasos de hipodermis superficial y profunda. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de calcifilaxia.

Discusión. Presentamos a una paciente con calcifilaxia dada la escasez de casos publicados y registrados y la importancia de su sospecha clínica para diagnosticarla.

12. PATOLOGÍA SUBUNGUEAL INFRECIENTE Y/O ATÍPICA. A PROPÓSITO DE 4 OBSERVACIONES

J. García Dorado, M. Morán, P. Unamuno, A. Martín Pascual, L. Ramos Pascua, Á.L. Prieto Prats y A. Santos-Briz

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

El área subungueal, anatómicamente diminuta, ofrece una amplia y variada patología que se expresa con una rica semiología, en ocasiones desconocida. Algunas de esas manifestaciones son claramente identificativas. Sin embargo otras, por lo excepcional de su presentación, por lo atípico de su expresión o por la «simplificación» diagnóstica del que las observa, encubren alteraciones ungueales erróneamente interpretadas y, por ello, incorrectamente tratadas. Antes de dejarnos guiar exclusivamente por nuestra intuición clínica, proponemos utilizar todas las técnicas diagnósticas que tenemos a nuestro alcance en aras de una sistematización de la pauta diagnóstica de la onicopatía y, como consecuencia, su adecuado tratamiento.

13. ENFERMEDAD DE DEGOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Cardeñoso Álvarez, P. Escalonilla García-Patos y E. Fernández López

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

La papulosis atrófica maligna es una enfermedad poco frecuente que afecta sobre todo a la piel, al tubo digestivo y al sistema nervioso central. Las lesiones cutáneas tienen una morfología clínica característica y la histología muestra una necrosis dérmica en forma de cuña y depósito de mucina.

Caso clínico. Mujer de 50 años de edad con pápulas eritematosas, que evolucionan con depresión central blanca en porcelana y borde elevado con telangiectasias. En casi 3 años de seguimiento no ha tenido complicaciones sistémicas.

Discusión. Se comenta la existencia de formas benignas limitadas a la piel, la presencia de anticuerpos antifosfolípidos y su posible relación con otras conectivopatías.

14. SÍNDROME DE OFUJI

J. Ingelmo González, T. Alonso Alonso, P. Sambucety, I. Ruiz González, S. Delgado Vicente y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

Introducción. La foliculitis pustulosa eosinofílica es una dermatosis rara de etiopatogenia desconocida que afecta a personas adultas, con mayor preponderancia en varones. Tiene un curso recurrente en forma de pápulas y pústulas foliculares más frecuentes en cuero cabelludo y cara. El diagnóstico es clínico con confirmación histopatológica (infiltrado denso mixto perifolicular con eosinófilos). El tratamiento de elección es la fototerapia con UVB más indometacina oral.

Caso clínico. Enferma de 43 años sin antecedentes de interés que presenta brotes recurrentes de lesiones eritemato-pustulosas en forma de placa localizadas en mejilla izquierda de cuatro años de evolución. Confirmamos el diagnóstico por biopsia e instauramos tratamiento tópico combinado de corticoides y antibióticos con lo que las lesiones se resuelven en tres semanas.

15. Piodermas gangrenosas con respuesta a etanercept

A. González López, J. Vega Gutiérrez, M. Núñez Cabezón, T. Pozo Román y E. Velasco Vaquero

Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid. España.

Mujer de 87 años con artritis reumatoide leve, que padece piodermas gangrenosas desde hace nueve años, que se han controlado con ciclosporina, corticoides orales e intralesionales y metotrexato, pero que por la recurrencia de los mismos ha necesitado tratamiento de mantenimiento de forma casi continua. En el último brote presenta numerosos piodermas gangrenosos en ambas piernas, y no responde adecuadamente a metotrexato oral, que se tiene que retirar al aparecer úlceras orales. Se comienza tratamiento con etanercept 25 mg dos veces a la semana, con rápida mejoría del dolor y detención de la progresión de las lesiones.

Se logra reepitelización completa en seis meses. La paciente permanece en remisión después de 10 meses con tratamiento de mantenimiento con etanercept. Se revisa el uso de anti-TNF en piodermas gangrenosas, y se plantea como alternativa terapéutica en casos seleccionados.

16. Pénfigo vulgar familiar. Presentación de 7 casos en 3 familias. Estudio inmunogenético

J. Sánchez Estella, M. Yuste, J.C. Santos, M.T. Alonso y T. Bordel

Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

El pénfigo es un cuadro autoinmune, en el que existe una predisposición genética sobre la que actuarían causas externas desencadenantes, desconocidas la mayoría de las veces. Sin embargo, los casos familiares comunicados son muy escasos, alrededor de 50. Presentamos 7 casos de pénfigo vulgar familiar que hemos tenido la oportunidad de estudiar, repartidos en 3 familias. Tras revisar sus características, comunicamos los resultados del estudio inmunogenético realizado en los mismos. Discutimos sobre la etiopatogenia del pénfigo en función de los resultados obtenidos.

LII REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

León, 29 de octubre de 2005

1. NÓDULOS PRETIBIALES EN NIÑA DE 2 AÑOS: UNA FORMA DE PRESENTACIÓN DE GRANULOMA ANULAR SUBCUTÁNEO

P. Coto Segura, A. Salas Martínez, C. Maldonado Seral,
A. Fueyo Casado, S. Gómez Díez, T. Soler
y N. Pérez Oliva

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central
de Asturias. Universidad de Oviedo. España.*

Introducción. El granuloma anular subcutáneo (GAS) es una rara variante de granuloma anular, de etiología desconocida, casi exclusiva de la infancia. Se incluye, junto a la necrobiosis lipoidica y los nódulos reumatoides, dentro de los procesos que cursan con granulomas necrobióticos.

Descripción del caso. Niña de 2 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que es remitida por el Servicio de Pediatría para valoración de unas lesiones pretibiales de varios meses de evolución. A la exploración clínica, se objetivaba a la palpación, pero no a la inspección visual, bajo una epidermis de apariencia normal, la presencia de un total de 4 nódulos pretibiales, 2 en cada pierna, firmes e indoloros, desplazables y de un tamaño aproximado de 1,5 cm. Se realizó estudio histopatológico de una de las lesiones que demostró hallazgos típicos de granuloma anular subcutáneo.

Comentario. El granuloma anular subcutáneo es una infrecuente variante de granuloma anular individualizado por Ziegler en 1941. Se plantea el diagnóstico diferencial con otros síndromes nodulares, como la nodulosis reumatoidea o la necrobiosis lipoidica, en los que la asociación con otros procesos sistémicos es más frecuente. Se comentan las características clínicas e histopatológicas del caso así como su posible asociación con otros procesos sistémicos.

2. UN CASO DE ENFERMEDAD DE INJERTO CONTRA HUÉSPED TRATADA CON PUVATERAPIA

A. Martínez de Salinas Quintana, M. Roncero Riesco,
M. Yuste Chaves, A. Martín Pascual y P. de Unamuno
*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario
de Salamanca. España.*

La enfermedad de injerto contra huésped (EICH) es una complicación frecuente en el trasplante alogénico hematopoyético, siendo una causa importante de morbimortalidad. La afectación cutánea es la más frecuente. Presentamos un varón de 31 años que presentó una EICH extensa (hepático, digestivo y cutáneo). La afectación cutánea no respondió a múltiples tratamientos sistémicos con inmunosupresores, por lo que se inició puvaterapia. El paciente presentó 72 horas después reactivación de la EICH cutánea con aspecto de necrólisis epidérmica generalizada. Analizamos este hecho y la actitud a seguir.

3. AFECTACIÓN CUTÁNEA POR LINFOMA NO HODGKINIANO DE CÉLULAS GRANDES ANAPLÁSICO T

C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, I. Torné Gutiérrez,
B. Bonaut Iriarte, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes,
P. Manchado López y A. Miranda Romero

*Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico
Universitario de Valladolid. España.*

Introducción. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de linfoma no hodgkiniano de células grandes anaplásico T refractario a tratamiento con quimioterapia que durante la evolución de su enfermedad desarrolló lesiones cutáneas dolorosas en calota craneal y en el tronco. La afectación secundaria de la piel en neoplasias linfoides es rara y define estadios avanzados con pobre pronóstico. En estos casos las lesiones cutáneas están causadas por infiltración neoplásica específica o proceso inflamatorio inespecífico.

Caso clínico. Varón de 18 años de edad diagnosticado de linfoma no hodgkiniano de células grandes anaplásico T refractario a tratamiento con quimioterapia, que tras el segundo ciclo (mega-CHOP) presentó lesiones tumorales en cuero cabelludo y tronco. En la exploración física se aprecia lesión tumoral en calota craneal situada en el vértex de 10 cm de diámetro mayor, bien definida, eritematoviolácea, de superficie lisa, con costra amarillenta central. La lesión era dolorosa espontáneamente y a la palpación. En el tronco se observan lesiones diseminadas de 1 cm de diámetro, con tendencia a confluir y formar placas, de hasta 6 cm de diámetro, de morfología similar a la lesión craneal. Se realizó biopsia cutánea de una lesión del tronco donde se apreciaba infiltración por linfoma no hodgkiniano de células grandes anaplásico T. Las células proliferantes expresaban ALK-1, CD30, EMA, CD3, CD43 y UCHL-1. Debido a la escasa respuesta de la enfermedad al tratamiento quimioterápico administrado se inicia protocolo de rescate GEM-D con desaparición de las lesiones cutáneas, y cicatriz a nivel de la calota.

Discusión. El grupo de los linfomas anaplásicos de células grandes comprende los denominados sistémicos primarios, cutáneos primarios y tipo secundario en base a criterios clínicos y moleculares. Dentro de los linfomas anaplásicos de células grandes primarios sistémicos puede existir una afectación secundaria de la piel de forma simultánea o posterior al diagnóstico, presentando estos pacientes peor pronóstico.

4. CALCINOSIS CUTÁNEA IDIOPÁTICA

A.M. Salas Martínez, S. Gómez Díez, C. Gómez Alonso,
T. Soler y N. Pérez Oliva

*Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias.
Universidad de Oviedo. España.*

Introducción. La calcificación o calcinosis consiste en un depósito en los tejidos blandos de cristales de hidroxipatita o de fosfato cálcico amorfo. Cuando afecta a la piel se denomina calcinosis

cutis. Cuando afecta a la piel se denomina calcinosis cutis. En función de la etiopatogenia pueden ser metastásicas, distróficas, iatrogénicas o idiopáticas.

Caso clínico. Mujer de 33 años, entre cuyos antecedentes personales destacaba haber sufrido anorexia de 1989 a 1995. A los 8 años de edad comenzó con depósitos profundos amarillentos y duros en el pulgar derecho que se extendieron progresivamente a otros dedos, antebrazos, rodillas y glúteos. Dichas lesiones fueron etiquetadas de depósitos cálcicos. Siguió tratamiento con nifedipino, diltiazem y bifosfonatos. A la exploración se observaban en las localizaciones descritas varias lesiones blanco amarillentas duras, excrecentes, de tamaño entre 0,5-3 cm y con tendencia a confluir. Las pruebas complementarias fueron normales y se llegó al diagnóstico de calcinosis cutánea idiopática.

Discusión. La calcinosis idiopática afecta a adultos y más a mujeres. Es una enfermedad poco frecuente que cursa con depósitos circunscritos de calcio en piel o tejidos subyacentes sin alteración del metabolismo fosfocálcico. Es de etiología desconocida y tiene mal pronóstico, ya que la resolución espontánea es muy poco frecuente y no se conoce ningún tratamiento eficaz.

5. BROTE DE PSORIASIS PUSTULOSO PALMAR DURANTE EL TRATAMIENTO CON INFILIXIMAB

C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, A.M. Morales Callaghan, L. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, M.V. Torrero Antón y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de artritis reumatoide, que durante el tratamiento con infliximab, presenta un brote de lesiones pustulosas en palmas de manos, muy pruriginosas y dolorosas. En la literatura encontramos menos de 10 casos de pacientes con brotes de psoriasis pustulosa (tanto localizado como generalizado, aunque con preferencia por la localización palmoplantar) durante el tratamiento con inhibidores del TNF- α .

Caso clínico. Paciente mujer de 42 años de edad diagnosticada de artritis reumatoide que presenta lesiones en palmas de manos de 4 meses de evolución de carácter recidivante. Lleva dos años en tratamiento con Remicade (infliximab) a dosis de 200 mg/8 semanas. A la exploración física se aprecian pústulas de 1-2 mm, simétricas en palmas de ambas manos, sobre una base de descamación, eritema y fisuración que ocupa un tercio de cada palma. La biopsia evidencia cambios compatibles con patrón psoriasiforme completo, por lo que diagnosticamos a la paciente de una psoriasis pustulosa palmar. Tratamos con corticoides tópicos cada vez que brotan las lesiones con curación de estas.

Discusión. Infliximab es un inhibidor del TNF- α que se ha utilizado para tratar múltiples patologías (AR, EA, CU) y que recientemente se ha comenzado a emplear para el tratamiento de la psoriasis en placas que no responde a otras terapias tópicas y sistémicas con buenos resultados. Durante el tratamiento con los inhibidores del TNF- α se describen numerosos efectos secundarios a nivel cutáneo. Sin embargo, encontramos pocos casos descritos de psoriasis pustulosa (tanto localizada como generalizada).

6. HIDROCISTOMAS ECRINOS MÚLTIPLES

M. Miranda Fontes, J. Vega Gutiérrez, J. Martín Castillo^a y T. Pozo Román

Sección de Dermatología y ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

Caso clínico. Paciente de 65 años que presenta numerosas lesiones papulosas, de 1-2 mm, translúcidas, levemente pruriginosas

en frente, región intercilial, nariz, mejillas y zonas perioculares. Las lesiones aparecen todos los veranos, desde hace 10-12 años, cada vez en mayor número, y remiten durante los meses de otoño e invierno. En el estudio histológico se observan estructuras quísticas de pared revestida por células cuboideas de citoplasma eosinófilo. No presentan secreción por decapitación. Se inicia tratamiento mediante aplicación tópica de solución acuosa de sulfato de atropina al 1%, con involución de las lesiones.

Comentario. Los hidrocistomas múltiples (tipo Robinson) son lesiones poco frecuentes que aparecen fundamentalmente en la cara de mujeres de mediana y tercera edad, durante el verano. Su diferenciación ecrina o apocrina es motivo de controversia. El tratamiento tópico con anticolinérgicos es eficaz al bloquear la inervación simpática colinérgica de las glándulas sudoríparas ecrinas.

7. NEVUS DE OTA: PRESENTACIÓN DE 4 CASOS CLÍNICOS

C. Maldonado Seral, A. Fueyo, Coto Segura, C. Raya Aguado, F. Vázquez López y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

Introducción. El nevus de Ota (*nevus fuscoceruleus ophthalmomaxillaris*) aparece casi exclusivamente en las razas orientales, siendo excepcional en sujetos de raza blanca. Se manifiesta como una mancha azul-pizarra localizada en las áreas de distribución de la primera y segunda ramas del nervio trigémino. En un 60% de los pacientes aparece afectación de la conjuntiva y de la esclerótica y, más raramente, de las mucosas nasal y bucal. Su evolución es permanente.

Casos clínicos. En nuestro Servicio de Dermatología hemos tenido la oportunidad de estudiar cuatro pacientes con nevus de Ota, uno de ellos con hipoacusia ipsilateral asociada. A todos ellos les realizamos estudio histológico, demoscópico así como diversas pruebas complementarias para descartar posibles complicaciones asociadas.

Conclusión. Presentamos cuatro pacientes con nevus de Ota estudiadas en nuestro Servicio y revisamos las peculiaridades clínicas, histológicas y dermoscópicas así como las posibles complicaciones asociadas a esta alteración pigmentaria.

8. HIPOMELANOSIS DE ITO

I. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

El término hipomelanosis de Ito (HI) se emplea para describir lesiones cutáneas hipopigmentadas que se distribuyen siguiendo las líneas de Blaschko. Descrito inicialmente por Ito en 1952 como un trastorno puramente cutáneo, posteriores casos publicados, se asocian a múltiples anomalías extracutáneas, sobre todo neurológicas y musculoesqueléticas. Por ello, muchos autores lo consideran un «trastorno neurocutáneo». Presentamos el caso de una mujer de 15 años que desde los 8 notaba la presencia de máculas hipocromas, asintomáticas, en tronco y extremidades inferiores. Las lesiones se distribuían a modo de bandas que seguían las líneas de Blaschko. Asociaba, además, trastornos neurológicos y musculoesqueléticos. En esta comunicación revisamos las características principales de esta rara entidad, considerada marcador cutáneo de diferentes mosaicismos genéticos, así como la controversia nosológica generada al respecto.

9. LESIONES FORUNCULOSAS DESPUÉS DE UN VIAJE A COSTA RICA

M. Roncero Riesco, A. Martínez de Salinas Quintana y P. de Unamuno Pérez

Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Presentamos un caso de un varón de 28 años, azafato de profesión, que acude a urgencias por lesiones pruriginosas en cuello, tórax y brazos que le aparecieron después de un viaje a Costa Rica. Se diagnostica de prurigo exógeno por probable picadura de artrópodo y se pauta corticoide tópico. Acude una semana más tarde porque las lesiones han aumentado su tamaño y al exprimir una de ellas apareció un gusano. La larva fue identificada por el departamento de Parasitología como *Dermatobia hominis*. Este parásito es el causante de una miasis cutánea tipo foruncular. El número creciente de pacientes que viajan nos tiene que hacer considerar la miasis cutánea por *Dermatobia hominis* como diagnóstico diferencial ante lesiones forunculosis.

10. INFECCIÓN CUTÁNEA POR *MICOBACTERIUM MARINUM* DE DISTRIBUCIÓN ESPOROTRICOIDE

A. Fueyo, P. Coto, C. Maldonado, S. Gómez, C. Raya Aguado y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

Introducción. *Micobacterium marinum* es una micobacteria atípica, que afecta con frecuencia a personas que están en contacto con peceras o acuarios. En ocasiones produce lesiones nodulares de distribución esporotricoide, en cuyo caso es difícil su diagnóstico, máxime si no se obtienen cultivos positivos, y obligando a realizar largos tratamientos empíricos.

Casos clínicos. Presentamos el caso de una mujer que acudió a nuestra consulta con lesiones nodulares de distribución esporotricoide en el brazo derecho, sin fiebre ni clínica asociada. Se realizaron pruebas complementarias: estudio histopatológico y bacteriológico y se obtuvo un crecimiento de *Micobacterium marinum* en un cultivo. Se inició tratamiento con claritromicina y posteriormente, ante la intolerancia de dicho fármaco, se comenzó con doxiciclina.

Conclusión. Los casos de infección por *Micobacterium marinum* con distribución esporotricoide están aumentando de incidencia tanto en la práctica clínica como en la literatura médica, y ya no se trata de una rara forma de presentación de este germen sino que tenemos que pensar inmediatamente en él ante toda lesión nodular de distribución esporotricoide. Se proponen muchos tratamientos y ninguno parece haber demostrado una eficacia significativamente mayor que los otros, aunque parece claro para todos los autores que siempre debemos valorar el uso de claritromicina, doxiciclina o rinfampicina más etambutol.

11. DERMATITIS DE CONTACTO POR COLORANTES

I. Ruiz González, P. Sánchez Sambucety, S. Delgado Vicente, T. Alonso Alonso, J. Ingelmo González y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología del Hospital de León. España.

Planteamiento del tema. La dermatitis de contacto por textiles se diagnostica habitualmente con facilidad cuando la clínica es una reacción eczematosa típica. Las formas atípicas tipo eritrodermia, eritema multiforme o pseudolinfoma requieren una mayor sospecha clínica.

Caso clínico. Varón de 38 años con antecedentes patológicos de fiebre reumática. Trabaja con ropa protectora en la depuradora de aguas residuales. Consulta por presentar desde hace 10 años lesiones eritematosas planas en cuello, tronco y extremidades; en su interior se encuentran áreas redondas de piel indemne. Las biopsias de las áreas eritematosas mostraban una perivasculitis crónica inespecífica; las de las áreas blancas no mostraban hallazgos significativos. La analítica detectó un aumento significativo de ferritina, fue estudiado en Medicina Interna y se le diagnosticó de portador heterocigoto de gen de hemocromatosis H 63D. Tomografía axial computarizada cráneo-tóraco-abdominal: normal. Pruebas alérgicas de contacto: estándar GEIDC: positivas a mezcla cañas y parafenilendiamina. Conservantes: positivas al benzilhemiformal. Colorantes textiles: positivas al *disperse orange 3*, *disperse yellow 3*, *disperse red 1*, *disperse red 17*, 4-aminofenol, 4-aminoazobenceno y *disperse blue mix 124/106*. Plásticos: positivas al diaminodifenil metano.

Discusión. Presentamos un caso de dermatitis alérgica de contacto por colorantes textiles con manifestaciones clínicas muy poco frecuentes: gran extensión de las áreas maculosas rojizas con áreas de piel sana y una ausencia de síntomas. Planteamos la correlación entre las lesiones clínicas y los resultados de las pruebas.

Conclusión. Presentamos un caso raro de dermatitis de contacto por colorantes. La distribución de las lesiones nos plantea la duda de si están implicados los colorantes de la ropa de vestir o pudieran estarlo los colorantes de los blanqueadores ópticos de los detergentes e incluso los de la comida o fármacos.

12. HIPERHIDROSIS FOCAL IDIOPÁTICA TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA. EXPERIENCIA EN NUESTRA UNIDAD

C. Muñoz Fernández Lomana, A. Hernández Martín, M.C. Gutiérrez Ortega, M. Ramírez Herrera, I. Paniagua y E. Barahona Cordero

Servicio de Dermatología. Hospital General Yagüe. Burgos. España.

Introducción. La hiperhidrosis focal (HF) es una alteración caracterizada por un incremento en la producción de sudor localizado en las áreas de mayor densidad glandular como son las palmas, plantas y axilas, en ausencia de alteraciones anatomofuncionales. La HF afecta a un 3% de la población general. Este trastorno provoca destacables alteraciones psicológicas y alteración de la calidad de vida de los pacientes. La toxina botulínica (neurotoxina aislada en 1946) actúa bloqueando, de forma reversible, y localizada; las sinapsis colinérgicas responsables del estímulo de las glándulas sudoríparas, inhibiendo la producción de sudor. Se inyecta en las áreas de hiperhidrosis y se utiliza con éxito en el tratamiento de la hiperhidrosis localizada.

Material y métodos. En nuestra Unidad de Dermatología venimos realizando tratamiento de la hiperhidrosis con toxina botulínica, desde el año 2001 hasta el 2005. Hemos tratado un total de 140 pacientes, 112 mujeres y 28 varones, con una edad media de 26 años. Habiendo realizado 93 tratamientos en palmas, 44 tratamientos en axilas, y 3 en síndromes de Frey posquirúrgicos. Se infiltran 90-100 U de toxina/palma y 40-50 U/axila.

Resultados. En controles a los 1, 3, 6, 9 y 12 meses, se objetivó mediante el test de Minor y valoración subjetiva del paciente, la disminución de la sudoración. Clasificando el porcentaje de respuesta como baja (0-50%), parcial (50-75%) y total (> 75%). Se expone el resultado obtenido, donde se observa una mejoría significativa en un alto porcentaje de pacientes tratados.

LIII REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

Salamanca, 6 de mayo de 2006

1. PLACAS INFLAMATORIAS DOLOROSAS EN UN BRAZO

E. Cardeñoso Álvarez, C. Román Curto, J. Sánchez Estella,
M.T. Bordel, M. Corral y C. Santos Duran

*Sección de Dermatología. Hospital Virgen de la Concha.
Zamora. España.*

Introducción. La lepra es una enfermedad infecciosa crónica que afecta fundamentalmente a la piel y los nervios periféricos. La prevalencia global de la enfermedad se estimó en 1,25 por 10.000 habitantes en el año 2000, con una distribución geográfica muy desigual.

En algunos países es una enfermedad endémica; en España ha llegado en los últimos 20 años a una situación de preextinción.

Caso clínico. Mujer de 31 años de edad, de origen brasileño, que consultó por tres lesiones cutáneas, dolorosas localizadas en brazo de 2 meses de evolución. No refería fiebre ni alteración del estado general. A la exploración se observan tres placas eritematosas, calientes, infiltradas, de bordes netos, localizadas en brazo izquierdo, con sensibilidad conservada. Se realizan tomas para biopsia y cultivos microbiológicos. En la biopsia, se observan granulomas tuberculoideos sin caseosis; las tinciones de PAS, Giemsa y Zhiil-Nielsen son negativas. Los cultivos para bacterias, hongos y micobacterias son negativos. Los antecedentes epidemiológicos y la evolución de las lesiones nos permitieron realizar el diagnóstico de lepra tuberculoide.

Discusión. El aumento notable en los últimos años de inmigrantes procedentes de otros países, sugiere la necesidad de recordar antiguas enfermedades ya olvidadas y de estudiar otras que no existían en nuestro medio.

2. DESPEGAMIENTO CUTÁNEO EN NEONATO

M.L. Zafra Cobo, E. Garabito Solovera, M.T. Alonso San Pablo,
A. Santos-Briz, M. Morán y P. Unamuno

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario
de Salamanca. España.*

Introducción. El síndrome estafilocócico de la piel escaldada es una enfermedad epidermolítica mediada por toxina (*S. aureus*) que se caracteriza por eritema y desprendimiento generalizado de las capas superficiales de la epidermis (escaldadura). Se da sobre todo en recién nacidos y lactantes menores de 2 años. La gravedad oscila entre una forma localizada, el impétigo ampolloso, y una forma generalizada con epidermolisis y descamación extensa.

Caso clínico. Paciente de 8 días de vida, recién nacido sano a término sin antecedentes familiares de interés que acude al servicio de urgencias por presentar irritación del cordón umbilical con despegamiento cutáneo de la zona de 3 días de evolución que iba aumentando de tamaño. A la exploración se observaba región periumbilical eritematosa con despegamiento cutáneo dejando zona exudativa expuesta que se extendía de forma centrífuga hacia el resto del abdomen, tórax e iniciándose en regiones perioral y perianal. Llanto e irritabilidad acompañaban al cuadro. Ingresó para confirmar diagnóstico y tratamiento oportuno. Se realiza biopsia donde se observa despegamiento intraepidérmico a nivel del estrato granuloso sin

presencia de células inflamatorias. Tras tratamiento tópico y sistémico adecuados el paciente es dado de alta.

Conclusión. Es importante tener en cuenta que al ser el diagnóstico de esta entidad principalmente clínico, es necesario pensar en ella cuando nos encontremos ante un paciente con estas características. Esto nos llevará a un diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento adecuado.

3. LEUCEMIA CUTIS

S. Gómez Díez, A. Fueyo, T. Rodríguez-Vigil, L. Carreras,
C. García-Pravia y N. Pérez Oliva

*Servicio de Dermatología. Servicio de Hematología. Servicio de
Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias.
Facultad de Medicina. Oviedo. España.*

Introducción. Las erupciones cutáneas en los pacientes con leucemia pueden dividirse en específicas (leucemia cutis) e inespecíficas (reactivas y procesos infecciosos). La morfología más común de los infiltrados leucémicos cutáneos consiste en pápulas y pequeños nódulos de coloración eritematosa o violácea distribuidos principalmente en cabeza, cuello y tronco. Presentamos un caso de leucemia cutis en un paciente afecto de leucemia linfocítica crónica (LLC) que hemos estudiado en nuestro Servicio.

Caso clínico. Varón de 65 años. En 1995 fue diagnosticado de LLC estadio III de Rai. Ha realizado múltiples tratamientos, principalmente quimioterapia, con respuestas parciales. Desde abril de 2005 recibe inmunoglobulinas por vía intravenosa. Las lesiones cutáneas se iniciaron en el año 2003 en forma de placas eritematosas y ligeramente infiltradas en ambas mejillas. En marzo de 2005 comenzaron a brotar de forma progresiva en tronco y miembros múltiples lesiones sobrelevadas, rojizas y asintomáticas. En la exploración cutánea se apreciaban en ambas mejillas placas violáceas de superficie lisa e infiltradas al tacto. En tronco y miembros se observaban múltiples nódulos eritematovioláceos con ligera infiltración. El estudio histopatológico mostró a nivel de dermis un infiltrado nodular y difuso compuestos predominantemente por células mononucleares linfocitos. Estas células expresaban positividad para los marcadores CD20, CD5, CD23, y CD 79a con un índice de proliferación celular Ki-67 del 20%. Con estos datos se realizó el diagnóstico de leucemia cutis en paciente afecto de LLC.

Conclusión. Se comentan los aspectos clínicos, histopatológicos y pronósticos de la leucemia cutis.

4. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS GRANDES B EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS

C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, I. Torné Gutiérrez,
B. Bonaut Iriarte, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes,
L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, J.M. Marino Harrison
y A. Miranda Romero

*Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico
Universitario de Valladolid. España.*

Introducción. Presentamos el caso de un paciente con lesiones cutáneas desde el 2004, diagnosticado de dermatomiositis amio-

pática. Después de 2 años de seguimiento del paciente, desarrolla una lesión cutánea dolorosa en cuero cabelludo compatible histológicamente con linfoma de células grandes B con diferenciación plasmática. La asociación de la dermatomiositis del adulto con una neoplasia maligna oculta es del 25 % de los casos, igualándose el riesgo a la población general tras dos años desde el diagnóstico de dermatomiositis.

Caso clínico. Varón de 59 años de edad que en enero de 2004 comienza con lesiones cutáneas en cara, cuello, espalda, dorso de manos y rodillas, en forma de placas eritemato-violáceas descamativas que empeoran con la exposición solar. Clínica e histológicamente concordante con dermatomiositis amiopática. Se inicia tratamiento con corticoides vía oral mejorando las lesiones, aunque persiste el eritema facial. Se realizan controles periódicos del paciente, que se mantiene en tratamiento con corticoides orales a dosis bajas que es necesario subir con nuevos brotes de lesiones cutáneas. En febrero de 2006 consulta por lesión en cuero cabelludo de 3 cm de diámetro, de centro costroso y bordes violáceos, dolorosa, de crecimiento rápido. La histopatología es compatible con linfoma cutáneo de células grandes B, sin otra afectación en el estudio de extensión, por lo que se decide exéresis completa y radioterapia. Coincidiendo con la aparición de esta lesión se realiza nuevo estudio del paciente donde se observa elevación de enzimas musculares y electromiograma compatible con polimiositis.

Discusión. Está descrita la asociación entre la dermatomiositis y neoplasias malignas en adultos, siendo las neoplasias del tracto genitourinario, carcinoma de ovario, mama, pulmonar y gástrico las más frecuentemente relacionadas; no obstante, también se ha comunicado la asociación de la dermatomiositis con neoplasias hematológicas. Los pacientes con dermatomiositis amiopática también presentan mayor riesgo de tener carcinomas.

5. DERMATOSIS PUSTULAR SUBCÓRNEA POR HIDROXIUREA

T. Alonso, E. Sánchez, J. Ingelmo y M.A. Rodríguez
Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

Introducción. La dermatosis pustular subcórnea, descrita por Sneddon y Wilkinson en 1956, es una erupción poco frecuente, crónica y recurrente, caracterizada por la aparición de brotes de lesiones pustulosas localizadas preferentemente en flexuras. Su histología es característica mostrando pústulas subcórneas llenas de leucocitos polimorfonucleares.

Caso clínico. Se presenta el caso de una mujer de 76 años que consultó por presentar brotes recurrentes de lesiones eritematosas de morfología anular con pústulas en periferia localizadas en la mama derecha. Con el diagnóstico de dermatosis pustular subcórnea se pautó tratamiento con sulfonas a una dosis de 100 mg/día, presentando una buena respuesta al tratamiento aunque, al suspenderlo, la recurrencia de las lesiones era la norma. Dos años más tarde se suspendió el tratamiento con hidroxiurea que la paciente realizaba para una policitemia vera, momento en el cual se produjo la desaparición completa de las lesiones, sin presentar recurrencias tras 2 años de seguimiento.

Discusión. Aunque la dermatosis pustular subcórnea es una enfermedad puramente cutánea de etiología y patogenia desconocidas, su asociación a otras enfermedades es bien conocida siendo más infrecuente su asociación a fármacos. Presentamos un caso de dermatitis pustular subcórnea por hidroxiurea, no habiendo encontrado hasta el momento ningún otro caso publicado en la literatura.

6. LA SARCOIDOSIS Y SUS DIFERENTES ASOCIACIONES

A. Martínez de Salinas Quintana, E. Fernández López, I. Hernández Vicente, M. Roncero Riesco, M. Yuste, A. Santos Briz y P. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico de Salamanca. España.

Caso clínico. Presentamos dos casos de sarcoidosis. La primera responde a una mujer de 50 años sin antecedentes de interés que inicia tratamiento con interferón pegilado y rivabirina por presentar virus de la hepatitis C (VHC) postransfusional. Tras 5 meses de tratamiento comienza con lesiones nodulares subcutáneas dolorosas en piernas y lesiones papulosas violáceas en brazos junto a tos seca y artralgias. Se realiza una biopsia de cada tipo de lesión observándose granulomas epitelioides con necrosis. Se hace un estudio completo llegando al diagnóstico de sarcoidosis desencadenada por interferón pegilado. Tras completar el tratamiento de la VHC mejora de la sarcoidosis. El segundo caso presentado es de otra paciente de 67 años que consulta por lesiones asintomáticas en cara de 1 año de evolución. En la biopsia se aprecian granulomas epitelioides con necrosis, por lo que se inicia un estudio completo con sospecha de lupus tuberculoso o sarcoidosis. Se llega al diagnóstico de sarcoidosis tras observarse granulomas epitelioides en las adenopatías mediastínicas y cervical. Además se realiza una biopsia de glándulas salivares menores en la que se halla un infiltrado mononuclear con destrucción parcial de lobulillos. Estos hallazgos junto a los títulos elevados de ANA, anticuerpos anti-Ro y anti-La apoyan el diagnóstico de coexistencia de síndrome de Sjögren con sarcoidosis.

Conclusión. En un paciente predispuesto, ante un estímulo antigénico como el VHC, se puede desencadenar una sarcoidosis por interferón, ya que éste modula la respuesta inflamatoria favoreciendo la formación de granulomas. La afectación cutánea puede ser la clave diagnóstica ya que otros síntomas (astenia, tos seca...) pueden achacarse al interferón y pasar inadvertidos. Ante un paciente con sarcoidosis y boca seca debemos descartar un síndrome de Sjögren asociado y no justificar toda la sintomatología por la sarcoidosis. Para ello, la biopsia de glándulas salivares puede ser clave.

7. PAN CUTÁNEA

A. Fueyo-Casado, P. Coto Segura, S. Gómez, T. Rodríguez Vigil, T. Soler y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. Las vasculitis representan un grupo muy heterogéneo de enfermedades. Entre ellas destaca la poliarteritis nudosa o PAN, que tiene una forma de presentación habitualmente sistémica, pero también existen formas cutáneas puras y síndromes overlap. Se presenta un caso de una paciente con afectación puramente cutánea hasta el momento actual.

Caso clínico. Mujer de 21 años, de raza negra, que consultaba por un cuadro de lesiones oscuras dolorosas, de pequeño tamaño, localizadas en las piernas, que iban aumentando en número desde hacía dos meses. A la exploración se observaban múltiples nódulos dolorosos de 1 cm de diámetro, en las extremidades inferiores, no hallándose otras lesiones. Se detectaron cifras bajas de hemoglobina y una velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada, así como hipocomplementemia. La biopsia reveló afectación de arterias de mediano calibre en dermis profunda con focos de necrosis fibrinoide, segmentaria, áreas con importante disminución de luz vascular y gran infiltrado de polimorfonucleares. No se evidenció afectación renal, neural, ni en otras localizaciones. El cuadro ha remitido con esteroides orales y por el momento persiste asintomática.

Discusión. La PAN se define como una inflamación de los vasos de mediano calibre, segmentaria, focal y necrotizante, que afecta a la piel, riñón, digestivo, sistema nervioso central y sistema nervioso periférico, y otros órganos con menor frecuencia. Se denominó la gran simuladora por la variedad de signos y síntomas que ocasiona, y como tal se debe tener presente en el diagnóstico diferencial de todo síndrome nodular de miembros inferiores. Se comentan los aspectos clínicos histopatológicos y pronósticos de la PAN cutánea y su relación con la PAN sistémica.

8. AFECTACIÓN CUTÁNEA EN LEUCEMIA AGUDA MIELOMONOCÍTICA

C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, I. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, P. Manchado López y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. Las manifestaciones cutáneas de las leucemias se clasifican en dos tipos, por infiltración cutánea leucémica específica y por procesos reactivos inflamatorios inespecíficos. Las lesiones específicas o leucemia cutis aparecen por diseminación cutánea de una leucemia sistémica, tienen mal pronóstico y adoptan diversas formas de presentación. No existe un tratamiento específico, el tratamiento es el de la enfermedad de base. Los trastornos inflamatorios asociados a las leucemias son procesos reactivos que responden a tratamientos no antineoplásicos. Se incluyen dentro de este grupo las dermatosis neutrofílicas, los eritemas reactivos, vasculitis, paniculitis y otros.

Caso clínico. Mujer de 52 años con antecedente de cólico nefrítico derecho y portadora de DIU que ingresa en el Servicio de Hematología por sospecha de leucemia aguda. A los 2 días del ingreso, mientras se estudia a la paciente, aparecen unas placas cutáneas asintomáticas, eritematovioláceas e infiltradas, en las extremidades superiores e inferiores. La biopsia cutánea muestra un patrón combinado, inflamatorio y neoplásico (síndrome de Sweet y leucemia mielomonocítica). Posteriormente, estando ya en tratamiento con quimioterapia, la paciente presenta una erupción purpúrica, papulosa, pruriginosa y generalizada que histológicamente corresponde a una vasculitis leucocitoclástica. Las lesiones cutáneas anteriormente referidas se resolvieron durante la estancia hospitalaria con el tratamiento quimioterápico y corticoides orales a dosis bajas.

Conclusión. Presentamos el caso de una paciente con afectación cutánea en el contexto de una leucemia aguda. Describimos las características clínicas e histopatológicas de las manifestaciones cutáneas de nuestra paciente insistiendo en las diferencias entre las lesiones específicas y no específicas dadas su repercusión terapéutica y pronóstica.

9. GRANULOMA ANULAR PERFORANTE PUSTULOSO FOLICULAR

J.C. Santos, C. Román, E. Cardeñoso, M.T. Bordel, M. Corral, J. Estella, L. Ursua y A. del Valle^a

Sección de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Introducción. El granuloma anular perforante es una variedad diferenciada de granuloma anular clásico. Se caracteriza por ser diseminado en 90% de casos, siendo típica la evolución de sus lesiones de pápulas a pústulas, pápulas umbilicadas, costras y cicatrices. En realidad no son verdaderas pústulas, ya que se corresponden histológicamente con material necrobiótico que en las lesiones perforantes muestran eliminación transepidérmica.

La presencia de neutrófilos abundantes en el infiltrado es excepcional siendo preciso diferenciarlo de la dermatitis granulomatosa y neutrofílica en empalizada. Se han descrito recientemente dos casos en que el neutrófilo es la célula predominante, uno de ellos lo denominan granuloma anular folicular pustuloso y el otro granuloma anular perforante pustuloso generalizado.

Caso clínico. Presentamos un varón de 62 años, con antecedentes de artritis reumatoide y diabetes que consulta por la aparición de forma rápida de lesiones papulopustulosas diseminadas, muchas de ellas umbilicadas con costras centrales. Son asintomáticas, de predominio en tronco y distribución simétrica. En la histología se aprecian granulomas necrobióticos en empalizada con perforación, apareciendo también abundantes neutrófilos en el infiltrado que predomina en alguna de las biopsias. También se observan infiltrados neutrofílicos perifoliculares. Se trató con corticoides orales inicialmente y posteriormente tópicos remitiendo en un año.

Conclusión. Proponemos denominarlo como granuloma anular perforante pustuloso folicular, en el que las lesiones iniciales probablemente fueran pústulas foliculares. Se trataría del tercer caso descrito de esta rara entidad asociado a verdaderas pústulas.

10. PIODERMITIS-PIOESTOMATITIS VEGETANTE. APORTACIÓN DE UN CASO

R. Cabrera Paz, M. Martínez Fernández, P. Sánchez Sambucety y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de León. España.

Introducción. La piodermitis-pioestomatitis vegetante (PPV) es una enfermedad inflamatoria crónica, poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por la aparición de placas eritematomarrónáceas verrugosas y pústulas que puede afectar a piel y mucosas.

Caso clínico. Paciente varón de 40 años con antecedentes personales de hipotiroidismo y psoriasis es remitido para valoración de lesión tumoral en zona inguinal derecha de 6 meses de evolución. Previamente había sido diagnosticado en el servicio de Urgencias de absceso, siendo tratado con drenaje y antibioterapia sistémica sin encontrar mejoría. A la exploración física se observaba una placa verrugosa, blanco-grisácea, de consistencia blanda y friable, de 4 x 7 cm de diámetro. El estudio histológico mostró hiperqueratosis e hiperplasia pseudoepiteliomatosa con formación de microabscesos intradérmicos e intraepidérmicos. En dermis tejido de granulación con abundantes capilares e infiltrado inflamatorio mixto, siendo el cuadro compatible con piodermitis vegetante. El cultivo del exudado así como de la lesión fue positivo para *Streptococcus agalactiae*. Entre las restantes exploraciones complementarias destacó la presencia de linopenia de células T. Se realizó tratamiento con ciprofloxacino con discreta mejoría. Posteriormente aparecen nuevas lesiones en cuero cabelludo, espalda, abdomen y mucosa oral cuyo estudio histopatológico fue de piodermitis vegetante y pioestomatitis vegetante respectivamente (inmunofluorescencia directa negativa). Todas las lesiones cedieron al tratamiento con corticoides orales y antibióticos tópicos. En la actualidad el paciente se halla libre de enfermedad.

Discusión. La PPV fue descrita inicialmente por Hallopeau en 1898 y ha adquirido diversos nombres a lo largo de la historia, siendo escasos los casos aportados a la literatura. Plantea el diagnóstico diferencial clínico con múltiples entidades: pénfigo vegetante, pioderma gangrenoso vegetante, síndrome de Sweet, vasculitis pustulosa, etc. La asociación con la enfermedad inflamatoria intestinal así como con desórdenes inmunitarios apoya la teoría de que esta enfermedad podría estar ligada a las dermatosis neutrofílicas, pudiendo ser el PPV y el pioderma gangrenoso vegetante variantes de una misma enfermedad.

11. MANCHA ROJO-AZULADA PRESENTE AL NACIMIENTO

M. Roncero Riesco, I. Pérez Zarazaga, A. Martínez de Salinas Quintana, J. Bravo Piris y P. Unamuno Pérez

Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. Presentamos el caso de una niña sin antecedentes de interés, que al nacimiento presenta una mancha rojo-azulada con un halo blanquecino sobre cadera derecha. El resto de la exploración física así como una ecografía abdominal realizada fueron normales. Se decide observar a la paciente mediante controles periódicos. En los meses siguientes la lesión no experimenta ningún crecimiento, por el contrario sufre una rápida involución, con desaparición casi completa a los 20 meses de edad, interpretándose como un hemangioma congénito rápidamente involutivo. Se trata de un hemangioma raro, con crecimiento intrauterino y escaso o nulo crecimiento posnatal, que se caracteriza por una involución rápida en el primer año de vida. Presenta además diferencias histológicas e inmunohistoquímicas con los hemangiomas infantiles.

12. PUSTULOSIS PALMOPLANTAR Y DOLOR TORÁCICO

J.L. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín y A. Miranda

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 49 años con antecedentes personales de diabetes mellitus de tipo 2 en tratamiento, que desde hacía 2 años presentaba brotes de lesiones pustulosas en palmas y en plantas, pruriginosas, que mejoraban con la aplicación de corticoide y calcipotriol tópicos. Posteriormente la paciente empezó a referir dolor torácico, sobre todo a nivel de articulaciones esternoclaviculares, así como en codos y hombros, que precisaron el uso de fármacos, antiinflamatorios. Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones, analítica general y gammagrafía ósea. El cuadro clínico cutáneo y articular junto con los resultados de las pruebas complementarias realizadas apoyaban el diagnóstico de síndrome SAPHO. La paciente inició tratamiento de metotrexato.

Conclusión. El síndrome SHAPO es una entidad descrita por primera vez en 1987, caracterizada por una afectación osteoarticular, hiperostosis de la pared torácica asociada a manifestaciones dermatológicas. En esta comunicación describimos un caso de síndrome SHAPO atendido en nuestro servicio, revisamos las características más importantes de esta rara entidad así como las posibilidades terapéuticas propuestas hasta el momento.

13. SÍNDROME DE STEWART TREVES

J. Sánchez-Estella, J.C. Santos, E. Cardenoso, M^aT. Bordel, M. Corral, C. Román y C. González del Rey

Sección de Dermatología. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Introducción. El síndrome de Stewart-Treves consiste en el desarrollo de un angiosarcoma sobre el linfedema de la extremidad superior tras linfadenectomía axilar por cáncer de mama. Constituye un reto dramático, tanto diagnóstico como terapéutico, al que en ocasiones nos tenemos que enfrentar.

Caso clínico. Presentamos un caso en una mujer de 77 años, tratada hacia 7 de cáncer de mama izquierda con extirpación amplia del tumor, vaciamiento ganglionar axilar y radioterapia. Presentaba desde entonces linfedema de la extremidad superior izquierda. Consultó por presentar desde hacía 3 meses fiebre, aumento del edema y lesiones cutáneas. Habían aparecido en cara interna

de brazo izquierdo para extenderse luego rápidamente al resto del miembro, hombro y mama. Eran nódulos y placas angiomasas, múltiples con tendencia a confluir. La ulceración de las lesiones se acompañaba de linfo/hemorragia abundante. El estudio histopatológico mostró la infiltración de dermis e hipodermis, por cordones sólidos de células atípicas y con elevado índice mitótico, que en algunos puntos mostraban vacuolas citoplásmicas o esbozaban luces vasculares con algunos hematíes. En escasas zonas el tumor era más diferenciado con formación de luces vasculares irregulares, de aspecto disecante entre los haces de colágeno, recubiertos por células endoteliales prominentes y atípicas. El estudio inmunohistoquímico confirmó la naturaleza endotelial del tumor.

Los estudios de imagen no evidenciaron metástasis a distancia. La paciente fue tratada mediante desarticulación interescapulotorácica con mastectomía. Al mes de tratamiento presentó recidiva en muñón y murió a los dos meses.

Conclusión. Se revisan y discuten los aspectos más problemáticos de este síndrome como su situación nosológica, la vulnerabilidad inmunológica del linfedema clave en su etiopatogenia, los factores fundamentales que condicionan su pronóstico como el grado de diferenciación y el carácter multifocal, y las escasas posibilidades terapéuticas lo que explica el fallecimiento de estos enfermos al poco tiempo de su diagnóstico.

14. LESIONES EN ANTEBRAZOS DE TRES MESES DE EVOLUCIÓN

C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, I. Torné Gutiérrez, B. Bonaut Iriarte, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, M.V. Torrero Antón y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Caso clínico. Paciente de 58 años de edad, diagnosticado de psoriasis en placas, acude a consulta por presentar lesiones en antebrazos de 3 meses de evolución, intensamente pruriginosas y dolorosas. En la exploración física observamos 2 placas simétricas que ocupan todo el tercio distal de ambos antebrazos hasta la muñeca. Son eritematodescamativas, con intenso engrosamiento cutáneo y escamas adheridas superficiales y finas que se desprenden con facilidad. En manos presenta descamación discreta e intensa xerosis. Se realiza una biopsia cutánea de las lesiones de los antebrazos que es compatible con micosis fungoide.

Conclusión. En ocasiones es difícil establecer la diferencia entre los linfomas cutáneos verdaderos y aquellas lesiones que simulan a éstos. Clásicamente llamados pseudolinfomas, actualmente se prefiere el término de hiperplasias cutáneas linfomatoideas (HCL) para designar a este heterogéneo grupo de procesos linfoproliferativos T o B benignos y reactivos que, producidos por distintas causas, simulan linfomas cutáneos clínica y/o histológicamente. Saber con seguridad el diagnóstico de cada paciente nos permite instaurar un tratamiento adecuado, que en algunas HCL es curativo.

15. PUSTULOSIS PALMO-PLANTAR TRATADA CON INFLIXIMAB. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Ingelmo, L. Ruiz, T. Alonso y M.A. Rodríguez

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

Introducción. La pustulosis palmo-plantar es un tipo de psoriasis pustulosa que cursa con enrojecimiento, engrosamiento y formación de pústulas estériles que con frecuencia evoluciona a la formación de grietas dolorosas en palmas y plantas que constituyen la puerta de entrada para posibles infecciones. Causa por tanto una significativa incapacidad para desarrollar las actividades dia-

rias y es además una forma de psoriasis de difícil tratamiento. Infliximab es un anticuerpo monoclonal quimérico cuya acción es bloquear el TNF-alfa humano que es una de las citoquinas más importantes en el proceso proinflamatorio que desencadena la psoriasis.

Caso clínico. Enferma de 42 años con pustulosis palmo-plantar de escasa respuesta a tratamientos convencionales y a terapia biológica con etanercept que presenta una evolución favorable de su enfermedad tras iniciar tratamiento con infliximab.

Conclusión. Infliximab puede ser una opción terapéutica válida en aquellas pustulosis palmo-plantares recalcitrantes con escasa respuesta a las terapias convencionales.

16. DERMATOSIS PERFORANTE EN EXTREMIDADES INFERIORES

E. Garabito Solovera, E. Fernández López, M.I. Zafra Cobo, J.M. Sánchez Sánchez, A. Santos Briz, S. Blanco, L. Pardo y E. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La necrobiosis lipoidica es una entidad de causa desconocida en el momento actual. Clásicamente ha sido asociada a la diabetes mellitus, estando esta relación en entredicho en el momento actual. Una variante de esta patología es la necrobiosis lipoidica perforante, cuya característica clínica principal consiste en la presencia de tapones queratósicos que dejan pequeñas depresiones residuales al desprenderse.

Caso clínico. Mujer de 45 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus insulino dependiente de 6 años de evolución y amenorrea secundaria desde los 30. Acude a nuestra Policlínica por aparición de lesiones cutáneas de 6 meses de evolución en ambas piernas. A la exploración presentaba lesiones de distintos estadios evolutivos, predominando las de tipo cicatricial, de coloración marrón parduzco, redondeadas y con depresión central. Concomitantemente presentaba lesiones puntiformes, negruzcas, simulando tapones queratósicos. A lo largo del tiempo la paciente presentó episodios sucesivos de nuevos brotes. Durante este periodo se le realizaron varias biopsias cutáneas, la última de las cuales nos llevó al diagnóstico definitivo de necrobiosis lipoidica perforante, ya que se objetivó la presencia de eliminación trans-epidérmica de colágeno necrobiótico y material degenerado.

Conclusión. La necrobiosis lipoidica perforante es una entidad de escasa frecuencia en nuestra práctica clínica habitual. Parte de esta rareza quizá sea debida a un infradiagnóstico de los casos, ya que, en ocasiones la toma biopsica puede resultar no represen-

tativa si no se incluye la zona que presente el fenómeno de eliminación transepidérmica. A este respecto, nos puede orientar la objetivación de la presencia de tapones queratósicos que traducen clínicamente este fenómeno.

17. CARCINOMA EPIDERMOIDE SOBRE ACRODERMATITIS CRÓNICA ATRÓFICA

A. González Morán, M.^aL. Ramos Nieto, P. Escalonilla García-Patos, M.^aP. González Asensio^a y R. Martín López

Secciones de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España.

Introducción. La acrodermatitis crónica atrófica (ACA) constituye una manifestación infrecuente de la borreliosis. Según datos epidemiológicos del Centro para su Prevención y Control en EE. UU., esta zoonosis se incrementa anualmente en un 40%. Esta tendencia creciente también ha sido señalada en Europa. La ACA corresponde a una manifestación tardía e infrecuente (10%) de la enfermedad de Lyme (estadio III). Hasta donde nosotros conocemos esta entidad ha sido asociada a carcinoma basocelular y otras neoplasias no epiteliales 2-5. Presentamos un caso de ACA de larga evolución sobre la que se desarrolló un carcinoma epidermoide.

Caso clínico. Paciente de 63 años de edad, natural de Colombia y residente en España desde hacía unos meses. Consultó por una lesión situada en el codo izquierdo. Esta lesión, de carácter atrófico y asintomático, tenía un tamaño de 15 x 15 cm. Su tiempo de evolución era de 20 años, y desde entonces había permanecido sin cambios ostensibles. Sobre ella, y desde hacía dos años se inició el crecimiento de lesión exofítica, de 6 x 5 cm de base, aspecto carnoso y sangrante. Su estudio histológico reveló un carcinoma epidermoide. Las biopsias obtenidas de diferentes zonas del área atrófica mostraban un infiltrado en banda, linfohistiocitario que oscurecía la unión dermoepidérmica. La epidermis mostraba abundantes queratinocitos necróticos y focos de espongirosis. En la capa córnea existían cúmulos de neutrófilos y focos de paraqueratosis.

Conclusión. La enfermedad de Lyme tiene una amplia distribución mundial y aunque es endémica en ciertos países del hemisferio norte también se ha demostrado en el hemisferio sur. Han sido descritos casos esporádicos en algunos países de Sudamérica, entre ellos Colombia. Nos llama la atención que una dermatosis eminentemente atrofiante, cicatricial y de larga evolución no se vea complicada más veces con la presencia de carcinomas, de forma análoga a lo que ocurre en el liquen escleroso y atrófico, úlcera de Marjolin, etc.

LIV REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

Gijón, 4 de noviembre de 2006

1. NEVUS OLIGEMICUS. PRESENTACIÓN DE SEIS CASOS

S. Mallo García, J. Santos-Juanes, P. Coto, C. Galache y J. Sánchez del Río

Dermatología II. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El hamartoma o nevus oligémico es una entidad poco frecuente, englobado en el grupo de los hamartomas cutáneos funcionales o farmacológicos. La causa parece depender de una vasoconstricción selectiva del plexo vascular profundo (responsable de la termorregulación) con respecto al superficial (responsable de la nutrición). Clínicamente se presentan como áreas de eritema lívido persistente y adquirido con una característica disminución en la temperatura local respecto a la piel adyacente.

Historia clínica. Presentamos seis pacientes varones, con lesiones en la región abdominal compatibles clínicamente con el nevus oligémico, sin existencia aparente de factores desencadenantes, si bien coincidía la ocupación en trabajos sedentarios en todos los casos. Se realizaron estudios anatomopatológico, analítico, tests farmacológicos y toma de temperatura que confirmaron el diagnóstico.

Conclusiones. Hasta el momento actual se han descrito únicamente cuatro casos de nevus oligémico. Se presentan seis pacientes con hallazgos clínico-patológicos compatibles con esta entidad que posiblemente esté infradiagnosticada.

2. ANGIOMA DORSOLUMBAR, MÉDULA ESPINAL ENCLAVADA E HIDROSIRINGOMIELIA

J. Redondo Mateo, M. Herrera Marín y J. García Velásquez

Hospital General de Segovia. España.

Historia clínica. Niña de 2 años, de raza amarilla (natural de China) cuyos padres consultan porque tiene el cabello fino. En la exploración se aprecian en tronco, manchas café con leche, manchas mongólicas, mácula eritematosa sobre región dorso lumbar que corresponde a un angioma y una depresión en borde inferior de región glútea izquierda. Ante la sospecha de asociación de alteraciones de la médula espinal es remitida al Servicio de Pediatría, donde no encuentran manifestaciones neurológicas ni otras alteraciones y en la resonancia magnética nuclear (RMN) solicitada, se observa una médula espinal anclada a la altura de L4 con múltiples cavidades de siringomielia, un lipoma espinal, un meningocele sacro y una imagen sugerente de seno dérmico con trayecto fistuloso. La paciente es remitida a un Servicio de Neurocirugía.

Comentario. La presencia de lesiones vasculares sobre la columna vertebral en un recién nacido puede ser indicador de la existencia de una diastematomelia, que es inicialmente asintomática y en el transcurso de los años se puede manifestar con síndromes ortopédico, urológico o neurológico de difícil solución, por lo que la sospecha en fase precoz de esta patología espinal, que requiere para ello la práctica de la RMN es de vital importancia para prevenir los citados síndromes.

3. UN CASO DE INCONTINENCIA PIGMENTO

A. Pérez, I. Ruiz, T. Alonso, S. Delgado, P. Sánchez, J. Ingelmo y M.A. Rodríguez Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

La *incontinencia pigmenti* (IP) o síndrome de Bloch-Sulzberger es una rara genodermatosis con herencia dominante ligada al cromosoma X y elevada mortalidad prenatal en varones. La manifestación clínica más característica es la afectación cutánea, que generalmente se inicia durante el periodo neonatal. Otras manifestaciones ocurren a nivel del sistema nervioso central, ojos, huesos, dientes, pelo y uñas. Niña de 38 semanas, que desde el nacimiento, presenta lesiones vesiculocostrosas localizadas de forma predominante en extremidades superiores e inferiores, sin afectación del estado general. Al tercer día de vida presentó una crisis tónica generalizada. Se realizó estudio analítico que mostró 21.300 leucocitos/ml con un 15,4% de eosinófilos. El cultivo de lesiones cutáneas fue negativo para aerobios y hongos. Los estudios de serie ósea, fondo de ojo, líquido cefalorraquídeo, electroencefalograma, ecografía y resonancia magnética cerebral fueron normales. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con *incontinentia pigmenti* en fase inicial. El resultado del cariotipo fue normal, mientras que el estudio genético reveló una delección de los exones 4 a 10 del gen NEMO, mutación que se descartó en la madre de la paciente. La IP fue descrita por Garrod por primera vez, aunque posteriormente fue clasificada por Bloch, Bardach, Siemens y Sulzberger. Es una genodermatosis que afecta a los tejidos derivados del neuroectodermo. Las lesiones cutáneas suelen ser la primera manifestación y se dividen en cuatro estadios: vesicular, verrugoso, hiperpigmentado y atrófico-hipopigmentado. El primer estadio suele aparecer en el periodo neonatal y pese a lo llamativo de las lesiones no se afecta el estado general del paciente. Sin embargo, la gravedad de la enfermedad está relacionada con la aparición de alteraciones oculares y neurológicas. El nombre de esta enfermedad describe la característica histológica del tercer estadio, la presencia de pigmento melánico en la dermis superficial. La mutación más frecuente es una delección de los exones 4 a 10 del gen NEMO (*NF-kappa-B essential modulator*), que codifica una proteína con un papel importante en los fenómenos de apoptosis. La evolución de la enfermedad no se ve influenciada por ninguna medida terapéutica por lo que el tratamiento es únicamente sintomático. La IP es una enfermedad genética en la que la posibilidad de alteraciones potencialmente graves en diversos órganos y sistemas obliga a un diagnóstico precoz, un seguimiento interdisciplinar del paciente y un adecuado consejo genético.

4. HIPERTRICOSIS CUBITAL. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

J. Sánchez Sánchez, M. Yuste Chaves, M.I. Zafra Cobo, J. Bravo Piris, N. Izquierdo Herce, M.T. Alonso San Pablo y P. Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

La hipertricosis cubital, también denominada síndrome del codo piloso, es una variedad infrecuente de hipertricosis congénita lo-

calizada en que una gran cantidad de pelo largo se distribuye de forma bilateral y simétrica por las superficies extensoras del tercio distal de los brazos y por el tercio proximal de los antebrazos. Habitualmente, este proceso surge en la niñez, aumenta durante la infancia y regresa espontáneamente en la pubertad. Hay formas esporádicas y familiares. Se han aportado casos previos de hipertrichosis cubital asociados a corta estatura y a otras malformaciones. Se describen dos nuevos casos esporádicos de síndrome del codo piloso, no asociados con ninguna otra anomalía física, en dos niñas de 6 y 10 años. Se revisa la literatura y se concluye que la hipertrichosis cubital puede ser un proceso aislado o formar parte de un síndrome mucho más complejo.

5. ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA SECUNDARIA A D-PENICILAMINA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE WILSON

J. Sánchez Martín, T.R. Vigil, P. Coto Segura, A. Fueyo Casado, N. Fuentes Martínez, S. Gómez Díez y N. Pérez-Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

Introducción. La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una dermatosis perforante primaria que consiste en la eliminación transepidermica de tejido elástico alterado. En más de un tercio de los casos se asocia a conectivopatías hereditarias y enfermedades sistémicas, aunque la mayoría son idiopáticos, existiendo también un tipo de EPS secundario a la D-penicilamina con peculiaridades clínicas e histológicas.

Caso clínico. Mujer de 37 años con enfermedad de Wilson tratada durante 24 años con D-penicilamina que consulta por la aparición de unas lesiones pruriginosas en región cervical. A la exploración dermatológica presentaba en cara anterior y laterales del cuello pápulas eritematosas crateriformes con costra adherente central y disposición serpiginosa o arciforme. Se realizó estudio histopatológico convencional con H-E y tinción para fibras elásticas que demostró la eliminación transepidermica de fibras elásticas alteradas con morfología aserrada o en cepillo. Los estudios complementarios mostraron alteraciones del metabolismo del cobre secundarias al tratamiento con D-penicilamina. Por todo ello se llegó al diagnóstico de EPS secundaria a la D-penicilamina.

Comentarios. La EPS es un efecto secundario raro y tardío de la D-penicilamina. En estos casos se puede afectar no sólo el tejido elástico de la piel sino también el de otras estructuras y órganos internos como por ejemplo el pulmón y las paredes arteriales. Por este motivo hay autores que ven a la EPS inducida por D-penicilamina como la punta del iceberg y una señal de alerta a tener en cuenta.

6. DESAPARICIÓN DEL DOLOR EXTREMO ASOCIADO A ÚLCERAS VASCULARES MEDIANTE TRATAMIENTO CON ALOINJERTOS CULTIVADOS

P. Coto-Segura, J. Sánchez-Martín, A. Fueyo-Casado, E. García-Pérez^a, V. García-Díaz^a, F. Vázquez-López, A. Meana-Infesta^a y N. Pérez-Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. ^aBanco de Tejidos del Principado de Asturias. España.

E. García-Pérez está becada por la Fundación para la Investigación Científica y Tecnológica (FICYT).

Introducción. Las úlceras cutáneas crónicas son una patología cada vez más frecuente en las consultas de Dermatología. En algunos casos son extremadamente dolorosas produciendo una importante disminución de la calidad de vida de estos pacientes a la que no debemos ser ajenos.

Los equivalentes cutáneos constituyen una novedosa y eficaz alternativa terapéutica en pacientes con úlceras de piernas de diferentes etiologías.

Caso clínico. Mujer de 86 años, con los antecedentes personales de leucemia mieloide crónica e hipertensión arterial, que presentaba desde hacía 7 meses úlceras bilaterales mixtas en maleolos externos, de evolución tórpida, extremadamente dolorosas y refractarias a tratamientos convencionales. La paciente puntuaba el máximo en escalas subjetivas de dolor (10/10). Estaba siendo tratada en la Unidad del Dolor con buprenorfina, pregabalina, celecoxib, metamizol y paroxetina sin control de su sintomatología dolorosa. A pesar de su mal estado general se inició el tratamiento con equivalentes cutáneos con el objetivo principal de disminuir el dolor y mejorar la calidad de vida de la paciente. Desde el primer momento la paciente experimentó una drástica mejoría de su sintomatología dolorosa que llegó a desaparecer por completo.

Comentario. Los equivalentes cutáneos obtenidos mediante técnicas de Ingeniería Tisular son una alternativa terapéutica eficaz en el tratamiento de las úlceras cutáneas crónicas, especialmente aquellas de largo tiempo de evolución y dolorosas, en las que el tratamiento quirúrgico no esté indicado. Creemos que el tratamiento del dolor intenso asociado a las úlceras podría ser una nueva indicación de tratamiento con estos productos ahorrando medicación analgésica, morbilidad asociada y coste económico.

7. LEISHMANIASIS CUTÁNEA ANÉRGICA DIFUSA EN VIH

Y. Hidalgo García, C. Álvarez Cuesta, G. Corte, E. Rodríguez Díaz, C. Galache Osuna y J. Sánchez del Río

Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Introducción. La leishmaniasis es una infección causada por más de 21 especies de *Leishmania*, que se transmiten al hombre por la picadura de un mosquito vector. En la enfermedad se distinguen cuatro formas fundamentales: cutánea, cutánea difusa, mucocutánea y visceral, endémicas en ciertas áreas geográficas. La leishmaniasis cutánea diseminada fue descrita en 1948 en Venezuela por Convit y Lapenta en un paciente ingresado en una leprosería. Se caracteriza por la presencia de placas, pápulas o nódulos, sin tendencia a ulcerar, muy ricos en parásitos, coexistiendo con una anergia específica al mismo.

Caso clínico. Varón argentino de 41 años, con frecuentes viajes vacacionales a Brasil, y residente en Gijón desde hace 4 años, ingresa en el Servicio de Medicina Interna por astenia, fiebre y adelgazamiento de 10 kg, asociado a intensa odinofagia de más de un mes de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaba el haber sido diagnosticado de psoriasis. Se solicitó consulta al servicio de Otorrinolaringología (ORL) que realizó biopsia de una lesión nodular en cavum. Además se solicitó consulta a nuestro servicio por la presencia de lesiones cutáneas generalizadas. A la exploración se observaban placas eritemato-escamosas generalizadas en tronco y extremidades, además de una «facies leonina» y pápulas palmo-plantares con collarete descamativo. Con el diagnóstico clínico de psoriasis y/o sífilis secundaria se realizaron biopsias cutáneas que mostrarán un denso infiltrado en dermis, constituido por macrófagos vacuolados, conteniendo gran cantidad de parásitos. Las biopsias mucosas realizadas por ORL mostraron características similares. La serología VIH y sífilis fue positiva. Con el diagnóstico de leishmaniasis cutánea diseminada se realizó tratamiento con anfotericina B, con rápida resolución de todas sus lesiones cutáneo-mucosas. Además se realizó tratamiento de su sífilis, y se inició tratamiento antirretroviral.

Discusión. La prevalencia de todas las formas de leishmaniasis supera en el mundo los 12 millones de casos. La OMS estima que en los años próximos se producirán más de 400.000 nuevos

casos al año, debido al aumento de población en las zonas endémicas y al aumento de los viajes a dichas zonas. Por ello, debemos familiarizarnos con estas patologías e incluirlas en nuestros diagnósticos diferenciales.

8. DERMATOSIS INVISIBLE

E. Garabito Solovera, M.I. Zafra Cobo, M. Morán Estefanía, A. Martínez de Salinas Quintana, A. Santos-Briz Terrón y P. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico de Salamanca. España.

Introducción. La dermatosis que vamos a exponer en este caso es una entidad muy poco frecuente, cuya clínica se manifiesta por parches cutáneos de arrugas finas asintomáticos y lesiones papulosas perifoliculares, cuya localización principal es en tronco, zona de escote y extremidades. En la histología correspondiente se observa en dermis media una franja con pérdida de fibras del tejido elástico.

Caso clínico. Paciente mujer de 31 años de edad con antecedentes personales de fotoexposición frecuente (verano, UVA durante tres años hasta hace un año), toma de anticonceptivos orales durante cinco años (hasta hace tres), exfumadora de 5-10 cigarrillos al día e intervención quirúrgica de absceso pubiano disecante en el año 2000. Acude a nuestra Policlínica en junio de 2003 consultando por aparición de «arrugas finas» en antebrazos, brazos y dorso de manos, de 4-5 años de evolución. Se realiza biopsia cutánea que resulta compatible con dermatitis granulomatosa con posible elastofagocitosis, así mismo, se solicita analítica y serología para *Borrelia* que resultan ser normales. En junio de 2005 la paciente consulta nuevamente refiriendo que las «arrugas» se han extendido afectando a zona de escote y cara anterior de ambos muslos. Se decide entonces reevaluar la biopsia cutánea previa investigando a nivel de dermis mediante tinción para fibras elásticas (M. Gabe y orceína), gracias a lo cual llegamos al diagnóstico clínico-histológico definitivo de esta paciente.

Conclusión. Una dermatosis puede ser clínica o histológicamente invisible. Si la histología es aparentemente normal debemos investigar desde epidermis hasta anejos para encontrar alguna alteración. Si ésta se encuentra en dermis (como en nuestro caso), en ocasiones, solo la veremos si hacemos una tinción para fibras elásticas. Por tanto, como conclusión, ante una dermatosis histológicamente invisible debemos pensar en realizar una tinción para fibras elásticas.

9. ERUPCIÓN PAPULOSA EN EL TRONCO

M.I. Zafra Cobo, E. Garabito Solovera, S. Blanco Barrios, A. Santos-Briz Terrón, M.T. Alonso San Pablo y P. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La erupción del bañista es una dermatitis aguda pruriginosa producida por las larvas de celentéreos que poseen unas células con unos filamentos urticantes a través de los cuales vierten su veneno. Es propia de aguas marinas cálidas y afectan a la zona cubierta por el bañador produciendo un exantema urticariforme o papuloso pruriginoso autolimitado.

Caso clínico. Mujer de 38 años de edad que acude a urgencias en 2 ocasiones por la aparición de pápulas pruriginosas en el tronco que iban aumentando en cantidad. El cuadro se inició horas después de haberse bañado en el mar y volver a casa con el bañador puesto durante el viaje. No otros signos ni síntomas asociados. A la exploración física mostraba lesiones papulosas eritematosas en el tronco y zonas de roce insinuándose vesículas en algunas de ellas y que dibujaban el área cubierta por el bañador. En la

biopsia se observaba una dermatitis crónica perivasculare e intersticial superficial y profunda con imágenes sugestivas de vasculitis linfocitaria incipiente. Tras tratamiento sintomático con antihistamínicos y corticoides tópicos el cuadro involucionó espontáneamente en 2 semanas.

Conclusión. Aunque es típica de aguas cálidas, pensamos que nuestro caso podría ser clínica e histológicamente compatible con una erupción del bañista, aun habiéndose presentado en la bahía de Santander, ya que durante este verano y de forma permanente se han registrado en sus aguas temperaturas superiores a las habituales con la llegada de medusas a estas costas aunque no en número significativo.

10. UN CASO DE DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO SISTÉMICA POR MITOMICINA-C INTRAVESICAL

M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, M.V. Torrero Antón y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico de Valladolid. España.

Introducción. La mitomicina-C es un antibiótico antitumoral que se utiliza en el carcinoma superficial de vejiga en instilaciones intravesicales, entre otras aplicaciones. Los efectos secundarios descritos de este uso de la mitomicina-C, incluyen cistitis (síntomas locales irritativos), cistitis eosinofílica y rash cutáneo que afecta a manos y a pies en un 14-20% de los pacientes. La sensibilización es un efecto secundario raro de la mitomicina-C.

Caso clínico. Paciente varón, de 68 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de herniorrafia inguinal izquierda e hipercolesterolemia; padecía hematuria y síntomas urinarios de unos meses de evolución. Se realizó cistoscopia en la que se observaron dos tumores papilares pequeños en base lateral derecha, tras resección transuretral y diagnóstico anatomopatológico de carcinoma papilar de bajo grado, comienza con instilaciones endovesicales de mitomicina-C semanales. Las cinco primeras instilaciones fueron bien toleradas, pero unas horas después de la sexta, el paciente desarrolló prurito de palmas que se resolvió espontáneamente en unas horas sin tratamiento. Unas horas después de la séptima instilación, el paciente presentó malestar general, y erupción cutánea muy pruriginosa, motivo por el cual acudió a la consulta. Al explorar al paciente observamos placas eritemato-descamativas redondeadas de diversos tamaños en tronco, extremidades y palmas de las manos, no presentaba lesiones en la región genital. Se realizó biopsia cutánea, analítica y serologías.

Tras tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales, el cuadro se resolvió en una semana. Las pruebas epicutáneas resultaron positivas para la mitomicina-C.

Discusión. La dermatitis de contacto irritativa ha sido frecuentemente descrita en pacientes sometidos a instilaciones de mitomicina-C, secundaria a un efecto tóxico y local de ésta. Sin embargo en muy pocas ocasiones se produce una dermatitis de contacto alérgica sistémica, debida a una reacción de hipersensibilidad tipo IV.

11. PANICULITIS POR DÉFICIT DE α 1-ANTITRIPSINA

S. Delgado, I. Ruiz, T. Alonso, P. Sánchez, O. Suárez, A. Pérez, J. Ingelmo y M.A. Rodríguez

Hospital de León. España.

Introducción. El déficit de α 1-antitripsina (α 1-AT) es uno de los desórdenes hereditarios más frecuentes en caucásicos. El déficit

severo de $\alpha 1$ -AT está asociado a enfisema panlobular y cirrosis. La paniculitis asociada a este déficit es muy rara, con sólo 40 casos publicados desde la descripción inicial de esta enfermedad por Warter en 1942. El tratamiento de esta forma de paniculitis ha supuesto un reto y se han descrito varias muertes como resultado de esta enfermedad. Aportamos un nuevo caso con buena respuesta al tratamiento con minociclina.

Caso clínico. Mujer de 83 años con nódulos inflamatorios, de carácter recurrente de un año de evolución. A la exploración presentaba varios nódulos rojos, dolorosos, con ulceración y drenaje, y placas induradas, cicatriciales con hiperpigmentación, en antebrazos y nalgas. Las lesiones curaban dejando cicatrices atróficas. La analítica de rutina mostraba un aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG) (68), y LDH aumentada. La radiografía de tórax mostró enfisema. La ecografía hepática fue normal. Los niveles séricos de $\alpha 1$ -AT estaban disminuidos (101). Un test genético por PCR confirmó genotipo SS. La biopsia mostró un infiltrado inflamatorio con plasmocitos, linfocitos, y macrófagos espumosos extendiéndose entre los septos y la dermis reticular, así como en aislados lóbulos grasos. Se demostró disminución de fibras elásticas en la dermis. Se inició minociclina 200 mg/día con buen control del proceso.

Discusión. El déficit de $\alpha 1$ -AT es un desorden genético, asociado con cirrosis y enfisema. En raros casos el déficit asocia una forma específica de paniculitis. El genotipo ZZ es la variante genética más común responsable del déficit. Clínicamente las lesiones consisten en nódulos subcutáneos recurrentes localizados en partes proximales de las extremidades, nalgas y cara anterior de tórax. La paniculitis varía en severidad y puede aparecer a cualquier edad. Las lesiones iniciales parecen de celulitis, con ulceración y exudación, dejando cicatrices atróficas. La histología es de una paniculitis, con un infiltrado de macrófagos y neutrófilos. Hay necrosis de las células grasas y lipofagia por macrófagos con aspecto de células espumosas. Puede haber destrucción de fibras elásticas. El diagnóstico diferencial incluye eritema indurado, eritema nudoso, lupus profundo y enfermedad de Weber. Se han usado diversos tratamientos. La minociclina permite un buen control de la paniculitis por déficit de $\alpha 1$ -AT actividad anticola-genasa.

12. ACANTOMAS MÚLTIPLES DE CÉLULAS GRANDES

A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, H. Aragoneses Fraile y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. Los acantomas de células grandes fueron inicialmente descritos por Pinkus en 1967. Se considera una lesión benigna de los queratinocitos, asintomática y que suele pasar desapercibida.

Caso clínico. Mujer de 46 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de cálculos renales, hemorragia digestiva baja por úlcera de estómago sangrante, exéresis de xantogranuloma. En tratamiento con Orfidal de manera ocasional. Consulta por lesiones cutáneas de aproximadamente 15 años de evolución asintomáticas. Inicialmente aparecieron en cara posterior de la pierna izquierda, en número de 2-3, extendiéndose posteriormente a la otra pierna y muslos, sin afectación de otras localizaciones. A la exploración se aprecian máculas de color marrón claro, en extremidades inferiores, bien delimitadas de la piel circundante, algunas presentan una fina descamación superficial. Su tamaño varía entre 2-6 mm. Se realiza biopsia en la que se observa una placa epidérmica delimitada de carácter acantósico, con papilomatosis leve focalizada,

con ortoqueratosis e hipergranulosis, constituida por queratinocitos con núcleo y citoplasma aumentados de tamaño, con leve anisocariosis focalmente moderada. Mínimo componente inflamatorio linfocitario perivascular superficial inespecífico. Leve incremento de pigmento a nivel basal de carácter parcheado. Basándonos en la clínica y el resultado histológico llegamos al diagnóstico de acantoma de células grandes.

Discusión. Los acantomas de células grandes se describen clásicamente como pequeñas lesiones máculo-papulosas muy bien delimitadas, de color marrón claro o de la piel normal, habitualmente menores de 10 mm, de superficie lisa o finamente descamativa, generalmente en piel fotoexpuesta. Se presentan de forma solitaria aunque también se han descrito algunos casos de lesiones múltiples. Algunos autores lo describen como una variedad del lentigo solar y otros como una variante de la enfermedad de Bowen, sin embargo actualmente se acepta que se trata de una entidad independiente. Histológicamente se caracteriza por una lesión muy bien circunscrita que afecta a la epidermis con hipergranulosis e hiperortoqueratosis. Esta última puede estar acompañada de papilomatosis. La capa basal suele estar hiperpigmentada. Los núcleos y citoplasmas de los queratinocitos suelen estar aumentados de tamaño.

13. METÁSTASIS CUTÁNEA DE UN CARCINOMA PULMONAR DE CÉLULAS PEQUEÑAS

C. Álvarez-Cuesta, C. Galache Osuna, Y. Hidalgo García, G. Corte, E. Rodríguez Díaz, T. Pascual y J. Sánchez del Río
Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Introducción. El cáncer de pulmón es el tumor sólido maligno que con más frecuencia produce metástasis cutáneas en el varón. Sin embargo, esto es debido a su elevada incidencia ya que, si lo analizamos a la inversa, sólo el 2-3 % de los tumores de pulmón metastatizan en la piel; concretamente las metástasis cutáneas del carcinoma pulmonar microcítico o de células pequeñas son muy poco frecuentes.

Caso clínico. Varón de 70 años, fumador de 20 cigarrillos al día desde los 17 años y sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Fue enviado a nuestra consulta por presentar desde hacía dos meses una lesión cutánea dolorosa y de crecimiento rápido localizada en el mentón. Como síntomas generales acompañantes refería únicamente una tos ocasional con expectoración escasa y disnea de medianos esfuerzos. A la exploración cutánea se podía apreciar en la localización referida un tumor de tres centímetros de diámetro, de superficie lisa, color violáceo, consistencia pétreo y adherida a los planos profundos. Se realizó una biopsia incisional y se observó una lesión con unas características histopatológicas e inmunohistoquímicas indistinguibles a las de un carcinoma de células de Merkel. Sin embargo, ante el hallazgo simultáneo de un aumento de densidad en el lóbulo superior del pulmón derecho, ampliamos el estudio inmunohistoquímico con el factor de trascrición tiroideo tipo 1 (TTF-1); su positividad permitió establecer el diagnóstico definitivo de metástasis cutánea de un carcinoma pulmonar de células pequeñas. El resto de estudios complementarios confirmaron la presencia del tumor primario así como también de una enfermedad metastásica diseminada. El paciente falleció a los pocos meses del diagnóstico.

Discusión. Destacamos la escasa frecuencia de este tipo de metástasis y el hecho de que en nuestro paciente fue la manifestación clínica inicial que permitió diagnosticar el cáncer de pulmón. Así mismo comentamos la importancia que tiene el TTF-1 dentro del estudio inmunocitoquímico para poder establecer el diagnóstico diferencial entre el carcinoma neuroendocrino primario cutáneo y las metástasis cutáneas del carcinoma pulmonar de células pequeñas.

14. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA

N. Izquierdo Herce, J. Sánchez Sánchez, E. Fernández López, A. Santos-Briz Terrón y P. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología y Oncología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. Los factores estimuladores de colonias de granulocitos (G-CSF) son un grupo de citoquinas utilizadas principalmente en la recuperación de los estados neutropénicos en relación con la quimioterapia, trasplante de médula ósea o síndromes genéticos. Durante los últimos años se ha incrementado su uso, describiéndose diversas reacciones cutáneas.

Caso clínico. Mujer de 73 años en tratamiento quimioterápico por carcinoma microcítico de pulmón, que tras del último ciclo ingresa por neutropenia febril. Dos días después de iniciarse tratamiento con antibióticos y G-CSF desarrolló lesiones papulondulares con rápida ulceración central y disposición iforme en región submamaria.

Resultados. El estudio histopatológico reveló un infiltrado neutrofilico, principalmente en hipodermis, y aisladas células de hábito histiocitoide; el Pas y Gram fueron negativos. Las lesiones involucraron progresivamente tras la suspensión de G-CSF.

Conclusión. Presentamos el caso de un paciente que tras iniciar tratamiento con G-CSF desarrolló un cuadro clínico-histológico atípico de Sweet.

15. SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO TRANSITORIO ASOCIADO A SÍNDROME DE DOWN

M. López-Escobar, C. González Vela^a, E. Arnal Arenal, M.A. González López, S. Armesto Alonso, M. Drake Monfort, S. Yáñez Díaz y H. Fernández Llaca

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El síndrome mieloproliferativo transitorio (SMT) es una reacción leucemoide autorresolutiva que ocurre en recién nacidos con síndrome de Down (SD) o con mosaicismo tipo trisomía 21. De manera excepcional, el SMT-SD se acompaña de manifestaciones cutáneas. Presentamos el caso de un varón de 16 días de vida afectado de SD. A las 48 horas de nacer comenzó a sufrir una erupción de vesículas y pústulas de base eritematosa, localizada principalmente en las mejillas. En el estudio histopatológico se observaron pústulas intraepidérmicas y un infiltrado dérmico perivasculoso compuesto por linfocitos, neutrófilos y ocasionales blastos. Los cultivos de diversos frotis cutáneos para bacterias, hongos y virus resultaron negativos. Tampoco se encontraron virus de la familia herpes con PCR. En sangre periférica se detectó una marcada leucocitosis (92.700) con un 67% de blastos y trombocitopenia. El estudio inmunocitológico reveló que el 75% del total eran células leucémicas CD34+. Mediante técnicas de biología molecular se evidenció una mutación GATA-1. Las lesiones cutáneas y los hallazgos hematológicos evolucionaron de forma paralela, mejorando progresivamente hasta su resolución completa al cabo de cuatro meses. Destacamos la importancia de incluir este cuadro entre los diagnósticos diferenciales de las erupciones vesiculopustulosas de los recién nacidos ya que su reconocimiento puede llevar al diagnóstico de SMT en neonatos fenotípicamente normales con mosaicismo trisomía 21. Además, los pacientes con SMT deben ser estrechamente vigilados ya que el 20-30% desarrolla una leucemia aguda megacarioblástica en los primeros años de vida.

16. SIGNO DE LESER-TRÉLAT

C. Martínez-Morán, C. Sanz-Muñoz, M. Lamoca Martín, A.A. Garrido Ríos, C. Delgado Mucientes, L. Sánchez Velicia, H. Aragonés Fraile y A. Miranda-Romero

Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. El signo de Leser-Trélat se describe como la aparición súbita de múltiples queratosis seborreicas en el contexto de una neoplasia maligna subyacente. Sigue siendo materia de debate el hecho de si el signo de Leser-Trélat es o no un síndrome paraneoplásico verdadero ya que no cumple los criterios de Williams de dermatosis paraneoplásica, aunque los más de 90 casos publicados que lo relacionan con distintos tumores sólidos y hematológicos, en nuestra opinión, obliga al menos a realizar un despistaje de los tumores malignos más frecuentemente asociados, siempre basados en una anamnesis generalizada detallada.

Caso clínico. Varón de 63 años que es enviado a nuestra consulta por lesión cutánea sobre cadera derecha de meses de evolución. Durante el estudio y el tratamiento del paciente, las lesiones se generalizan en forma de eritrodermia muy pruriginosa con intenso endurecimiento cutáneo. En la exploración física observamos también la presencia de numerosas lesiones papulosas de reciente aparición de 1 a 2 cm de diámetro compatibles con queratosis seborreicas. Tras la realización de biopsias cutáneas y estudios de imagen y de sangre periférica, diagnosticamos al paciente de signo de Leser-Trélat y de síndrome de Sézary. En el servicio de urología lo diagnostican casi simultáneamente de carcinoma de células transicionales de vejiga de alto grado.

Discusión. Existen cerca de 90 casos publicados de signo de Leser-Trélat en la literatura médica. Se asocia de forma más frecuente a adenocarcinomas del aparato digestivo, si bien también se ha descrito su asociación a carcinomas epidermoides, linfomas, melanomas, tumor de células de Leydig, etc. Presentamos un caso de signo de Leser-Trélat asociado a dos neoplasias, un carcinoma vesical, y un síndrome de Sézary.

17. JOSÉ GAY PRIETO (1905-1979)

E. Suárez, A. Simón y G. Roustán

Servicio de Dermatología. Clínica Puerta de Hierro. Madrid. España.

Don José Gay Prieto nació en Madrid «el año del treponema» (como le gustaba decir) en el seno de una familia acomodada. Brillante estudiante, su vocación dermatológica fue muy precoz, trabajando como Alumno Interno al lado del que siempre consideró su maestro: D. Julio Bejarano. Obtuvo la licenciatura de Medicina a los 20 años e inmediatamente partió a Francia, donde trabajó con Civatte en París y con Pautrier en Estrasburgo. En 1927 volvió a Madrid donde leyó su tesis doctoral sobre el linfogranuloma venéreo. Durante 1929 realiza un periplo germánico en los servicios de Bloch (Zurich) y de Jadassohn (Breslau). En 1932 obtuvo por oposición la Cátedra de Dermatología de Granada. En 1940 se traslada a Madrid, donde se hace cargo de la Cátedra que Sánchez Covisa había dejado vacante al verse obligado a partir al exilio. En 1953 organiza en Madrid el VI Congreso Internacional de Leprología, del que nació la moderna clasificación de la enfermedad en dos formas polares y varias intermedias («Clasificación de Madrid»). Entre 1958 y 1963 trabaja en la sede de la OMS en Ginebra como experto en leprología y enfermedades venéreas. Después vuelve a Madrid donde continúa al frente de su cátedra hasta su jubilación en 1975. Falleció en el Hospital Clínico de Madrid el 5 de diciembre de 1979. Entre sus numerosos cargos, méritos y publicaciones, citaremos únicamente que fue Presidente de la Academia Española

de Dermatología y Venereología (varios periodos), del CILAD (1950-1953) y de la *International Society of Dermatology* (1965-1969). Su gran obra «Dermatología» (8 ediciones entre 1942 y 1975) es quizá el manual más divulgado de la especialidad en lengua española. Realizó numerosas aportaciones científicas en temas tan variados como el linfogranuloma venéreo o el queratoacantoma. Algunos cuadros clínicos llevaron su nombre en la literatura hispana, como la «piodermis lupiforme» o el «pseudomelanoma labial». Gay era un hombre de gran cultura, inteligencia excepcional y verbo fluido, agudo y cautivador. Muchos le consideran la personalidad más prominente de la Dermatología Española. Su personalidad compleja rozaba en ocasiones la excentricidad, como sucede con muchos genios. Por eso, un cuarto de siglo después de su muerte, su leyenda no ha cesado de crecer. Muchos dermatólogos les contarán todavía un montón de anécdotas divertidas de Gay Prieto... desgraciadamente, la mayoría son falsas.

18. UN CASO PECULIAR DE PIODERMA GANGRENOSO

C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Delicia, J.M. Marino Harrison y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Caso clínico. Paciente mujer de 30 años, sin alergias medicamentosas conocidas, entre sus antecedentes personales sólo destaca unos cesáreos realizados 9 días antes de la consulta. Acude a urgencias de dermatología por una lesión dolorosa de 4 días de evolución, localizada en la cara anterior de la pierna izquierda. La lesión de 3 cm de diámetro mayor es violácea, de superficie lisa y brillante, con ulceración central y exudado amarillento, presenta una base eritematosa, muy edematosa, con marcado aumento de la temperatura local. La paciente refería como sintomatología acompañante fiebre de 38 °C y malestar general. Se realiza una analítica, destacando en el sistemático $21.64 \times 10^3 \mu\text{l}$ leucocitos, 13,3% de linfocitos, 81,4% de neutrófilos y $472 \times 10^3 \mu\text{l}$ plaquetas. Ante la sospecha clínica de piodermis se realiza toma microbiológica y comenzamos tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina-clavulánico 875/125 cada 8 horas, así como fomentos tópicos e ibuprofeno vía oral. Dos días después la paciente refiere mejoría de su estado general y empeoramiento de la lesión cutánea, en la exploración se observa un aumento del tamaño de la ulceración central, presentado una úlcera de borde elevado violáceo, base pastosa amarillenta, y un halo de eritema brillante rodeando el margen de la úlcera. El examen directo microbiológico es negativo y la biopsia de la lesión muestra una úlcera, que a nivel dérmico comunica con un resto epitelial escamoso con rasgos pseudoepiteliomatosos, pudiendo tener un origen infundibular. Los vasos periulcerosos presentan necrosis fibrinoide de sus paredes y depósitos fibrinoides circundantes. La epidermis periulcerosa muestra hiperplasia irregular y una pústula corneal. Presencia de abundantes neutrófilos en el infiltrado inflamatorio. Se realiza también cultivo de biopsia, siendo todos los resultados de microbiología negativos. Pensamos que se trata de un pioderma gangrenoso por lo que añadimos al tratamiento un corticoide tópico, mejorando la lesión hasta la desapa-

rición de la úlcera un mes después del comienzo de la misma, quedando sólo una cicatriz fina y atrófica.

19. PENFIGOIDE AMPOLLOSO INDUCIDO POR NÓDULO DEL ORDEÑADOR

C. Román, E. Cardeñoso, J.C. Santos, M.T. Bordel, J. Sánchez-Estella, M. Corral y T. Zamora

Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Historia clínica. Varón de 49 años, ganadero, que presentaba en mano derecha una lesión nodular de 15 días de evolución, aparecida tras manipular las ubres ulceradas de una vaca. Una semana después comenzó con lesiones vesículo-ampollosas, pruriginosas, localizadas en miembros superiores, tórax, cuero cabelludo y miembros inferiores, junto a máculas eritematosas en tórax (zonas fotoexpuestas). El estudio anatomopatológico de la lesión nodular fue compatible con nódulo del ordeñador y su confirmación diagnóstica se realizó tras estudio virológico y morfológico mediante microscopía electrónica. Las biopsias de las lesiones vesículo-ampollosas y maculoeritematosas revelaron la existencia de penfigoide ampolloso, en sus fases ampollosa y urticarial respectivamente. Se realizó tratamiento con mupirocina y antihistamínicos, observándose resolución completa de las lesiones ampollosas a las 3 semanas, coincidiendo con la curación del nódulo del ordeñador. Sin recidivas 13 meses después.

Comentarios. En conclusión, nos encontramos ante un cuadro de penfigoide ampolloso autorresolutivo inducido por nódulo del ordeñador, que siguió un curso paralelo con el cuadro viral.

En la bibliografía consultada (PubMed) sólo hemos encontrado 3 artículos de penfigoide inducido o desencadenado por Orf y ninguno por nódulo del ordeñador.

20. MANEJO DE LA PSORIASIS CON TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

J. Santos-Juanes, S. Mallo García, P. Coto, C. Galache^a y J. Sánchez del Río

Servicio de Dermatología II. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España. ^aServicio de Dermatología. Hospital de Cabuñes. Gijón. España.

Introducción. Los avances en el conocimiento de la fisiopatología de la psoriasis ha permitido el desarrollo de una nueva línea farmacológica para su tratamiento y su uso se ha extendido de manera generalizada.

Serie de pacientes. Presentamos 54 pacientes sometidos a tratamientos biológicos para psoriasis en placas crónicas, psoriasis pustulosa y eritrodermia psoriática. Analizamos el PASI alcanzado con los diferentes tratamientos, los principales efectos secundarios hallados en nuestra serie, así como los diferentes problemas de manejo encontrados.

Conclusiones. Con los tratamientos biológicos se alcanzan importantes mejorías en el PASI, y en los tests de calidad de vida de los pacientes. No obstante los numerosos efectos secundarios que presentan así como la falta de estudios de seguridad a largo plazo nos obligan a evaluar detalladamente su uso en cada uno de los pacientes.

LV REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

Valladolid, 5 de mayo de 2007

1. ADENOPATÍAS Y LESIONES CUTÁNEAS

J.M. Sánchez Sánchez, N. Izquierdo Herce, E. Garabito Solovera, C. Meseguer Yebra, M. Roncero Riesco, A. Santos-Briz y P. Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. Las lesiones cutáneas se pueden presentar, en ocasiones, asociadas a adenopatías y afectación del estado general. Cuando ocurre esto habrá que hacer despistaje de patología subyacente, siendo de especial importancia descartar la presencia de una leucemia o un linfoma.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 28 años con afectación del estado general, lesiones cutáneas y linfadenopatía generalizada como forma de manifestación de una leproreacción. La clínica hizo pensar inicialmente en proceso linfoproliferativo o infeccioso. Se descartó patología hematológica y los cultivos fueron negativos. Una primera biopsia de las lesiones no aportó datos que ayudasen al diagnóstico. Posteriormente se objetivó una anestesia termoalgésica de las lesiones cutáneas, dato que orientó el diagnóstico hacia la enfermedad de Hansen. Una segunda biopsia mostró la presencia de bacilos ácido alcohol-resistentes y un infiltrado inflamatorio compatible con forma multibacilar de lepra. La PCR confirmó el diagnóstico.

Comentario. El cuadro clínico y las pruebas complementarias llevaron al diagnóstico de leproreacción como primera manifestación de lepra bipolar lepromatosa. Las leproreacciones pueden ser la primera manifestación de la infección por *M. leprae*. Diagnosticarlas precozmente es necesario para poder aplicar tratamiento cuanto antes y así evitar las secuelas de éstas, siendo de especial importancia las neurológicas. Aunque existe un tratamiento correcto, la lepra sigue siendo un problema de salud importante en países en vías de desarrollo, asociándose a condiciones de malnutrición y, por lo tanto de inmunosupresión. El largo periodo de incubación del *M. leprae* y la clínica, en muchos casos, escasa o nula, hacen de esta infección, una entidad de prevalencia mayor de lo que se suponía con los primeros estudios sobre la enfermedad. Muchos casos de infección serían portadores asintomáticos o personas con curación espontánea tras un periodo de clínica anodina. Lo habitual es que la lepra sea una enfermedad de lento desarrollo pero, a veces, puede tener una presentación clínica aguda con afectación del estado general.

2. DERMATOMIOSITIS Y CÁNCER DE OVARIO

L. Sánchez Veliza, A.A. Garrido Ríos, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, H. Aragonés Fraile y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. La dermatomiositis (DMM) es una enfermedad del tejido conectivo que forma parte del grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Se caracteriza por debilidad muscular proximal simétrica y una erupción cutánea característica. En

1916 se asoció por primera vez al cáncer. Esta asociación corresponde al grupo III de la clasificación de DM/PM que realizaron Bohan y Peter. En la actualidad parece claro que la DMM se asocia a un incremento en la incidencia de neoplasias.

Caso clínico. Paciente mujer de 69 años de edad con antecedente de adenocarcinoma de ovario (estadio IIIc) diagnosticado en diciembre de 2004. Fue tratada con quimioterapia y posteriormente intervenida quirúrgicamente (histerectomía más doble anexectomía) con buena evolución clínica, normalización del marcador tumoral Ca-125 y sin evidencia de recidiva en las pruebas de imagen. Acude a Urgencias de Dermatología remitida por su oncóloga (noviembre de 2006) debido a la aparición de máculas y placas eritematovioláceas periorbitales, en áreas fotoexpuestas, superficies extensoras de las extremidades, así como eritema periungueal de cuatro meses de evolución. Tres meses después de la erupción cutánea comienza con debilidad muscular proximal, malestar general, dolores generalizados y disfagia. Se realiza biopsia cutánea, determinación de enzimas musculares, inmunología, valoración de fuerza muscular y electromiograma todo ello compatible con DMM. Se apreció además aumento de los niveles de Ca-125. Se inicia tratamiento con corticoides sistémicos y tópicos con discreta mejoría tanto de la miopatía como de las lesiones cutáneas.

Discusión. La DMM es un raro síndrome paraneoplásico que se asocia al diagnóstico de diferentes tumores. Aunque frecuentemente precede al diagnóstico de la neoplasia, también puede presentarse simultáneamente. En contraposición, el desarrollo de DMM después de establecer el diagnóstico de cáncer de ovario como se ha demostrado en nuestra paciente, parece ser menos común. En los pacientes con tumores en estadio clínico avanzado, el manejo debe incluir el específico para la neoplasia y el necesario para controlar las manifestaciones de la DMM.

3. LIPODISTROFIA PARCIAL FAMILIAR TIPO DUNNIGAN

B. García García, J. Sánchez Martín, P. Coto Segura, C. Raya Aguado, A. Plasencia Amela^a, L. Loidi Fernández de Trocóniz^b y N. Pérez Oliva

Servicios de Dermatología y de ^aGenética. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España. ^bUnidad de Medicina Molecular. Hospital Clínico Universitario de Santiago. España.

Introducción. La lipodistrofia parcial familiar variedad Dunnigan (LPFVD) es una genodermatosis caracterizada por la pérdida de tejido adiposo en extremidades y tronco, con acumulación compensatoria en la cara y el cuello. Se debe a una mutación del gen LMNA que codifica para la laminina A y C, con una herencia autosómica dominante, y se caracteriza por una fuerte asociación a diabetes mellitus, resistencia insulínica, hipertrigliceridemia y otros desórdenes metabólicos.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 55 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por un importante adelgazamiento progresivo de extremidades superiores e inferiores. Su madre presentaba un fenotipo similar y era diabética e hipertensa. A la exploración se apreciaba una marcada lipo-

atrofia de extremidades, con una aparente hipertrofia muscular y una prominente red venosa superficial. Se practicó biopsia muscular y electromiograma, que fueron normales, así como las diversas pruebas de perfil lipídico, hepáticas, glucemia e insulínemia. Ante la sospecha de LPFVD, se solicitó estudio genético que nos confirmó el diagnóstico ante el hallazgo en heterocigosis de la mutación Arg482Trp en el gen LMNA ya descrita como causa de esta patología.

Comentario. La LPFVD se trata de una rara variedad de lipodistrofia con un fenotipo característico y causado por varias mutaciones asociadas en el gen LMNA ubicado en el brazo largo del cromosoma 1 q2122. Su importancia reside en un reconocimiento y diagnóstico precoz de la enfermedad con el fin de ejercer un control de los factores de riesgo cardiovascular asociados y un adecuado consejo genético, debido a la elevada mortalidad que presentan estos pacientes en edades tempranas de la vida por enfermedad cardiovascular.

4. DERMATOSIS AMPOLLOSA EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

A. Pérez Bustillo, P. Sánchez Sambucety, O. Suárez Amor, T. Alonso Alonso y A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de León. España.

Introducción. Las alteraciones cutáneas son una manifestación frecuente en los pacientes con fracaso renal crónico. Las dermatosis ampollas pertenecen al grupo de enfermedades específicas de estos pacientes.

Caso clínico. Varón de 64 años de edad que consulta por presentar lesiones ampollas en dorso de ambas manos y cuero cabelludo coincidiendo el verano. El paciente padecía de insuficiencia renal crónica, por lo que hacía cinco meses le habían añadido a su medicación habitual torasemida, que había sido sustituida hacía un mes por furosemida. A la exploración dermatológica se observaron en dorso de manos y vértex lesiones ampollas de contenido serohemorrágico tensas al tacto, acompañadas de erosiones y costras serohemorrágicas. El estudio histológico de una de las lesiones reveló datos compatibles con pseudoporfiria. Los niveles de porfirinas estaban dentro de los límites de la normalidad. Con el diagnóstico de pseudoporfiria secundaria a torasemida, se suspendió el tratamiento con furosemida y se sustituyó por una asociación de valsartán con hidroclorotiazida, tras lo cual las lesiones desaparecieron. A los siete meses de seguimiento el paciente no ha presentado nuevas lesiones.

Discusión. La pseudoporfiria es una fotodermatosis con clínica e histología similares a la porfiria cutánea tarda, sin embargo, a diferencia de ella no existen alteraciones en los niveles de porfirinas en plasma, orina y heces. La pseudoporfiria ha sido relacionada con la exposición solar prolongada, la radiación ultravioleta A y la insuficiencia renal crónica asociada o no a diálisis. Sin embargo, la mayoría de los casos han sido atribuidos a medicamentos, principalmente a antiinflamatorios no esteroideos, antibióticos y diuréticos. Dentro de este último grupo se han descrito casos en relación a la ingesta de clortalidona, bumetanida, furosemida y la asociación de hidroclorotiazida con triamterene.

Conclusión. Aportamos un caso de pseudoporfiria secundaria a torasemida, asociación no descrita hasta el momento en la literatura.

5. URGENCIAS EN DERMATOLOGÍA

C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. En 2001 nuestro servicio publicó un trabajo que trataba las Urgencias atendidas en el Servicio de Dermatología

durante el período comprendido entre junio de 1998 y junio de 1999. Desde entonces, no tenemos constancia de que en España se hayan publicado más trabajos acerca de las urgencias en Dermatología, y por este motivo, decidimos realizar otro estudio que nos permitiese comparar los resultados actuales con los obtenidos entonces y si era posible, sacar nuevas conclusiones.

Material y métodos. Recogimos todos los pacientes atendidos a través del servicio de urgencias de Dermatología desde julio de 2006 hasta abril de 2007 tras la realización de una ficha que recogía todos los datos a tratar en cada paciente. Se analizaron un total de 1.030 pacientes que acudieron al Servicio de Urgencias de Dermatología a lo largo de 216 días no consecutivos entre el 1 de julio de 2006 y el 31 de marzo de 2007. Analizamos la edad, el sexo, la fecha y hora a la que acuden al hospital, así como la hora a la que se les recibe en la consulta de Dermatología, el área sanitaria a la que pertenecen, si la consulta urgente la demanda otro especialista o el MAP/Pediatra o si el paciente acude por su propia voluntad, el destino del paciente una vez hecha la consulta (alta o ingreso), si había acudido previamente al servicio de Urgencias de Dermatología y cuándo, el tiempo de evolución de las lesiones cutáneas motivo de la consulta y su localización, el diagnóstico emitido en la consulta urgente de Dermatología, el tratamiento o tratamientos prescritos, y las pruebas que se le realizaron al paciente, así como el año de residencia del médico que atendió dicha urgencia.

6. PÚRPURA Y SÍNDROME CONSTITUCIONAL

C. Meseguer Yebra, J. Sánchez Sánchez, M.T. Alonso San Pablo, A. Santos-Briz Terrón, J. Bravo Piris y P. Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. El síndrome de Churg-Strauss, también conocido como granulomatosis alérgica, es una patología infrecuente y potencialmente mortal, consistente en una vasculitis necrotizante multisistémica en pacientes con clínica de asma (95%), rinitis alérgica (55-70%) y eosinofilia marcada en sangre periférica. Su etiología y su patogenia son desconocidas. No existen pruebas de laboratorio diagnósticas ni hallazgos histopatológicos específicos por lo que es obligada una correlación clinicopatológica para el correcto diagnóstico de esta enfermedad.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente asmática de 74 años de edad con clínica constitucional de más de 6 meses de evolución, intensa eosinofilia en sangre periférica y lesiones purpúricas diseminadas que cursaban en brotes. En el estudio anatomopatológico se evidenció una vasculitis leucocitoclástica en vasos de pequeño calibre con abundantes eosinófilos de disposición perivascular e intersticial.

Conclusión. En el síndrome de Churg-Strauss, el órgano más frecuentemente afectado es el pulmón seguido en segundo lugar por la piel (40-70%), principalmente en forma de púrpura palpable, urticaria, pápulas y nódulos cutáneos y subcutáneos. Este hecho ofrece al dermatólogo la posibilidad de un diagnóstico precoz de esta entidad, desde el punto de vista clínico e histopatológico, dada la accesibilidad y la escasa agresividad de la biopsia cutánea.

7. LESIÓN NASAL DE 2 AÑOS DE EVOLUCIÓN

Fueyo-Casado, P. Coto-Segura, F. Velázquez-López y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Caso clínico. Se expone el caso de una mujer de 80 años, que acudió a nuestra consulta por presentar, desde hacía aproximadamente dos años, en el ala nasal derecha, una lesión violácea,

dura, que según refería empeoraba con el frío. Su médico la había tratado sin éxito con mupirocina, tacrolimus 0,1 % y metronidazol tópicos. A la exploración se apreciaba una placa eritematoviolácea, de 1,3 cm de diámetro, y aspecto inflamatorio. En la región submandibular derecha se palpaba una adenopatía, de pequeño tamaño, desplazable e indolora. Se comentan las distintas pruebas complementarias realizadas y se discuten las posibilidades diagnósticas según la clínica y la histopatología de la paciente.

8. PUSTULOSIS INFUNDIBULAR DE ORIGEN MEDICAMENTOSO

A.O. Romo Melgar, M.^ªI. Zafra Cobo, Á. Santo-Briz Terrón, M. Morán Estefanía, G. Fernández-Blasco y P. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Presentamos el caso de un paciente que consultó por erupción pustulosa de inicio brusco tras la toma de amoxicilina, naproxeno y paracetamol, acompañada de afectación sistémica compuesta por mal estado general, fiebre y un cuadro respiratorio sugerente de neumonía eosinófila aguda. Analíticamente presentó marcada eosinofilia en sangre periférica. Las biopsias de piel mostraron pústulas de asiento infundibular conteniendo neutrófilos y eosinófilos, asociadas a otras de tipo acantolítico. Los estudios microbiológicos fueron negativos. Ante este caso de erupción pustulosa de origen medicamentoso nos planteamos el diagnóstico de pustulosis exantemática generalizada aguda con afectación infundibular como el diagnóstico más probable, descartando otros exantemas pustulosos de asiento infundibular.

9. SÍNDROME DE CREST ASOCIADO A HEPATITIS AUTOINMUNE

C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, C. Martínez Morán, C. Sanz Muñoz, L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, P. Manchado López, H. Aragoneses Fraile y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid. España.

Introducción. La esclerosis sistémica es un trastorno inflamatorio sistémico que afecta a la piel y otros órganos, especialmente al tracto gastrointestinal. La afectación hepática se ha descrito en raras ocasiones. El síndrome de CREST es un subtipo de escleroderma en el que es frecuente encontrar anticuerpos anticentrómero. El fenómeno de Raynaud, la esclerodactilia, calcinosis, afectación esofágica y múltiples telangiectasias son las manifestaciones primarias del síndrome de CREST. En aproximadamente el 20 % de los casos se acompaña de síndrome de Sjögren y la asociación con cirrosis biliar primaria se encuentra con frecuencia. La existencia de otras enfermedades autoinmunes asociadas es menos común.

Caso clínico. Mujer de 74 años, sin alergias conocidas ni hábitos tóxicos, con antecedentes de Raynaud de 14 años de evolución, simpatectomía torácica bilateral y amputación de dos dedos de las manos. Diagnosticada de hepatitis crónica autoinmune hace 11 años y una gammapatía monoclonal IgA kappa hace 8 años. Acude al Servicio de Dermatología por una lesión cutánea sobre-elevada, dolorosa, en codo izquierdo, que desde hace unos días drena un material espeso de color blanquecino. La radiografía del codo muestra una intensa calcificación subcutánea. A la exploración se observan telangiectasias faciales, esclerodactilia y una placa de morfea en antebrazo derecho confirmada por biopsia. Los ANA y anticuerpos anticentrómero fueron positivos. La

biopsia del codo fue compatible con una calcinosis cutis. Con estos hallazgos se diagnosticó a la paciente de síndrome de CREST incompleto (afectación esofágica ausente) asociado a hepatitis autoinmune.

Discusión. Aportamos un caso de síndrome de CREST asociado a hepatitis autoinmune. Esta combinación es infrecuente; los casos descritos en la literatura son escasos y afectan principalmente a japoneses. El síndrome de CREST típicamente comienza con fenómeno de Raynaud y los síntomas clínicos van presentándose a lo largo de los años. La hepatitis autoinmune puede ser considerada una de las manifestaciones hepáticas asociadas al síndrome. Debido a que la afectación hepática puede preceder a las manifestaciones cutáneas es necesario realizar una evaluación periódica del paciente con el objeto de diagnosticar posibles enfermedades autoinmunes concurrentes, ya que está descrito que pacientes con hepatitis autoinmune tienen un riesgo aumentado para desarrollar enfermedades del tejido conectivo y viceversa.

10. SÍNDROME PELAGROIDE POR DOCETAXEL

J.C. Santos, C. Román, E. Cardeñoso, M.T. Bordel, M. Corral, J. Estella y T. Zamora^a

Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Introducción. La pelagra es una entidad descrita en el ámbito de nuestra sección, en Asturias el año 1762 por Casal que la denominó «mal de la Rosa». Conocida por enfermedad de las tres «D», iniciales de dermatitis, demencia y diarrea. Algunos autores añaden la cuarta D inicial de muerte en inglés (*Death*). Se origina por un déficit de niacina (vitamina B₃) en la dieta o como consecuencia de enfermedades que cursan con diarrea prolongada, enfermedades del metabolismo y también es inducida por algunos medicamentos. Las manifestaciones cutáneas son la clave diagnóstica. Un retraso en el diagnóstico puede precipitar una situación fatal, pero responde rápidamente a la reposición de la vitamina deficitaria.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 54 años, con antecedentes de cirrosis hepática, enfermedad de Crohn y carcinoma epidermoide pulmonar local avanzado que fue tratado con docetaxel. Al segundo ciclo comienza con una erupción cutánea en áreas fotoexpuestas a nivel de cara, cuello, área de la corbata y dorso de manos, asociada a síndrome constitucional con astenia, anorexia, malestar general y diarrea acuosa de 7 deposiciones al día. Las lesiones son más intensas en laterales de cuello formando un collarate descamativo. Se suspende el docetaxel y se inicia nicotinamida oral, corticoides tópicos y sueroterapia intravenosa, remitiendo la diarrea y el cuadro constitucional en 24 horas y las lesiones en una semana.

Discusión. Se interpreta el caso como un síndrome pelagroide desencadenado por docetaxel, un taxano usado en el tratamiento de tumores sólidos. No existe ningún caso en la literatura desencadenado por este fármaco. Es probable que al ser un medicamento que produce diarrea, en un paciente con antecedentes de enfermedad de Crohn y cirrosis, sea la malabsorción secundaria la desencadenante del síndrome pelagroide.

11. NECROSIS SIMÉTRICA PERIFÉRICA

P. de Pablo Martín, M. Heras Benito y S. Pérez Santos

Unidad de Dermatología. Complejo Hospitalario de Segovia. España.

La necrosis simétrica periférica es un síndrome cutáneo que debe hacernos sospechar que estamos ante la presencia de una coagulación vascular diseminada. Mujer de 39 años, con lupus eritematoso sistémico, en tratamiento inmunosupresor, que ingresa

por una sepsis por *E. coli* y desarrolla una gangrena distal de dedos de manos y pies. Tras un tratamiento intensivo la paciente se recupera con secuelas cutáneas distales bajo seguimiento con actitud conservadora. La tendencia hemorrágica que se desarrolla de modo secundario a la activación aguda del mecanismo de la coagulación se presenta en la piel en forma de lesiones equimóticas, por lo general simétricas, que tienden a progresar con rapidez a la gangrena.

12. POROCARCINOMA ECRINO INFILTRANTE DISEMINADO

M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, P. Manchado López y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Valladolid. España.

Introducción. El porocarcinoma ecrino es un tumor cutáneo raro. Se origina en el acrosiringio, aunque algunas observaciones indican que se puede originar a mayor profundidad en la dermis, desarrollándose *de novo* o sobre lesiones previas. Se presenta en pacientes de edad avanzada. En la mayoría de los casos se trata de una lesión exofítica, redondeada de aspecto fungoso e infiltrada. Suele localizarse en la cara de extensión de las extremidades, en la cabeza y en el cuello, siendo rara la afectación de otras zonas. Plantea un diagnóstico diferencial amplio entre los que debemos considerar el carcinoma espinocelular, el carcinoma basocelular, el melanoma amelanótico, el merkeloma o el sarcoma. La evolución clínica del tumor es en general lenta y benigna, pero es difícil de determinar ya que el período de aparición es amplio y la mayoría de los pacientes acuden al médico varios años después de la aparición de la lesión, lo que retrasa el tratamiento una media de dos años. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, no existiendo protocolos terapéuticos para los casos diseminados debido a que la escasa frecuencia de este tumor no permite contrastar diferentes regímenes terapéuticos.

Caso clínico. Varón de 81 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta de dermatología por presentar una tumoración localizada en la región supramamaria izquierda de 1 año de evolución que ha aumentado de tamaño hasta alcanzar el diámetro actual y se ha ulcerado. No refiere la presencia de ninguna lesión previa en dicha localización. En la exploración física se observa la existencia de una lesión tumoral de 4 x 4 cm situada en la región supramamaria izquierda de color rosado, circunscrita, exofítica y ulcerada, de borde neto e infiltrado, observándose afectación de la piel perilesional. El resto de la exploración por órganos y aparatos no puso de manifiesto alteraciones significativas ni afectación de las cadenas ganglionares axilares. Se realizó biopsia de la lesión. El examen histopatológico mostró la existencia de cúmulos de células atípicas formando estructuras ductales de tipo ecrino en epidermis y que infiltraban dermis. Con el diagnóstico histológico compatible con porocarcinoma ecrino infiltrante se procedió a extirpar la lesión con un amplio margen de seguridad. En el estudio de extensión se observaron metástasis ganglionares axilares y mediastínicas, así como metástasis pulmonares bilaterales, por lo que se remitió al paciente al servicio de oncología iniciándose tratamiento con radioterapia.

Discusión. Presentamos un caso de porocarcinoma ecrino infiltrante con metástasis ganglionares axilares, mediastínicas y pulmonares en el momento del diagnóstico. El porocarcinoma es un tumor maligno raro en la patología cutánea de rutina, y tampoco es común que debute con metástasis a distancia. Es un tumor de difícil diagnóstico que precisa un tratamiento quirúrgico precoz. Es un diagnóstico diferencial importante a considerar dentro de las neoplasias malignas de la piel.

13. MORFEA POSRADIOTERAPIA

S. Blanco Barrios, E. Fernández López, L. Pardo Arranz, A. Nieto Palacios^a, A. Santos-Briz Terrón y P. de Unamuno Pérez

Servicios de Dermatología y ^aRadioterapia. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La morfea posradioterapia es una rara complicación de la radioterapia de supervoltaje. La incidencia encontrada es de 1 de cada 500 casos en pacientes radiados por cáncer de mama. También se ha descrito en la literatura en otros tumores tratados con radioterapia como en el carcinoma endocervical y el linfoma subcutáneo.

Caso clínico. Aportamos un caso de morfea posradioterapia en una paciente de 41 años de edad que había recibido radioterapia de supervoltaje 7 años antes como tratamiento de consolidación, después de ser diagnosticada de un linfoma B no hodgkiniano de mediastino que recibió tratamiento con quimioterapia (Mega-CHOP) entrando en remisión completa. Las placas de morfea se localizaban y dibujaban el campo radiado previamente, tanto en la cara anterior como posterior de tronco.

Discusión. Comentamos este efecto secundario poco frecuente de la radioterapia, y su aparición en un tumor hasta ahora no descrito en la literatura, como es el linfoma de mediastino, con un periodo de latencia largo, 7 años después de recibir la radioterapia. Establecemos también los principales diagnósticos diferenciales que pueden plantearse con este cuadro.

14. LIQUEN ESCLEROSO Y CARCINOMA ESPINOCELULAR

J. Sánchez Martín, B. García García, A. Fueyo Casado, P. Coto Segura, S. Gómez Díez y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El liquen escleroso es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta a la dermis superficial y conduce a la aparición de cambios atróficos y cicatriciales. Supone una de las causas de enfermedad vulvar sintomática más frecuentes. Hay 2 formas de presentación, extragenital y genital, siendo esta última la más frecuente.

Caso clínico. Mujer de 69 años sin antecedentes de interés que consulta por un cuadro de prurito vulvar de años de evolución sobreañadiéndose en los últimos 4 meses una lesión dolorosa en labio mayor izquierdo. A la exploración dermatológica se observa en la región vulvar la presencia de unas placas blanquecinas induradas que destructuran la anatomía normal de la zona, junto con una úlcera de 2 x 1,6 cm de diámetro, de fondo eritematoso, localizada en el labio mayor izquierdo. Se realizó estudio histopatológico convencional de la úlcera y de la zona indurada, que demostró la existencia de un carcinoma espinocelular junto con cambios compatibles con liquen escleroso. Se realizó exéresis de la tumoración y linfadenectomía inguinocrural izquierda, etiquetándose tras el estudio histopatológico de un estadio I de FIGO (pT1, N0). Sin embargo, la paciente sufrió varias recidivas a nivel inguinal, que obligaron a reintervenirla quirúrgicamente y dar quimioterapia más radioterapia complementarias, sin éxito, terminando la paciente en una situación clínica subsidiaria únicamente de cuidados paliativos.

Comentario. El liquen escleroso es una patología de frecuente consulta dermatológica y ginecológica que, por su carácter crónico, sintomático y la posibilidad de que sobre él aparezcan lesiones neoplásicas, requiere nuestros mayores esfuerzos en el ámbito de la terapéutica, el control evolutivo y la colaboración interdisciplinaria.

15. ANGIOQUERATOMA VERSUS HEMANGIOMA VERRUCOSO

A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, C. Sanz Muñoz, C. Martínez Morán, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, M.V. Torrero Antón, J.M. Mariano Harrison y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción. Los términos angioqueratoma circunscrito y hemangioma verrucoso se han utilizado de manera indistinta en la literatura para definir lesiones de características clínicas similares. Algunos autores incluso las consideran variantes de una misma entidad.

Caso clínico. Mujer de 38 años a la que en 2001 le fue extirpada una lesión en abdomen compatible clínica e histológicamente con un hemangioma verrucoso. Consulta por presentar lesiones asintomáticas de crecimiento progresivo en torno a la cicatriz. A la exploración se aprecia en flanco derecho en torno a cicatriz, lesiones papulosas rojizas bien delimitadas de entre 3 y 4 mm de diámetro con tendencia a agruparse. En algunas de estas lesiones se aprecia una superficie hiperqueratósica adoptando un aspecto verrugoso. En la cara externa del tercio medio del muslo derecho se observa una placa de 1,5-2 cm de diámetro formada por pápulas eritematosas, agrupadas, redondeadas bien delimitadas de aspecto verrugoso. Realizamos una biopsia de esta lesión en la que se apreciaba una dilatación de los vasos sanguíneos en dermis superficial acompañado de cambios en epidermis. Al revisar la histología de la lesión extirpada en 2001 se observaban grandes estructuras vasculares dilatadas revestidas por una fina hilera de células endoteliales sin atipias en dermis superficial. Subyacentemente en dermis profunda y tejido celular subcutáneo se veía otra proliferación vascular constituida por vasos grandes dilatados de aspecto venoso conteniendo material hemático y rodeados por una proliferación de pequeños vasos capilares.

Discusión. El angioqueratoma circunscrito es una dilatación de los vasos sanguíneos mientras que el hemangioma verrucoso se trata de una malformación vascular hiperqueratósica. El angioqueratoma circunscrito suele debutar en la infancia, mientras que el hemangioma verrucoso es habitualmente congénito. Clínicamente las lesiones son superponibles. La diferencia histológica fundamental consiste en que el hemangioma verrucoso afecta a dermis profunda e hipodermis mientras que el angioqueratoma circunscrito se limita a dermis superficial. El empleo de técnicas de imagen como la resonancia magnética permite detectar la existencia de anomalías vasculares subyacentes en casos de lesiones diagnosticadas inicialmente de angioqueratoma circunscrito.

16. LINFANGIOMA ADQUIRIDO PROGRESIVO. PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

O. Suárez-Amor, S. Delgado, A. Pérez Bustillo, A. González Morán^a y M.A. Rodríguez Prieto

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital de León. España.

Introducción. El linfangioma adquirido progresivo (LAP) es una entidad muy infrecuente que aparece en la infancia o adolescencia temprana como una malformación linfática con tendencia al crecimiento progresivo. Frecuentemente afecta a una extremidad y su presentación típica es como una placa indurada de color marrón-rojizo. Presentamos el caso de una mujer de 55 años con un LAP localizado en el muslo derecho.

Caso clínico. Una mujer de 55 años fue remitida a nuestro servicio por la presencia de una lesión en el muslo derecho de aparición en la adolescencia y crecimiento progresivo. La lesión era

asintomática y no sensible a la presión pero la paciente refería sensación de «pesadez» e «inflamación» en relación con la bipeDESTACIÓN prolongada y además había sufrido varios episodios de tumefacción acompañados de fiebre compatibles con celulitis. En la exploración dermatológica podía objetivarse la presencia de una placa, levemente sobrelevada, pero indurada al tacto, de color marrón-rojizo, afectando a la práctica totalidad de la circunferencia del muslo derecho. Se realizó una biopsia incisional de la lesión y el estudio histopatológico demostró la presencia, a nivel de toda la dermis y el tejido celular subcutáneo, de numerosos canales vasculares dilatados y anastomosados delimitados por una única capa de células endoteliales, sin atipia o figuras mitóticas, apreciándose proyecciones papilares intraluminales. Los espacios vasculares disecaban los haces de colágeno y mostraban un ligero infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario perivascular. El cuadro clínico e histológico fue compatible con un LAP. El tratamiento quirúrgico, dado el tamaño de la lesión, no fue posible.

Discusión. El LAP o linfangioendoteloma benigno es una rara y benigna malformación linfática que aparece en la infancia o adolescencia temprana. El LAP puede simular una neoplasia vascular de bajo grado, pero la diferenciación puede realizarse en función de las siguientes características: 1) frecuentemente son pacientes jóvenes, 2) está localizado en sitios diferentes a la cabeza y al cuero cabelludo, 3) típicamente se presenta como una lesión localizada y aplanada, 4) presenta un crecimiento lento y un pronóstico favorable y 5) histológicamente se identifica por la disección del colágeno por los canales vasculares, pero sin evidente atipia celular. El conocimiento de esta entidad es importante, ya que hay que considerarla dentro del diagnóstico diferencial clínico de las tumoraciones vasculares. Cuando el diagnóstico es precoz y la lesión es de reducido tamaño, la exéresis quirúrgica es curativa.

17. SARCOMA DE PARTES BLANDAS

E. Cardeñoso Álvarez, J. Sánchez Estella, C. Santos Durán, C. Román Curto, M.T. Bordel Gómez, M. Corral de la Calle y T. Zamora

Sección de Dermatología. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Introducción. Los sarcomas de partes blandas son un heterogéneo grupo de tumores originados en los tejidos extraesqueléticos no epiteliales del cuerpo humano. Son agrupados de esta manera porque su historia natural, diagnóstico, pronóstico y tratamiento son similares. Estos tumores son relativamente raros y se han identificado más de 30 tipos diferentes de sarcomas de partes blandas.

Caso clínico. Mujer de 61 años de edad que acudió a nuestra consulta por presentar un tumor localizado en glúteo izquierdo de tiempo de evolución desconocido pero con un crecimiento rápido en los últimos 5 meses. A la exploración presentaba un tumor eritematoso, casi angiomatoso, caliente, de aspecto abscesiforme, adherido a planos profundos, de 12 x 10 cm. Se realizó una ecografía que puso en evidencia una masa sólida y encapsulada. La resonancia magnética nuclear mostraba una masa multilobulada en tejido subcutáneo que respetaba plano muscular. La punción-aspiración con aguja fina y la biopsia se informaron como un sarcoma de alto grado. El estudio de extensión fue negativo. Se decidió tratamiento quirúrgico amplio cubriendo el defecto con una doble plastia por rotación. En el estudio anatomopatológico de la pieza se observaron lipoblastos en un fondo de sarcoma pleomorfo.

Discusión. Actualmente el liposarcoma es considerado el sarcoma de partes blandas más común, suponiendo el 20 % de todos los tumores malignos mesenquimales de partes blandas en el adulto. El liposarcoma pleomórfico es el menos común de los

distintos tipos de liposarcoma (10-15%). Las localizaciones más habituales son las extremidades, particularmente el muslo, seguido del retroperitoneo. Aunque la mayoría tienen una ubicación profunda, a veces también se pueden observar en hipodermis o piel. Es de destacar que, en contraposición con los otros tumores de los tejidos blandos, el diagnóstico descansa principalmente en la correlación clínica y en el uso de las técnicas histológicas clásicas, siendo muy escasa la contribución aportada por la inmunohistoquímica. El presente caso es un nuevo caso de liposarcoma de localización subcutánea.

18. LINFOMA DE CÉLULAS T ANGIOINMUNOBLÁSTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Samaniego González, O. Suárez Amor, A. Pérez Bustillo, P. Sánchez Šambucety y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de León. España.

Introducción. El linfoma T angioinmunoblástico es una forma infrecuente de linfoma de células T periférico. Afecta fundamentalmente a adultos de edad media-avanzada. La clínica característica es: síndrome constitucional, rash cutáneo, linfadenopatía generalizada y hepatoesplenomegalia. Puede asociar hipergammaglobulinemia policlonal, anemia hemolítica autoinmune, trombopenia y eosinofilia.

Caso clínico. Varón de 46 años sin antecedentes personales de interés que fue ingresado por un cuadro de 3 semanas de evolución de enrojecimiento cutáneo con descamación generalizada asociado a prurito. El paciente refería un síndrome constitucional con astenia, anorexia, febrícula y pérdida de peso. En la exploración física se objetivaba la presencia de eritrodermia generalizada y adenopatías axilares e inguinales bilaterales. Las pruebas complementarias realizadas pusieron de relieve una leve anemia no hemolítica así como elevación de velocidad de sedimentación globular, PCR, LDH y beta2 microglobulina. El proteinograma era normal salvo elevación de la IgM. La serología para virus Epstein-Barr (VEB) fue positiva. Se le practicaron dos biopsias cutáneas cuyo resultado fue inespecífico, sin embargo, el estudio histopatológico e inmunohistoquímico de una gran adenopatía axilar fue compatible con el diagnóstico de linfoma T angioinmunoblástico. El paciente fue trasladado a hematología donde, tras descartar leucemización, se instauró tratamiento con CHOP con buena tolerancia y franca mejoría del cuadro cutáneo.

Discusión. El linfoma T angioinmunoblástico es una forma rara de linfoma no hodgkiniano de células T. Se ha relacionado, entre otras causas, con infección por el VEB. En la mitad de los casos existe afectación cutánea de variable manifestación, siendo la más frecuente el exantema morbiliforme simulando una infección viral. La presentación como eritrodermia es rara. La histología cutánea es frecuentemente inespecífica mientras que la biopsia ganglionar suele permitir el diagnóstico al observarse desestructuración de su arquitectura con infiltrado linfoide pleomórfico y proliferación vascular. El diagnóstico se establece por la correlación clinicopatológica junto con estudios inmunohistoquímicos y análisis molecular compatible. La mortalidad está entre 50-72% con una media de supervivencia de 1-2 años. Em-

peoran el pronóstico la afectación cutánea y el reordenamiento del gen del receptor del linfocito T. El tratamiento es la quimioterapia asociada a corticoides sistémico.

Conclusiones. Presentamos un nuevo caso de linfoma de células T angioinmunoblástico que debutó como una eritrodermia. Creemos que es un caso interesante por su rareza y la dificultad de llevar a cabo un diagnóstico diferencial etiológico con otras causas de eritrodermia.

19. METÁSTASIS CUTÁNEA DE TUMOR PRIMARIO DESCONOCIDO

E. Samaniego González, O. Suárez Amor, A. Pérez Bustillo, P. Sánchez Šambucety y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de León. España.

Introducción. Los tumores de origen desconocido (TOC) son un problema relativamente frecuente. Su incidencia se estima en un 5-10% de todos los enfermos de cáncer. Representan un grupo heterogéneo de enfermedades neoplásicas que se presentan con metástasis sin identificación del tumor primario. El pronóstico es malo, con una mediana de supervivencia de 6-10 meses. El promedio de edad en el momento del diagnóstico es de 60 años, menos del 10% de los casos de TOD se observan por debajo de los 40 años. En el 30% de los enfermos el tumor inicial no es identificado ni siquiera en autopsia, un 20% se diagnostica antes del fallecimiento y en el 50% la neoplasia primaria es hallada en la necropsia. En los estudios de autopsia, las localizaciones más frecuentes son el páncreas, pulmón, intestino grueso, riñón y próstata.

Caso clínico. Paciente varón de 40 años de edad, fumador de medio paquete al día, sin otros antecedentes personales de interés. En abril de 2006 comienza con edema en hemicara derecha, en agosto de 2006 aparecieron lesiones cutáneas en cuero cabelludo. El paciente fue derivado por su médico de atención primaria a oftalmología y odontología sin encontrar ninguna patología. En noviembre de 2006 acude a la consulta de dermatología, observando en la exploración física a nivel parietal derecho múltiples lesiones nodulares, eritematosas que asientan sobre una piel indurada con alopecia a ese nivel. En hemicara derecha presenta eritema, edema e induración a la palpación. Se realiza biopsia cutánea que es compatible con tumor maligno infiltrante poco diferenciado, con rasgos de adenocarcinoma. Se decide ingreso hospitalario para estudio del paciente, no llegando a encontrar el tumor primario tras múltiples exploraciones, por lo que de acuerdo con el servicio de Oncología se inicia quimioterapia con 5-fluoracilo, taxol y cisplatino. Con discreta mejoría de las lesiones cutáneas tras la primera sesión.

Discusión. En varias series retrospectivas (ante y *postmortem*) se han observado frecuencias globales de metástasis cutáneas entre el 0,7 y el 10,4%. En los varones las metástasis cutáneas más frecuentes se originan en melanomas, cáncer de pulmón, colon, cavidad oral, laringe y riñón. El tratamiento de las metástasis cutáneas, ya sea quirúrgico, radioterapia o quimioterapia, depende de la carga tumoral global, interferencia con las funciones corporales normales, los trastornos estéticos y la aparición de hemorragia, dolor o infecciones secundarias.

LVI REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV Segovia, 20 de octubre de 2007

1. LINFOMA T CUTÁNEO DE CÉLULAS DEL DONANTE EN PACIENTE TRASPLANTADO DE MÉDULA ÓSEA

Á. Santos-Briz, A. Romo^a, M. Morán^a, C. Román^a,
M. González^b, L. Vázquez^b, J.L. García^c y P. de Unamuno^a

Departamento de Anatomía Patológica, ^aServicio de Dermatología y ^bServicio de Hematología. Hospital Universitario de Salamanca. España. ^cCentro de Investigación del Cáncer. Salamanca. España.

Los procesos linfoproliferativos T postrasplante son muy raros, especialmente tras trasplantes de progenitores hematopoyéticos. Hasta la fecha sólo se han descrito 12 casos con afectación cutánea, y de ellos sólo uno tras trasplante alogénico de médula ósea. Presentamos el caso de un paciente varón con antecedentes de linfoma no hodgkiniano del manto folicular tratado con poliquimioterapia y trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos ABO incompatible en 2001, con quimerismo completo y remisión completa. Seis años después del trasplante el paciente acudió a consulta de dermatología por presentar lesiones cutáneas asintomáticas de 3 meses de evolución que no mejoraban con corticoterapia tópica. Consistían en placas ovaladas de tonalidad eritemato-pardusca, superficie descamativa y bordes mal definidos, mínimamente infiltradas, individuales, dispersas en caras anterior y posterior de tronco. El tamaño de las lesiones oscilaba entre 1 y 2 cm. Algunas de las lesiones más pequeñas estaban formadas por confluencia de pápulas milimétricas de color eritematoso vivo y con superficie menos descamativa. Se realizó biopsia cutánea. El estudio histológico mostró un denso infiltrado celular de predominio linfocitario, entre el que se observaban escasos histiocitos y células plasmáticas. La mayoría de los linfocitos presentaban aspecto atípico, con tamaño algo aumentado, contornos celulares irregulares y cromatina densa. Algunos se extendían hacia la epidermis, mostrando ligero epidermotropismo a estratos basales. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para CD3, CD43, CD4 y CD7, con un índice proliferativo (Ki-67) de un 20 % y negatividad para CD20, CD30, CD56, TIA1, Granzima B, CD8 y EBV. Entre las células neoplásicas se observaron linfocitos acompañantes B y T CD8+. Se realizó estudio molecular, donde se demostró monoclonalidad T y presencia de quimerismo mixto con células del donante y del receptor. Se realizó estudio cromosómico mediante FISH, demostrando una dotación XX del infiltrado neoplásico, y su origen en los linfocitos del donante de médula ósea (mujer). Presentamos un nuevo caso de linfoma T postrasplante de precursores hematopoyéticos, y el primero con afectación primaria cutánea.

2. PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA GENERALIZADA

M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, L. Sánchez Velicia,
A.A. Garrido Ríos, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández,
P. Manchado López y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEGA) es una erupción pustulosa amicrobiana acompañada de

fiebre y leucocitosis, caracterizada por un inicio agudo tras una infección o la ingesta de un fármaco y remisión espontánea tras un único brote.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente varón de 46 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de hernia discal en tratamiento con ibuprofeno, desde 5 días antes del comienzo de los síntomas, que desarrolla de forma brusca un exantema generalizado de comienzo en pliegues, sobre el que aparecen pequeñas pústulas no foliculares con tendencia a la coalescencia y fiebre de 38,5 °C. Interrumpimos la administración del fármaco y pautamos tratamiento. La fiebre cedió y tras una fase de descamación, las lesiones cutáneas desaparecieron al cabo de 10 días. Después de 7 meses de seguimiento las lesiones no han recurrido.

Discusión. Debido a las pruebas complementarias (que no evidenciaron patología infecciosa), al estudio histopatológico compatible y a la cronología de las lesiones se llegó al diagnóstico. Aunque en la literatura se describe con frecuencia esta entidad asociada a fármacos, no hemos encontrado descrito ningún caso de pustulosis exantemática aguda generalizada por ibuprofeno.

3. ALTERNARIOSIS CUTÁNEA EN PACIENTE EMBARAZADA

A. Romo Melgar, G. Fernández Blasco, M^a I. Zafra Cobo,
M. Morán Estefanía, Á. Santos-Briz Terrón^a
y P. de Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. ^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Presentamos el caso de una paciente embarazada de 17 años que fue remitida a nuestro Servicio para estudio y tratamiento de una lesión vegetante de 6 meses de evolución que presentaba en el muslo, y que no había remitido con corticoides ni antibióticos tópicos. La biopsia de la lesión mostró una reacción inflamatoria granulomatosa, con un infiltrado de tipo agudo y crónico, y la tinción con PAS permitió observar hifas septadas y esporas. Los cultivos bacterianos fueron negativos, mientras que en agar Sabouraud hongos de aisló un hongo con hifas no esporuladas, que fue identificado mediante PCR como *Alternaria infectoria*. La paciente fue tratada con intraconazol tras el parto, con desaparición de la lesión, sin recidiva hasta el momento actual.

4. RECONSTRUCCIÓN NASAL MEDIANTE PLASTIA MEDIOFRONTAL: A PROPÓSITO DE 4 CASOS

J. Sánchez Estella, J.C. Santos Durán, M^{ta} T. Bordel Gómez,
M. Corral de la Calle y E. Cardeñoso Álvarez
Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Aunque milenaria, la plastia mediofrontal sigue siendo el patrón oro en la reconstrucción de defectos nasales extensos o complejos. Presentamos nuestra experiencia reciente con este método de reconstrucción, en 4 enfermos que fueron sometidos a cirugía tumoral compleja de la nariz. Los resultados tanto estéticos como

funcionales fueron buenos. Se revisan y discuten los diversos aspectos de este colgajo: indicaciones, tipo de anestesia, técnica quirúrgica, recubrimiento interno cuando es necesario, duración del ingreso, tiempos quirúrgicos, revisión posterior cuando es necesario y posibles complicaciones. Recomendamos a los servicios quirúrgicos de nuestra sección regional esta plastia para reparar defectos amplios tras cirugía nasal, que consideramos muy segura tanto en su realización como en los resultados que se obtienen.

5. DOS CASOS DE PSEUDOLINFOMA DE CÉLULAS B

A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, J.A. Tejerina García y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. Los pseudolinfomas o hiperplasias linfoides cutáneas son enfermedades inflamatorias de la piel que simulan linfomas malignos en su forma clínica, histopatológica o en ambas.

Caso clínico 1. Varón de 67 años que presenta una lesión tumoral asintomática de 2 cm de diámetro en cara anterior de hombro derecho. Se realiza biopsia en la que se aprecia un infiltrado de células de hábito linfoide. Mediante técnicas de hibridación *in situ* no se observaron traslocaciones cromosómicas.

Caso clínico 2. Varón de 56 años que presenta una placa eritematosa bien delimitada discretamente infiltrada en espalda. Se realiza biopsia en la que se observa un infiltrado predominantemente linfocitario centrado en dermis. Se practican técnicas de hibridación *in situ* no observándose traslocaciones cromosómicas.

Discusión. Con estos dos casos queremos destacar el reto diagnóstico que suponen a menudo los pseudolinfomas. Las técnicas de biología molecular complementan a la clínica, la histología y la inmunohistoquímica.

6. PÉNFIGO REFRACTARIO. TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

A. Pérez Bustillo, L. Sempau Díaz del Río, O. Suárez Amor, J.M. Ruiz de Morales, P. Sánchez Sambucety y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de León. España.

Introducción. El pénfigo es una enfermedad autoinmune caracterizada por ampollas intraepidérmicas inducidas por autoanticuerpos dirigidos contra distintos componentes de los desmosomas. En su patogenia existe estrecha relación entre la inmunidad humoral y celular.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente con clínica e histología compatible con pénfigo seborreico. El paciente requirió tratamiento con corticoides orales, azatioprina, sulfona, inmunoglobulinas intravenosas, ciclofosfamida, metotrexato e infliximab. Pese a ello, no se consiguió un control satisfactorio de la enfermedad optando por introducir rituximab. Sin embargo, la mejoría fue parcial por lo que decidimos asociar micofenolato mofetilo, observándose una importante mejoría de las lesiones.

Discusión. Existe clara evidencia de la efectividad de los corticoides en el tratamiento del pénfigo, no obstante, en ocasiones es necesario introducir terapia adyuvante todavía no bien estandarizada. El rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 que induce depleción de las células B, con efectividad probada en los casos de pénfigo resistente. Sin embargo, en nuestro caso fue necesario asociar micofenolato mofetilo para lograr remisión de

la enfermedad. Este fármaco bloquea la síntesis *de novo* de las purinas, requeridas para la formación de ARN y ADN, alterando así la proliferación de los linfocitos T y B. De modo que la combinación de rituximab y micofenolato mofetilo actuaría en los dos frentes bloqueando tanto la respuesta celular como la humoral.

7. PÉNFIGO VULGAR. TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

J. Redondo Mateo

Dermatología. Hospital General de Segovia. España.

Introducción. El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmune, que afecta a piel y mucosa, mediada por autoanticuerpos contra la demogleína 1 y 3. En algunos paciente por diversas razones, los tratamientos habituales (corticoides, azatioprina, ciclofosfamida, etc.) pueden estar dificultados o ser insuficientes para el control de la enfermedad. El rituximab, anticuerpo monoclonal dirigido contra los linfocitos B, puede ayudar a controlar el proceso. Presentamos dos casos de pénfigo vulgar tratados con rituximab.

Caso 1. Mujer de 64 años, durante 10 meses ha sido tratada en Odontología, Medicina de Familia y Otorrinolaringología, por afectación bucal y labial, con gran dificultad al habla y deglución. Confirmado el diagnóstico de pénfigo vulgar es tratada con metilprednisolona iv y azatioprina orales, y posteriormente prednisona oral, y propionato de clobetasol tópico. Un año después tiene nuevos brotes de lesiones por lo que es tratada con rituximab.

Caso 2. Varón de 49 años, en tratamiento odontológico desde hace más de 6 meses por afectación bucal, consulta ante la aparición de lesiones ampollosas en tronco y en prepecio y glánde. Confirmado el diagnóstico de pénfigo vulgar clínica e histopatológicamente, se instaura tratamiento con prednisona y azatioprina. A raíz de politraumatismo por accidente, nueva reactivación por lo que se instaura tratamiento con rituximab. En ambos pacientes se sigue control clínico, analítica e inmunológica mensual, con buena evolución.

Comentarios. La eficacia de rituximab está demostrada en un 86% de los casos de pénfigo grave, con remisión a los 3 meses, y en el resto de los casos favoreciendo la disminución de la dosis de corticoides orales. Rituximab produce una prolongada disminución de los linfocitos B en sangre periférica y su posterior recuperación. La respuesta clínica está asociada a la disminución del título de anticuerpos antidesmogleína. En nuestros pacientes no hubo efectos secundarios infecciosos como los descritos en algún otro caso.

8. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE UN NUEVO CASO DE TULAREMIA

C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, M. González Salvador, M^ªJ. Fernández González y A. Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. La tularemia es una zoonosis producida por una bacteria, *Francisella tularensis*. Habitualmente es una enfermedad rural. La vía de transmisión al hombre más importante es la cutaneomucosa, por contacto con animales infectados aunque existen otras formas de contagio.

Caso clínico. Mujer de 26 años sin antecedentes personales de interés que presenta un síndrome febril de 15 días de evolución acompañado de lesiones cutáneas en tronco y superficies de ex-

tensión, aftas bucales no dolorosas y conjuntivitis bilateral. En la tomografía axial computarizada torácica se visualizaban múltiples adenopatías pretraqueales y paratraqueales derechas. El diagnóstico de tularemia se confirmó con la serología. El cuadro remitió con quinolonas.

Discusión. Actualmente asistimos a un nuevo brote de tularemia en nuestra región. El diagnóstico de esta enfermedad se basa fundamentalmente en sus manifestaciones clínicas (confirmadas con la serología), especialmente la sintomatología cutánea. La forma clínica más frecuente es la ulceroglandular, no obstante, existe un porcentaje menor de pacientes en el que la enfermedad se expresa de manera no común y, a veces, configurando formas de presentación nuevas como sucede en nuestro caso.

9. FIEBRE, EXANTEMA Y ARTRALGIAS EN VARÓN DE 18 AÑOS

J. Sánchez Martín, P. Coto Segura, C. Maldonado Seral, T. Suárez-Zarracina^a, J. Touris Noriega^b, C. Raya Aguado y N. Pérez-Oliva

Servicio de Dermatología, ^aServicio de Medicina Interna-I, ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Paciente varón de 18 años que ingresa por un cuadro de fiebre de hasta 39°C, de 1 mes de evolución, acompañada de una erupción cutánea maculopapulosa, eritemato-violácea, en tronco y extremidades, que aparecía en brotes recurrentes coincidiendo preferentemente con los picos febriles. También refería artralgias leves en muñecas. Se realizaron múltiples pruebas complementarias, incluyendo 6 hemocultivos, urinocultivo, cultivo de exudado faríngeo, serologías víricas y bacterianas, 2 tandas de marcadores tumorales, test de Coombs directo, inmunoglobulinas, ANA, ANCA, FR, crioglobulinas, estudio del complemento, biopsia y cultivo de médula ósea, ecografía cardiaca, abdominal y testicular, tomografía axial computarizada tóraco-abdomino-pélvica y gammagrafía con ⁶⁷Ga, sin resultados patológicos significativos. También se realizaron dos biopsias cutáneas, con el resultado de dermatitis perivascular y vasculitis leucocitoclástica. Ante la ausencia de hallazgos específicos, se inició tratamiento empírico con antiinflamatorios no esteroideos y posteriormente con prednisona, dándose el alta al paciente. Una semana después, el paciente no había experimentado mejoría alguna. Dos semanas después del alta, el paciente volvió a urgencias al sobreañadirse bruscamente a su cuadro cefalea y rigidez nuchal. Una nueva biopsia cutánea permitió ver vasculitis con trombo intraluminal. ¿Cuál es ahora su diagnóstico?

10. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CÁNCER DE MAMA

L. Sempau, S. Delgado Vicente, A. Pérez Bustillo, I. Ruiz González, M. Rodríguez Prieto, T. Alonso Alonso y J. Ingelmo González

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de León. España.

Las metástasis cutáneas representan un fenómeno infrecuente (1-2% de pacientes con enfermedad metastásica). Suelen presentarse en los primeros 5 años después de conocido el tumor primitivo. Presentamos un caso de una mujer de 80 años con antecedentes de cáncer de mama izquierda diagnosticado en el 2002 y tratado mediante cuadrantectomía más linfadenectomía axilar junto con tamoxifeno. Acude a nuestra consulta en el año 2007 por presentar una lesión tumoral en el pulpejo de tercer dedo de pie derecho. Realizamos biopsia de la lesión y estudio histopatológico llegando al diagnóstico de metástasis cutánea de mama. El cáncer de mama es el que con más frecuencia presenta

metástasis cutáneas. Casi siempre locales; tuberculonodulares, en coraza, erisipeloide telangiectásico. Presentamos un caso singular por su localización y forma de presentación clínica, por ser la única manifestación metastásica y por su aparición 5 años después del diagnóstico de la neoplasia.

11. SARCOIDOSIS SUBCUTÁNEA

B. García García, J. Sánchez Martín, S. Gómez Díez, J. Touris^a y N. Pérez Oliva

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, crónica, relativamente frecuente y de etiología desconocida, en la que puede aparecer afectación cutánea hasta en un tercio de los pacientes. Dentro de las muchas formas específicas de sarcoidosis cutánea, la forma nodular subcutánea es una variedad rara, con pocos casos descritos en la literatura. Presentamos el caso de un paciente de 68 años de edad con nódulos subcutáneos asintomáticos en extremidades inferiores de un año de evolución. La biopsia de uno de estos nódulos reveló formaciones granulomatosas no caseificantes en hipodermis, compatible con sarcoidosis subcutánea. Destacamos la rareza de esta forma de sarcoidosis, radicando su importancia en la elevada frecuencia de asociación a afectación sistémica, incluso precediéndola y haciéndose por tanto necesario un seguimiento estrecho y multidisciplinar de estos pacientes.

12. AFECTACIÓN CUTÁNEA POR CONDROSARCOMA

C. Meseguer Yebra, M.T. Alonso San Pablo, A. Santos-Briz Terrón, E. Garabito Solovera, M. Yuste Chaves, E. Fernández López y P. Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Las metástasis cutáneas, a pesar de lo que nuestra visión como especialistas nos puede hacer pensar, son un hecho infrecuente que ensombrece el pronóstico. Solamente las presentan el 1-2,7% de los pacientes con metástasis de neoplasias extracutáneas. El tumor primario que metastatiza con más frecuencia en la piel es el cáncer de mama. En contraposición, encontramos tumores que excepcionalmente se diseminan a la piel, es el caso del condrosarcoma. Dentro de los tumores óseos primarios, el condrosarcoma es el segundo tumor maligno más frecuente después del osteosarcoma, representando aproximadamente el 20% de los mismos. En ocasiones aparece como una complicación tardía de tratamiento radioterápico. La afectación cutánea por condrosarcoma puede producirse por distintos mecanismos como diseminación hemática-linfática a distancia, por infiltración por proximidad a la piel o por siembra tras un acto quirúrgico.

13. MANCHA MONGÓLICA EXTENSA

L. Sempau, S. Delgado Vicente, I. Ruiz González, A. Pérez Bustillo, J. Ingelmo González y T. Alonso Alonso

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial de León. España.

Las manchas mongólicas típicas y limitadas son manchas cutáneas benignas comunes al nacimiento desapareciendo con el crecimiento. Son más frecuentes en asiáticos. Sin embargo, manchas mongólicas extensas merecen especial atención como posibles indicadores de errores innatos del metabolismo asociados. Se han descrito algunos casos de mancha mongólica extensa en relación con enfermedades hereditarias de depósito: gangliosidosis

tipo I y síndrome de Hurler. El hallazgo de mancha mongólica generalizado en recién nacidos, puede llevar a una precoz detección y tratamiento antes de que se produzcan daños irreversibles. Presentamos un caso de mancha mongólica extensa en un varón caucásico de 5 años que presentó desde el nacimiento una extensa mancha gris azulada de bordes difusos afectando a flanco, hemiabdomen derecho y hombro de más de 20 cm de diámetro. Los hallazgos histológicos son compatibles con mancha mongólica. La lesión ha permanecido sin cambios hasta la actualidad y no se han detectado anomalías o patología asociada. Se trata pues de un caso de mancha mongólica extensa inusual en su localización, tamaño y persistencia en un varón caucásico sano.

14. VALORACIÓN DE LESIONES PIGMENTADAS EN UNA CONSULTA DERMATOLÓGICA GENERAL: DERMATOSCOPIA DIGITAL AUTOMÁTICA FRENTE A DERMATOSCOPIA CONVENCIONAL

A. Fueyo-Casado, J. Sánchez-Martín, B. García-García, F. Vázquez-López y N. Pérez-Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. Los sistemas de dermatoscopia digital incluyen programas informáticos que analizan automáticamente las lesiones pigmentarias y establecen su potencial maligno. Estos sistemas aún no han sido evaluados suficientemente en la práctica dermatológica.

Objetivo. Evaluar la dermatoscopia digital automática como método diagnóstico de lesiones pigmentadas frente a la dermatoscopia convencional (manual) realizada en una consulta de dermatología general.

Pacientes y métodos. Se incluyeron 303 lesiones melanocíticas de 39 pacientes (22 mujeres y 17 varones, de 31 y 38 años de media, respectivamente). Se excluyeron las lesiones no melanocíticas. Fueron evaluadas con un dermatoscopio digital comercial (Fotofinder) y su programa de análisis automático (Mole Analyzer), así como por un dermatólogo no especializado en lesiones pigmentarias, que valoró la historia clínica, la exploración y la imagen dermatoscópica convencional. Se obtuvieron los índices kappa de concordancia y las sensibilidades y especificidades respectivas (SPSS 12.0).

Resultados. La dermatoscopia digital es un sistema muy útil de almacenamiento y seguimiento de pacientes con lesiones pigmentarias, pero el programa de análisis automático de nuestro estudio, presenta falsos positivos y falsos negativos en mayor cuantía que la dermatoscopia convencional.

Conclusión. La dermatoscopia digital automática (Mole Analyzer) presenta por el momento menos sensibilidad y sobre todo peor especificidad que la dermatoscopia convencional realizada en una consulta dermatológica general.

15. GRANULOMA ELASTOLÍTICO DE CÉLULAS GIGANTES

L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, H. Aragonés Fraile y A. Miranda Romero
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Facultad de Medicina de Valladolid. España.

Introducción. El granuloma anular elastolítico de células gigantes (GAECG) es una dermatosis granulomatosa infrecuente, caracterizada por la presencia de pápulas o placas eritematosas de morfología anular, localizadas principalmente en áreas fotoexpuestas.

Caso clínico. Varón de 70 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2, hernia discal, hepatomegalia y varices esofágicas por estilismo. El paciente consultaba por lesiones asintomáticas y progresivas localizadas en cuello, región esternal y antebrazos de un año de evolución. A la exploración observamos varias pápulas y placas eritematosas de morfología anular con bordes sobreelevados y centro ligeramente atrófico. El diagnóstico de sospecha de GAECG fue confirmado mediante el estudio histopatológico de la lesión que mostraba la presencia de granulomas sin imagen en empalizada, con elastofagocitosis y sin fenómenos de necrobiosis ni depósitos de mucina.
Discusión. El GAECG fue descrito por primera vez en 1975 por O'Brien, bajo el nombre de granuloma actínico. Su etiología es desconocida, aunque juega un papel muy importante la exposición solar o el aumento de temperatura como supuesto modificador de la antigenicidad de las fibras elásticas. Destacamos este caso por su baja frecuencia así como por el diagnóstico diferencial con el resto de dermatosis granulomatosas.

LVII REUNIÓN DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

Ávila, 10 de mayo de 2008

1. DISMORFIA FACIAL EN PACIENTE DE UN AÑO

M.ªI. Zafrá Cobo^a, J. Cañueto Álvarez, E. Garabito Solovera, A. Romo Melgar, M. Morán Estefanía, R. González Sarmiento y P. de Unamuno Pérez

Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La displasia ectodérmica hipohidrótica o síndrome de Christ-Siemens-Touraine es un trastorno genético caracterizado por la afectación de uno o más de los tejidos derivados del ectodermo (piel, pelo, uñas). Se caracteriza por hipohidrosis, hipotricosis e hipodondia. Los pacientes afectados pueden presentar intolerancia al calor, fiebre, hipertermia grave e incluso muerte súbita. Comúnmente afecta a varones con una herencia recesiva ligada al X, aunque existen otras formas de herencia autosómica dominante y recesiva.

Caso clínico. Niña de un año de edad que acude a consulta de Dermatología acompañada de su abuela por presentar desde el nacimiento lesión cicatricial en la nariz, junto con rasgos faciales característicos. El familiar asegura que la madre de la niña presenta el mismo fenotipo. Observando los rasgos dismórficos pensamos en que se podría tratar de una displasia ectodérmica a filiar. Se realizan los estudios oportunos tanto en la madre como en la paciente, obteniendo como resultado en biopsia de cuero cabelludo una disminución de glándulas sudoríparas ecricinas y sebáceas. Así mismo en el estudio genético de ambas se observa una mutación en el exón 5 del gen EDA (c.974_975insGA). Con esto se llega a la conclusión de que las pacientes presentan una displasia ectodérmica hipohidrótica recesiva ligada al X.

Conclusión. El interés de este caso radica en el descubrimiento de una mutación no descrita en la literatura hasta el momento, así como actualizar el conocimiento de la etiología y medidas terapéuticas de esta patología.

2. PÁPULAS Y PLACAS ERITEMATO-PURPÚRICAS EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE

A. Pérez Bustillo^a, O. Suárez Amor, R. Martín Polo, T. Alonso Alonso, B. González Sixto y M.A. Rodríguez Prieto

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de León. España.

Introducción. La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad crónica progresiva caracterizada por artritis inflamatoria simétrica en asociación con síntomas sistémicos. Aunque se considera una «enfermedad articular», la AR se asocia con afectación de diversos órganos y sistemas, incluyendo la piel. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes incluyen los nódulos reumatoideos, el fenómeno de Raynaud y la vasculitis reumatoidea.

Caso clínico. Mujer de 72 años de edad con una AR seropositiva que consultó por lesiones cutáneas pruriginosas, de 48 horas de evolución, localizadas en el dorso de las manos, palmas y rodillas. La paciente padecía AR de más de 10 años de evolución, y había sido tratada previamente con antiinflamatorios no esteroideos, sin cambios recientes en su medicación. Previamente al inicio de la erupción la paciente refería astenia y disuria, sin fiebre. La exploración dermatológica reveló la presencia de pápulas y placas eritemato-purpúricas, bien delimitadas, localizadas en el

dorso de las manos, palmas y rodillas. No existían en ese momento datos de dolor o tumefacción articular. Las pruebas complementarias pusieron de manifiesto positividad para el factor reumatoide (54,9 UI/ml, rango de normalidad: 0-20) y anticuerpos antinucleares (título 1:40), neutrofilia y elevación de la velocidad de sedimentación globular. La bioquímica de orina puso de manifiesto la presencia de hematuria y leucocituria, y el urocultivo fue positivo para *Escherichia coli*. El estudio histopatológico de una de las lesiones demostró un denso infiltrado dérmico principalmente a expensas de polimorfonucleares neutrófilos y ocasionales eosinófilos, dispuestos alrededor de los vasos, pero también de forma intersticial y difusa, extravasación hemática, endotelios reactivos e intensa leucocitoclasia sin datos de vasculitis. El tratamiento con ciprofloxacino y prednisona vía oral condujo a la rápida resolución de las lesiones sin recurrencia de las mismas.

Comentario. Discutimos las distintas posibilidades diagnósticas del caso en función de los hallazgos clínicos y patológicos de la paciente.

3. INFECCIÓN SIMULTÁNEA DE PARVOVIRUS B19 Y VHH-7 EN UN CASO DE SÍNDROME PÁPULO-PURPÚRICO EN GUANTES Y CALCETINES

A. Mas Vidal, B. García García, F. Vázquez López, J.B. Díaz López y N. Pérez Oliva

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción. El síndrome papulopurpúrico en guantes y calcetines es una enfermedad provocada por diversos virus que se caracteriza principalmente por unas lesiones características, de distribución acral que asemejan guantes y calcetines.

Caso clínico. Paciente que acudió a nuestra consulta presentando una erupción cutánea eritemato-edematosa muy pruriginosa englobando manos y pies acompañado de odinofagia severa causada por estomatitis y fiebre de hasta 39°C. Serologías y PCR para detección de ADN viral mostró coinfección aguda por parvovirus B19 y VHH-7. Se aplicó tratamiento sintomático mejorando progresivamente hasta la completa resolución.

Comentario. El síndrome papulopurpúrico en guantes y calcetines presenta una clínica característica y se han asociado ciertos virus como agentes causales como son, por orden de frecuencia, el Parvovirus B19, Cocksackie B6 y VHH-6. En la literatura existen casos aislados de asociación del síndrome con VHH-7 como en nuestro caso, probablemente atribuible a que no se solicita de forma rutinaria.

4. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Sempau Díaz del Río, I. Ruiz González, S. Delgado Vicente, A. Pérez Bustillo, A. González Morán y A. Ramírez Santos

Complejo Hospitalario de León. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 54 años de edad con antecedentes de melanoma en la muñeca derecha y

miomas uterinos. Acude a consulta por haberle aparecido unas 20 lesiones papulosas de tonalidad blanquecina a nivel facial. La madre presentaba lesiones similares. En los exámenes complementarios se descartó la asociación con las patologías descritas. En el estudio anatomopatológico se observan fibrofolliculomas. Revisamos la literatura, con especial atención en las recomendaciones de seguimiento en estos pacientes.

Comentario. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé fue descrito en 1977 por estos autores. Se caracteriza por la aparición de fibrofolliculomas, tricodiscomas y acrocordones en la cara, cuello y/o tronco después de los 25 años de edad. Se transmite genéticamente con un patrón autosómico dominante. Recientemente se ha demostrado que la tríada clásica de este síndrome es en realidad una sola lesión, el fibrofolliculoma con un espectro que representa, para algunos autores, una interacción epitelial y mesenquimal en la dermis. El diagnóstico diferencial se debe realizar fundamentalmente con angiofibromas de la esclerosis tuberosa, los triquilemomas del síndrome de Cowden, tricopiteliomas del síndrome Brooke-Spiegler y los hamartomas foliculares basaloides del síndrome del mismo nombre. La relevancia de este síndrome se debe a la posibilidad de desarrollo de neoplasias renales y patología pulmonar asociada (neumotórax espontáneo).

5. UÑA ENCARNADA. TRATAMIENTO MEDIANTE ENTABLILLADO CON TUBO FLEXIBLE

J. Redondo Mateo y S. Pérez Santos

Unidad de Dermatología. Hospital General de Segovia. España.

Caso clínico. Paciente varón de 13 años, que ha sido sometido a avulsión de la uña del dedo grueso del pie izquierdo con diversos tratamientos locales y finalmente con fenolización de la matriz ungueal. El paciente continúa con dolor, eritema, hinchazón y tejido de granulación en sus bordes laterales. Se le trata con entablillado de sus bordes laterales con tubo estéril flexible, renovándolo semanalmente con cura a las 3 semanas.

Comentarios. La uña encarnada se ve frecuentemente entre los jóvenes, con factores favorecedores, como calzado inapropiado, incorrecto corte de las uñas, trauma crónico y excesiva presión externa; el borde ungueal penetra en el tejido blando originando tejido de granulación y a veces infección, con molestias subjetivas de dolor y dificultad a la deambulación. Algunos procedimientos terapéuticos, como la escisión del borde ungueal, y la fenolización (matricetomía parcial) son eficaces pero llevan tiempo para la curación definitiva, y pueden dejar las uñas con cierta deformación.

Conclusión. Pensamos que el tratamiento conservador con tubo flexible, en algunos casos puede ser un método simple y efectivo para la resolución de este problema, y también puede tener su indicación en las uñas encarnadas congénitas en lactantes.

6. UN AÑO CON LÁSER VASCULAR (CYNERGY CON MULTIPLEX)

M. Roncero Riesco, J. Cañueto Álvarez, E. Ruiz Aboín, M.T. Alonso San Pablo, S. Blanco Barrios y P. Unamuno Pérez
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Hasta hace menos de dos décadas las posibilidades terapéuticas no quirúrgicas frente a las lesiones vasculares eran escasas (electrocoagulación y escleroterapia). La incorporación de la tecnología láser al arsenal terapéutico de estas lesiones ha supuesto una revolución, así como un reto para el dermatólogo, quien debe de

ser capaz de discernir qué tipo de lesiones son susceptibles de mejoría o incluso de eliminación con láser. Desde hace un año contamos en nuestro servicio con un láser de reciente aparición en el mercado, Cynergy con Multiplex (Cynosure®). La novedad que supone este láser es la combinación de dos longitudes de onda en un mismo equipo, que pueden ser disparadas de forma independiente, o de forma consecutiva, en primer lugar PDL (λ : 595 nm) seguida de Nd: YAG (λ : 1064 nm), con la misma pieza de mano. La opción Multiplex es un nuevo concepto en el tratamiento de las lesiones vasculares, usando en primer lugar una longitud de onda conseguimos modificar las características de absorción de la segunda, obteniendo así un efecto mayor con menores fluencias y disminuyendo por tanto el riesgo de efectos secundarios. Diferentes patologías han sido susceptibles de tratamiento con este láser: manchas en vino de Oporto, lagos venosos, hemangiomas infantiles, arañas vasculares, cuperosis, rosácea, queloides, angioqueratomas, telangiectasias faciales, etc. Se describirán los resultados y evolución de los pacientes tratados hasta el momento, la metodología de trabajo con esta técnica así como las posibles indicaciones. El fin de esta comunicación es poner en conocimiento toda nuestra corta experiencia con esta nueva herramienta terapéutica disponible, que supone una opción para el tratamiento de lesiones vasculares.

7. PIGMENTACIÓN TORÁCICA ASOCIADA A MALFORMACIONES ÓSEAS

A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, L. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, S. Galiano Mejías, B. Castro Gutiérrez, C. Sanz Muñoz y A. Miranda Romero

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Caso clínico. Presentamos una niña de 10 años con antecedentes personales de dermatitis atópica y asma. Acude a la consulta por lesión asintomática de aproximadamente un año de evolución en la mama izquierda. A la exploración física se aprecia en hemotórax anterior izquierdo una mácula marróncea bien delimitada de 6 x 5 cm de diámetro. Además se observa una asimetría en el plano frontal tanto anterior como posterior de la caja torácica. Se realiza biopsia de la lesión cutánea y se solicitan técnicas de imagen.

Comentario. Aportamos este nuevo caso por el interés clínico de esta entidad en el diagnóstico diferencial con otras lesiones pigmentadas, así como para destacar la importancia de valorar en este tipo de pacientes la posibilidad de malformaciones asociadas.

8. HIPOQUERATOSIS PALMAR CIRCUNSCRITA ASOCIADA A POROQUERATOSIS ACTÍNICA SUPERFICIAL DISEMINADA

S. Blanco Barrios, A. Santos-Briz Terrón, A. Romo Melgar y P. de Unamuno Pérez

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 79 años de edad, con una lesión en eminencia tenar de mano derecha de 14 meses de evolución, clínica e histológicamente compatible con hipoqueratosis palmar circunscrita. La paciente era portadora desde hacía más de 15 años de una poroqueratosis actínica superficial diseminada.

Comentario. La hipoqueratosis palmar y plantar circunscrita es una entidad descrita por primera vez en el año 2002 por Pérez

et al. Es una entidad con una clínica y una histología perfectamente definida, mientras que la etiopatogenia está siendo muy discutida. Plantea diagnóstico diferencial fundamentalmente con dos cuadros dermatológicos: la poroqueratosis y la enfermedad de Bowen. La ausencia de laminilla cornoide y de atipia en los queratinocitos de la epidermis descarta estas patologías. La asociación de estas dos entidades en una misma paciente no la hemos encontrado descrita en la literatura; se discute la posibilidad de que ambas patologías tengan una base etiopatogénica común.

9. A PROPÓSITO DE UN CASO DE ALOPECIA CICATRICIAL

C.M.^a Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, C. Bajo del Pozo^a, L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, H. Álvarez Garrido, L. Pericet Fernández, B. Castro Gutiérrez, S. Galiano Mejías, G. Martínez García y A. Miranda Romero
Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España. ^aServicio de Dermatología. Hospital San Telmo de Palencia. España.

Introducción. Las alopecias cicatriciales presentan una clínica y etiopatogenia diversa, sin embargo comparten en común la destrucción de los folículos pilosos asociada con atrofia y/o cicatriz del área afectada, causando así la pérdida de pelo de forma permanente.

Caso clínico. Mujer de 23 años, sin antecedentes personales de interés, que desde hace 4 años presenta lesiones inflamatorias papulopustulosas en cuero cabelludo, que evolucionan hacia la formación de placas alopécicas cicatriciales. El cultivo de una pústula fue positivo para *Propionibacterium acnes*. Se realizó estudio histopatológico, concordante con una foliculitis decalvante.

Comentario. El término foliculitis decalvante describe una foliculitis crónica que conduce a la formación de cicatriz y alopecia. La etiología exacta aún no está clara. Esta enfermedad precisa una adecuada correlación clínico-patológica y la práctica de un diagnóstico diferencial con otras alopecias cicatriciales primarias.

10. CIRUGÍA DE MOHS EN EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA BASOCELULAR EN EL HOSPITAL DE LEÓN: REPORTE DE 100 CASOS

R.M.^a Martín Moreno, T. Alonso Alonso, A. Ramírez Santos, B. González Sixto, P. Sánchez Sambucety y M.A. Rodríguez Prieto
Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de León. España.

Introducción. Descrita por Frederic Mohs en 1941, la cirugía de Mohs es una técnica quirúrgica con control histológico de los bordes, utilizada para eliminar tumores cutáneos de alto riesgo. A diferencia de otras técnicas utilizadas en el tratamiento del cáncer cutáneo nos permite analizar el 100 % de los bordes y respetar el máximo tejido sano, presentando por ello los mayores porcentajes de curación y los mejores resultados tanto funcionales como estéticos. Se definen como tumores cutáneos de alto riesgo aquellos que presentan una mayor probabilidad de recaída tras ser tratados.

Objetivo. El objetivo de esta presentación es informar de los hallazgos clínicos y comparar la agresividad-extensión subclínica del tumor, medida como número de estadios de Mohs necesarios para eliminar completamente el tumor, en función de que el tumor presente o no factores de alto riesgo.

Métodos. Se incluyen 100 pacientes con 101 carcinomas basocelulares (CB) y en todos los casos se obtuvieron las variables de edad y sexo del paciente, localización del tumor, tipo de tumor y subtipo histológico, tamaño, existencia de recurrencias, número de estadios de Mohs y técnica de reconstrucción.

Resultados. Se incluyen 51 hombres y 49 mujeres de edades comprendidas entre los 28 y 90 años (media 73,85). El 69 % presentaba un subtipo histológico agresivo (esclerodermiforme, infiltrante, micronodular), el 58,58 % de los tumores eran mayores de 2 cm de diámetro, y el 84,15 % habían recidivado. La mayoría de las lesiones se localizaban en la cara, siendo la nariz la localización más frecuente (54,45 %). En el 63,63 % de los casos se precisó 2 o más pases de cirugía de Mohs para ser eliminado. La reconstrucción del defecto creado tras la cirugía fue cerrada en la mayoría de los casos mediante colgajos locales.

Conclusión. Esta serie se caracteriza por presentar un alto porcentaje de tumores cutáneos de alto riesgo. Valorando estos factores de riesgo de forma independiente, podemos concluir que el tamaño del tumor es el factor de riesgo que más se relaciona con la agresividad y extensión subclínica en el caso del carcinoma basocelular.

11. LINFOMA MARGINAL DE MUCOSA ORAL ASOCIADO A LIQUEN EROSIVO

A. Santos-Briz, S. Blanco, C. Román Curto, M.C. Fraile Alonso, E. Godoy Gijón y P. de Unamuno Pérez
Hospital Universitario de Salamanca. España.

Caso clínico. Mujer de 56 años con antecedentes de eczema de contacto a níquel y enfermedad periodontal. Acudió a la consulta de dermatología por presentar lesiones erosivas, ocasionalmente dolorosas, de aparición intermitente y meses de evolución sin respuesta a tratamiento tópico, localizadas en mucosa endolabial superior e inferior y mucosa gingival, que fueron interpretadas como liquen erosivo de mucosas. El estudio histológico mostró una dermatitis liquenoide con daño de la interfase dermoepidérmica y en dermis profunda agregados nodulares de elementos linfocitarios monomorfos, monocitoides, con fenotipo CD 20 (+), CD 79A (+), BCL-2 (+), CD-3 (-), CD-10 (-), Bcl-6 (-), CD-5 (-), CD-23 (-), ciclina D1 (-), kappa y lambda (-). El estudio molecular mostró una población monoclonal B.

Comentario. La mucosa oral es una localización infrecuente de los linfomas marginales. Las manifestaciones clínicas son muy variables, desde lesiones casi imperceptibles hasta formas tumorales. Presentamos un nuevo caso de linfoma marginal de mucosa oral y el primero, hasta donde nosotros sabemos, asociado a liquen erosivo de mucosas.

12. EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DE LA INFANCIA

L.M. Pericet Fernández, H. Álvarez Garrido, M. Lamoca Martín, C. Delgado Mucientes, A.A. Garrido Ríos, L. Sánchez Velicia, S. Galiano Mejías, B. Castro Gutiérrez, P. Manchado López y A. Miranda Romero
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 13 meses que acude a Urgencias de Dermatología por edema intenso y placas anulares eritemato-purpúricas de 1-2 cm de diámetro, de rápida aparición, en extremidades inferiores, pabellones auriculares y muñeca derecha. Presentaba un cuadro catarral de seis días de evolución en tratamiento con antitérmicos. El niño estáafebril,

con buen estado general. El resto de la exploración revela una otitis media aguda de oído derecho. Se decide el ingreso del paciente. En la analítica (hemograma, perfil hepático y renal, orina) sólo destaca leve leucocitosis con fórmula normal y elevación inespecífica de reactantes de fase aguda. Se diagnostica de edema agudo hemorrágico del lactante y se instaura tratamiento. En el cultivo de aspirado de oído medio se aísla *H. influenzae*, siendo los hemocultivos y serologías víricas negativos. En la biopsia de lesión cutánea se observa una vasculitis leucocitoclástica. A las 48 horas comienza el aclaramiento de las lesiones, con resolución completa a los 5 días, sin recidivas posteriores.

Comentario. El edema hemorrágico agudo de la infancia es una vasculitis leucocitoclástica caracterizada por el desarrollo súbito de fiebre, edema y lesiones purpúricas en cara y extremidades en un niño menor de dos años. A pesar de su dramática presentación tiene un curso benigno, con resolución espontánea de las lesiones en pocas semanas sin secuelas. Dado su carácter benigno y autorresolutivo, no requiere tratamiento específico ni seguimiento posterior.

13. HIPOMELANOSIS DE ITO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

B. García García, A. Más Vidal, J. Fernández Toral^a, S. Gómez Díez y N. Pérez Oliva

Servicios de Dermatología y ^aGenética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Caso clínico. Presentamos dos casos de pacientes con bandas hipopigmentadas en tronco y extremidades siguiendo las líneas de Blaschko. Ambos presentaban afectación sistémica asociada, predominantemente neurológica, con retraso psicomotor, epilepsia y alteraciones cerebrales. Otras anomalías encontradas fueron musculoesqueléticas, craneofaciales y oculares.

Comentario. La hipomelanosis de Ito es un trastorno congénito caracterizado por lesiones maculosas acrómicas o hipopigmentadas que siguen el patrón de las líneas de Blaschko, afectando a dos o más segmentos corporales. Se inicia al nacimiento o a los pocos meses de vida y su causa son mutaciones genéticas durante el desarrollo embrionario, que originan un estado de mosaicismo. Se asocia a manifestaciones sistémicas con una frecuencia variable según las series. Destacamos de estos dos casos de hipomelanosis de Ito el hallazgo de una clínica extracutánea muy florida, severa y de inicio precoz, así como la importancia del diagnóstico clínico en esta entidad, en la que el mosaicismo genético no siempre es demostrable.

14. FOLICULITIS EOSINOFÍLICA EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

A. Ramírez-Santos, R.M. Martín-Moreno, B. González-Sixto, O. Suárez-Amor, P. Sánchez-Sambucety y M.A. Rodríguez-Prieto

Hospital de León. España.

Introducción. La foliculitis eosinofílica clásica o enfermedad de Ofuji es una dermatosis infrecuente y posiblemente infradiagnosticada en nuestro medio que se manifiesta clínicamente como pápulas foliculares muy pruriginosas que cursan en brotes.

Caso clínico. Un varón de 76 años con antecedentes personales de neoplasia de colon en remisión y miocardiopatía dilatada había ingresado por deterioro progresivo de la función renal, acompañado de astenia y de lesiones purpúricas en miembros inferiores de 15 días de evolución. No presentaba fiebre ni había modificado sus tratamientos en los últimos 3 años. El paciente refería también lesiones muy pruriginosas en cuero cabelludo,

cara, tórax y parte superior de espalda que cursaban en brotes desde hacía 10 años, para las que había realizado tratamientos con corticoides y antibióticos tópicos con remisiones parciales. En la exploración se observaron papulopústulas no confluentes de localización folicular en cara, cuero cabelludo y tronco y lesiones purpúricas palpables en piernas y pulpejos de dedos. La biopsia de una de las lesiones torácicas mostró datos de foliculitis eosinofílica, mientras que el estudio histológico de las lesiones purpúricas en piernas se observó vasculitis leucocitoclástica. El cultivo microbiológico de las lesiones torácicas fue negativo. La anamnesis, exploración física y pruebas complementarias realizadas permitieron el diagnóstico de un lupus eritematoso sistémico en un paciente con la forma clásica de foliculitis eosinofílica.

Comentario. La forma clásica de foliculitis eosinofílica se ha asociado a alteraciones del sistema inmune y así es conocida su buena respuesta a tratamientos inmunomoduladores como los esteroides, el tacrolimus y la ciclosporina. En este paciente se asocian dos trastornos: una foliculitis eosinofílica de larga evolución y lesiones vasculíticas en el contexto de un lupus eritematoso sistémico, lo que a favor de una disregulación inmunológica en la etiología de ambos procesos. El estado general del paciente, la función renal y las lesiones cutáneas mejoraron con dosis medias de corticoides orales, lo que está de acuerdo con la afirmación anterior.

15. ATROFODERMIA DE PASINI Y PIERINI DE DISTRIBUCIÓN BLASCHKOIDE

Y. Hidalgo García, S. Blanco, C. Álvarez Cuesta, C. Galache Osuna, A. Merino, E. Rodríguez, C. Fernández, J.A. Varela Uría y J. Sánchez del Río

Hospital de Cabueñes / Casa del Mar. Gijón. Asturias. España.

Introducción. La atrofodermia de Pasini y Pierini es una forma de atrofia dérmica idiopática descrita por primera vez en 1923. Suele debutar en adolescentes o adultos jóvenes como una o varias placas asintomáticas, deprimidas, redondas u ovales, claramente delimitadas e hiperpigmentadas. Suelen localizarse preferentemente en tronco, con distribución bilateral y simétrica. Histológicamente se observa una mínima homogeneización del colágeno focal y un discreto infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos T. La existencia de similitudes clínicas e histológicas, hace que permanezca abierta la discusión sobre si se trata de una forma «quemada» de morfea o una entidad independiente. Presentamos un caso de distribución unilateral siguiendo las líneas de Blaschko.

Caso clínico. Mujer, 41 años, sin antecedentes personales de interés que consulta por la aparición progresiva en los últimos 6 meses, de «manchas amoratadas», asintomáticas, en brazo izquierdo. A la exploración se observaban 5 placas deprimidas, redondeadas, de bordes bien definidos y superficie pardusca, no induradas a palpación, con distribución lineal. Los estudios analíticos realizados, incluyendo serología de *Borrelia*, fueron normales o negativos. El estudio histológico mostró una epidermis y dermis prácticamente normal, con hiperpigmentación de la basal y un infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis, perivascular y difuso, discreto, todo ello compatible con el diagnóstico clínico de atrofodermia. Las lesiones han permanecido estables en 4 años de seguimiento.

Comentario. La atrofodermia de Pasini y Pierini tiene una clínica característica, siendo histológicamente poco específica. Se han descrito algunos casos de distribución lineal, unilateral o zosteriforme, siguiendo las líneas de Blaschko. En 1992 Moulin describió 4 pacientes con atrofodermia siguiendo las líneas de Blaschko, diferenciándola de la anterior por la ausencia de infiltrado inflamatorio en dermis, aunque casos posteriores descritos bajo este término la presentan. Se discute esta entidad y sus principales diagnósticos diferenciales.

16. LINFANGITIS ESCLEROSANTE DEL PENE

H. Álvarez Garrido, C. Sanz-Muñoz, L. Pericet-Fernández, C. Delgado Mucientes, M. Lamoca Martín, L. Sánchez Velicia, A.A. Garrido Ríos, B. Castro Gutiérrez, S. Galiano Mejías y A. Miranda Romero

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón que acude a consulta por una lesión en el pene de un mes de evolución, que ocasiona molestias durante la erección y en el que se descartó infección de transmisión sexual (ITS). Se recomienda reposo sexual con resolución espontánea en 10 semanas.

Comentario. La linfangitis esclerosante del pene es una entidad infradiagnosticada dada su frecuente autorresolución en un plazo breve de tiempo. Su etiología es desconocida aunque se cree que está relacionada con microtraumatismos causados por la actividad sexual, que producirían una alteración en el drenaje linfático distal del pene, con inflamación y esclerosis consiguiente, causando clínicamente una induración del vaso dolorosa durante la erección. El diagnóstico es clínico, aunque se recomienda realizar despistaje de ITS. El tratamiento consiste en reposo sexual ya que en la mayoría de los casos se resuelve de forma espontánea; en ocasiones es necesario el tratamiento quirúrgico.

