

**RESÚMENES COMUNICACIONES LIBRES  
DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN  
VALENCIANA DE LA AEDV**

*Valencia, 27 de octubre de 2005*

*Valencia, 18 de febrero de 2006*

*VIII Reunión Conjunta de las Secciones Balear,  
Catalana y Valenciana de la Academia Española de Dermatología.*

*Lleida, 10 de junio de 2006.*

*Comunicaciones aportadas desde la Sección Valenciana*

*Alzira, 2 de diciembre de 2006*

*Valencia, 15 de diciembre de 2007*

---

**RESÚMENES**

---



# VALENCIA

27 de octubre de 2005

## 1. SÍNDROME DE REITER: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

L. Pastor Jané, J. de D. Atienza Cuesta, G. Arana, A. Jiménez Martínez, A. Fuertes Prósper y A. Marquina Vila

*Servicio de dermatología del Hospital Universitario Dr Peset. Valencia. España.*

El síndrome de Reiter es una respuesta inmunológica que aparece 1-4 semanas después de una infección genitourinaria o gastrointestinal, más frecuente en pacientes HLA-B27 positivos. La tríada clásica de artritis, conjuntivitis y uretritis sólo se presenta en un tercio de los casos. La *American Rheumatology Association* lo define como «un episodio de artritis periférica de más de un mes de duración asociado a uretritis y/o cervicitis». La mitad de los pacientes presenta lesiones cutáneas a modo de placas psoriasisiformes, queratodermia blenorragica y balanitis circinada. Se diferencia de la artritis psoriásica por el comienzo abrupto del cuadro. El agente causal generalmente no se identifica. Sin embargo se recomienda realizar una toma de exudado uretral ya que muchas veces la uretritis es asintomática. Deben solicitarse serologías de virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (por su asociación frecuente con el síndrome de Reiter) y de lúes por su similitud clínica. Presentamos dos nuevos casos de esta enfermedad, con manifestaciones cutáneas características.

## 2. SÍNDROME DE McCUNE-ALBRIGHT: EL VALOR DIAGNÓSTICO DE LAS MANCHAS CAFÉ CON LECHE

G. Pitarch Bort, A. Torrijos Aguilar, E. Roche Gamón, M.ª I. Febrer Bosch y J.M. Fortea Baixauli

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** Las manchas café con leche (MCL) son un hallazgo frecuente en la población infantil. Sin embargo, cuando aparecen en gran número o cuando tienen alteraciones en su forma o tamaño pueden constituir un signo muy valioso para detectar algunas enfermedades con repercusión sistémica.

**Caso clínico.** Niña de 9 años que presentaba una gran mácula pardusca en hemicara izquierda, de contornos irregulares, que no sobrepasaba la línea media. La lesión pigmentaria era compatible con una MCL en el contexto de síndrome de McCune-Albright. EL desarrollo ponderal, estatural y sexual eran normales para su edad. Los estudios de hormonas sexuales, tiroideas y corticoideas resultaron normales. La serie ósea de huesos largos no detectó anomalías, pero la radiografía craneal demostró una lesión ósea en maxilar izquierdo que la tomografía axial computarizada (TAC) confirmó de displasia ósea.

**Discusión.** Las MCL pueden constituir un valioso signo guía que pueden acompañar a enfermedades genéticas que el dermatólogo debe conocer. La presencia de numerosas MCL nos obliga a descartar la presencia de neurofibromatosis, síndrome de Watson o síndromes de cromosomas en anillo. El síndrome de McCune-Albright está constituido por trastornos hormonales hiperfuncionantes, displasia ósea y MCL de gran tamaño, bordes

irregulares, de disposición blaschkoide que frecuentemente se sitúan sobre las lesiones óseas. En muchos pacientes sólo se encuentran dos trastornos de la tríada. En nuestro caso el aspecto de la MCL sugirió el diagnóstico de síndrome de McCune-Albright, que se confirmó al encontrar lesiones óseas características.

## 3. ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO. PRESENTACIÓN DE 4 CASOS.

C. Serra-Guillén<sup>a</sup>, E. Gimeno, M. Velasco, O. Sanmartín<sup>a</sup>, F. Millán, V. Pont, R. Carmena y E. Quecedo

*Servicios de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología y Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

La enfermedad de Still del adulto fue descrita por Bywaters en 1971, para describir a pacientes con una clínica muy semejante a la variante sistémica de la artritis crónica juvenil, o enfermedad de Still. Posteriormente en 1992, Yamaguchi y colaboradores propusieron unos criterios para su diagnóstico. Se trata de una enfermedad sistémica, poco frecuente, de etiología desconocida y que suele afectar a adultos jóvenes. Se caracteriza por la asociación de artralgias, fiebre alta en picos y un exantema característico. Las lesiones cutáneas están formadas por máculas eritematosas de color salmón, de aspecto urticariforme y que se distribuyen principalmente en el tronco y la raíz de extremidades. Estas lesiones son asintomáticas y aparecen en forma de erupción característicamente transitoria, de aparición vespertina y resolución posterior fugaz, siguiendo un curso paralelo al de la fiebre. Desde el punto de vista histológico se caracteriza por un infiltrado inflamatorio dérmico con un predominio de neutrófilos. El factor reumatoide y los anticuerpos antinucleares son negativos y en el hemograma se observa leucocitosis con neutrofilia. Otros posibles hallazgos en la enfermedad de Still del adulto son úlceras de garganta, linfadenopatías, esplenomegalia o disfunción hepática entre otras. Presentamos los casos de cuatro mujeres con enfermedad de Still del adulto y describimos sus lesiones cutáneas, afectación sistémica, características histológicas y su evolución.

## 4. DERMATITIS DE CONTACTO A ANTISÉPTICOS YODADOS

J. de la Cuadra Oyangueren, T. Martínez Menchón, M. Rodríguez Serna, L. Mahiques Santos y J.M. Fortea Baixauli

*Servicio de Dermatología. Sección de Alergia Cutánea. Consorcio Hospital General Universitario. Valencia. España.*

La povidona yodada (PVP-I) es un agente desinfectante y antiséptico usado cada vez con más frecuencia en todo el mundo, habiendo ido desplazando a los antisépticos mercuriales, no sólo en hospitales sino incluso en el entorno doméstico.

**Material y métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo en 107 pacientes con sospecha de dermatitis de contacto a desinfectantes y/o antisépticos, en el periodo correspondiente entre 1995-2005, que fueron explorados mediante pruebas epicutáneas con nuestra batería de antisépticos. Dicha batería incluye la

PVP-I al 10 % y el yodo al 0,5 %, ambos en vaselina, preparados en el Servicio de Farmacia de nuestro Hospital. La lectura de los parches se realizó a las 48 y 96 horas. Se valoró la relevancia de las pruebas positivas en relación con la historia clínica del paciente.

**Resultados.** En estos 10 años hemos diagnosticado un total de 28 pacientes con dermatitis alérgica de contacto (DAC) a Betadine®. En 27 pacientes la causa fue una sensibilización el principio activo (PVP-I y/o yodo), pero en uno de los pacientes la sensibilización era a uno de los excipientes del Betadine®, en concreto al nonoxinol-9. Observamos un total de 37 parches positivos a PVP-I y/o al yodo. Las pruebas positivas a la PVP-I al 10 % (15 parches) y al yodo al 0,5 % (22 parches) las consideramos de relevancia positiva presente en 23 pacientes, y pasada en otros 4. Se trataba de 17 hombres (62,96 %) y 10 mujeres (37,04 %). La edad media fue de 56 años (rango: 24 a 84 años). El motivo de consulta fue la aparición de lesiones eczematosas en heridas cutáneas incidentales (12 casos), quirúrgicas (8 casos), úlceras de piernas (5 casos), eczema dishidrótrico (1 caso) y colostomía (1 caso). De estos 27 pacientes, 10 (37 %) presentaban pruebas positivas, simultáneamente, a la povidona yodada y al yodo. 5 pacientes (18,5 %) presentaron positividad sólo a la povidona yodada y 12 pacientes (44,4 %) sólo al yodo al 0,5 % en vaselina. Una paciente se hallaba sensibilizada sólo al nonoxinol-9, uno de los excipientes del Betadine®.

**Conclusiones.** Ante la sospecha de una DAC a antisépticos yodados deben realizarse pruebas epicutáneas no sólo con PVP-I al 10 % en agua o vaselina, sino también con yodo al 0,5 % en vaselina y con nonoxinol-9 al 2 % en agua.

## 5. PIODERMA GANGRENOSO GIGANTE CON ASPECTO DE FASCITIS NECROTIZANTE

A. Lucas, J. Mataix, N. Pastor, I. Betlloch y J. Bañuls

*Servicio de Dermatología. Hospital General de Alicante. España.*

Varón de 45 años ingresado en Cirugía Plástica por necrosis de la pared abdominal, secundaria a mala evolución de un absceso abdominal. El paciente había empeorado progresivamente después de varias intervenciones quirúrgicas de limpieza y desbridamiento, presentado poca respuesta al tratamiento antibiótico y quirúrgico. Su estado general fue tan grave que precisó ingreso en UCI. Se consultó con Dermatología por la aparición de pústulas en hombros, axilas y muslos, similares a las lesiones que presentaba en el borde del área necrótica. Se planteó el diagnóstico de pioderma gangrenoso, que se confirmó con la biopsia cutánea. Se instauró tratamiento con corticoides y ciclosporina, obteniéndose una respuesta excelente. Presentamos este caso por su espectacularidad clínica y comentamos los principales aspectos de su evolución y tratamiento.

## 6. NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

C. Laguna Argente, B. Martín González y J.M. Fortea Baixauli

*Servicio de Dermatología. Hospital General de Valencia. España.*

**Introducción.** La necrólisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome de Lyell es una reacción mucocutánea severa poco frecuente a menudo inducida por fármacos. Tras unos pródromos pseudogripales y rash cutáneo, evoluciona hacia la formación de ampollas y despegamiento epidérmico que afecta a más del 30 % de la superficie corporal con signo de Nikolsky positivo. La afectación de mucosas es variable y el paciente presenta mal estado general con afectación sistémica.

**Casos clínicos.** *Mujer de 64 años*, con un carcinoma de tiroides con invasión mediastínica, que comienza con rash que evoluciona a la formación de ampollas y despegamiento epidérmico generalizado. Tres días antes del comienzo del cuadro la paciente había iniciado tratamiento con piperacilina-tazobactam por cuadro febril. Además llevaba mórficos y heparinas de bajo peso. A pesar de la retirada del antibiótico considerado el fármaco sospechoso y la antisepsia local, la paciente fallece a la semana del cuadro complicado con un edema agudo de pulmón asociado a tromboembolismo pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. *Varón de 60 años* con carcinoma de colon en estadio IV con metástasis cerebrales y hepáticas, ingresado por neutropenia febril y diarrea que presentaba despegamiento epidérmico en más del 30 % de la superficie corporal, signo de Nikolsky positivo y erosiones en labios, mucosa oral y conjuntivitis. Había iniciado tres días antes tratamiento con ciprofloxacino y cinco días antes del ingreso había empezado con quimioterapia paliativa, esquema Folfiri. Otros fármacos que llevaba eran corticoides por la clínica de hipertensión intracraneal y mórficos. El paciente hizo un fallo multiorgánico y falleció a los pocos días.

**Discusión.** Nos encontramos ante dos casos de NET. En ambos casos se presentó en pacientes oncológicos en estadios avanzados, con mal estado basal, sometidos a múltiples tratamientos. En el primer caso, el fármaco de sospecha fue la piperacilina-tazobactam, en el segundo caso se sospechó del ciprofloxacino pero también del tratamiento antineoplásico (esquema Folfiri). En ambos casos la evolución fue mala con la muerte de los pacientes a los pocos días, la mortalidad de la NET se estima entre el 30-35 %. Los mecanismos etiopatogénicos de la NET permanecen en parte desconocidos, por lo que en ausencia de un tratamiento específico claramente eficaz, la mejor actuación consiste en la retirada del fármaco de sospecha de forma precoz y la terapia de soporte en una unidad de cuidados intensivos o en una unidad de quemados.

## 7. MICOSIS FUNGOIDE ERITRODÉRMICA. TRATAMIENTO CON BEXAROTENO ORAL

A. Alfaro-Rubio, R. Botella-Estrada, O. Sanmartín, C. Requena, B. Llombart, E. Nagore, C. Serra-Guillén, L. Hueso y C. Guillén

*Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Introducción.** La micosis fungoide (MF) representa la forma más frecuente de linfoma cutáneo primario de células T (LCCT). Entre las formas avanzadas se encuentra la variante eritrodérmica cuyo comportamiento clínico y pronóstico están todavía por dilucidar y se incluye, junto al síndrome de Sezary, en el diagnóstico diferencial de la eritrodermia. Los tratamientos disponibles en los estadios avanzados de la MF son la fotoféresis extracorporea, los quimioterápicos sistémicos como el clorambucil o el metotrexato a dosis bajas, el interferón alfa (INF- $\alpha$ ) y de reciente introducción el bexaroteno.

**Caso clínico.** Presentamos un caso de un paciente con MF eritrodérmica que recibió tratamiento con bexaroteno con lo que se consiguió la remisión completa de la enfermedad. Durante el tratamiento el paciente desarrolló un hipotiroidismo, que se corrigió con levotiroxina, y una elevación de los triglicéridos que se normalizó disminuyendo la dosis del fármaco y añadiendo un fenofibrato al tratamiento. Nuestra experiencia con bexaroteno como tratamiento de la MF es de 3 casos más: Dos de ellos en estadio III (eritrodermia) y un caso de MF granulomatosa en estadio IVB. De estos 3 casos solamente un caso de MF en estadio III consiguió la remisión completa. En los otros dos casos se suspendió el tratamiento anticipadamente por hipertrigliceridemia importante en uno de ellos y toxicodermia en el segundo.

**Discusión.** Bexaroteno es un derivado retinoide sintético con acción antineoplásica dependiente de la activación de receptores de retinoides que regulan apoptosis y procesos de proliferación y diferenciación celular. Bexaroteno oral está indicado para el tratamiento de las manifestaciones cutáneas de LCCT en pacientes que muestran resistencia por lo menos a una terapia sistémica. Los principales efectos tóxicos de bexaroteno son el hipotiroidismo y la hiperlipidemia, que pueden tratarse con suplementos tiroideos, reducción de la dosis, atorvastatina o fenofibrato.

## 8. URTICARIA SOLAR EN LA INFANCIA

M.L. García-Melgares Linares, E. Roche Gamón y A. Pérez Ferriols

*Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** La urticaria solar es una fotodermatosis infrecuente, caracterizada por el inicio temprano de prurito, eritema y habones tras la exposición a fuentes de luz UVA, luz visible, y más raramente a UVB y radiación infrarroja. La clínica es transitoria, desapareciendo las lesiones en 24 horas tras el cese de la exposición.

**Caso clínico.** Se presentan 3 casos de urticaria solar de comienzo en la infancia. La exploración fotobiológica se realizó con el simulador de arco solar 150 W Xenon-modelo 16 S, Solar Light Company. Los tres casos eran mujeres, que presentaron buena respuesta a los tratamientos realizados. **Caso 1.** Comienzo a los 11 años de edad. Fototipo I. Fototest: positivo para luz visible. Tratamiento: ceterizina, UVA y PUVAterapia. **Caso 2.** Comienzo a los 11 años. Fototipo III. Fototest: positivo para luz visible, UVA y UVB. Tratamiento: fexofenadina y PUVAterapia. **Caso 3.** Comienzo a los 8 años. Fototipo II. Fototest positivo para UVA. Tratamiento: fexofenadina y desensibilización domiciliaria.

**Conclusión.** Presentamos las características clínicas y fotobiológicas de 3 pacientes diagnosticadas de urticaria solar, de comienzo en la infancia, de un total de 23 pacientes afectos y controlados en nuestro Servicio desde 1997, lo que supone un porcentaje del 13.04 %, similar a los descritos en la literatura.

## 9. LESIONES GRANULOMATOSAS EN MIEMBROS INFERIORES

R. Alfonso, B. Escutia, L. Carnero y L. García

*Servicio de Dermatología. Hospital general de Elda. Alicante. España.*

**Caso clínico.** Varón de 76 años que consulta por primera vez hace dos años, ante la presencia en cara posterior de extremidades inferiores de unas lesiones necróticas de dos meses de evolución. Ante la sospecha clínica de vasculitis nodular (eritema indurado de Bazin), se realiza biopsia cutánea, Mantoux, tórax y analítica sanguínea con hemograma, bioquímica hepática y renal. Con el diagnóstico histológico de tuberculosis cutánea y un mantoux de 21 mm, se decide terapia antituberculosa según recomendaciones vigentes durante 9 meses. Después de un año de la primera consulta y ante el empeoramiento en el número y tamaño de las lesiones que ya afectaban a nalgas y miembros superiores, se realiza nueva biopsia cutánea y se descarta la presencia de bacilo tuberculoso mediante PCR de la pieza. Es entonces cuando se sospecha que las lesiones se corresponden con otra enfermedad cutánea y se comienza el tratamiento más apropiado de esta entidad así como el estudio de extensión de la misma.

**Discusión.** Aportamos la peculiaridad del caso, la mala respuesta a los tratamientos actuales y la dificultad en llegar al diagnóstico dada la localización atípica y la profusión de lesiones.

## 10. INFECCIÓN DISEMINADA POR NOCARDIA ASOCIADA A PÚSTULAS GENERALIZADAS

J.M.<sup>a</sup> Ricart<sup>a</sup>, M.A. Navarro<sup>a</sup>, I. Espulgues<sup>a</sup>, M. Aloy<sup>a</sup>, M. Badillo<sup>a</sup>, A. Massmanian<sup>a</sup>, M. Ébole<sup>a</sup>, C. Pujol<sup>a</sup>, M.C. Medina<sup>b</sup> y V. Navarro<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología, <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, <sup>c</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

**Introducción.** La nocardia es una bacteria aerobia presente en el suelo que infecta al hombre generalmente a raíz de un traumatismo, desarrollando lesiones cutáneas primarias como micetomas, afectación linfocutánea, y lesiones cutáneas superficiales a modo de úlceras, celulitis, y abscesos. También se manifiesta por lesiones cutáneas tras diseminación sanguínea de una infección sistémica cursando con pústulas.

**Caso clínico.** Enfermo varón de 54 años, trasplantado cardiaco en julio del año 2005 por sufrir miocardiopatía dilatada. Ingresó el 8 de agosto del mismo año por neumonía retrocardiaca, reingresando de nuevo en septiembre por fiebre y malestar general de 3 días de evolución. En la superficie cutánea el paciente desarrolló múltiples pústulas de 0,1-3 mm de diámetro localizadas en región facial, tronco y extremidades. En la tomografía axial computarizada torácica se visualizaba un derrame pleural izquierdo y un nódulo subpleural en el segmento posterior del lóbulo posterior. En la resonancia magnética nuclear cerebral que se le practicó el 25 de septiembre se apreciaba un patrón de diseminación multinodular de elementos cuyo tamaño variaba de 0,8 a 2 mm de diámetro. En el cultivo practicado del aspirado broncopulmonar, del lavado broncopulmonar y de sangre se aisló *Nocardia asteroides*. Se practicó un punch biopsia de una de las pústulas localizadas en la piel. En el estudio histopatológico del punch cutáneo se apreciaba un denso infiltrado formado predominantemente por neutrófilos localizado en la dermis superficial. Mediante tinción de PAS y Grocott se apreciaron microorganismos con morfología filamentosa, mediante la tinción de Gram se observaron bacterias grampositivas con morfología filamentosa. El paciente falleció por fallo multiorgánico.

**Discusión.** En la exposición se plantearon las diferentes manifestaciones cutáneas de la infección por nocardia, así como su diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

## 11. CARCINOMA BASOCELULAR DE CANTO INTERNO

E. Nagore, M. Estornell, B. Llombart, O. Sanmartín, R. Botella-Estrada, C. Requena, C. Serra-Guillén, A. Alfaro, L. Hueso, L. Arribas y C. Guillén

*Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Antecedentes.** Los carcinomas basocelulares localizados en el canto interno del ojo son de especial riesgo pues pueden comprometer al globo ocular. Por ello, hay que asegurar la máxima probabilidad de curación.

**Objetivo.** Evaluar el papel de la radioterapia adyuvante tras la cirugía de Mohs para aumentar la tasa de curación en los carcinomas basocelulares localizados en el canto interno del ojo.

**Pacientes y métodos.** Se incluyeron todos los pacientes con carcinoma basocelular localizado en el canto interno del ojo tratados con cirugía de Mohs y radioterapia adyuvante desde febrero de

2001 y se compararon con un grupo histórico de pacientes tratados sólo con cirugía de Mohs. Se recogieron los siguientes parámetros clínicos e histológicos: edad, sexo, tratamientos previos, tamaño tumoral, tiempo de evolución, tipo histológico, presencia de ulceración, nivel de invasión, número de estadios quirúrgicos y tipo de reconstrucción. A los pacientes que recibieron radioterapia se les administró una dosis total de 60 Gy a ritmo de 2 Gy por sesión, 5 veces por semana. Se evaluaron los factores pronósticos para el intervalo libre de enfermedad mediante el método de Kaplan y Meier.

**Resultados.** Se seleccionaron 16 pacientes tratados con cirugía y radioterapia y 34 tratados con sólo cirugía. La mediana de seguimiento fue de 24 y 62 meses respectivamente. En el grupo tratado con cirugía y radioterapia se constataron 2 (12,5%) recidivas locales y en el tratado sólo con cirugía hubo 15 (44%). Asociaron más recaídas de forma estadísticamente significativa los pacientes que habían recibido múltiples tratamientos previos, que necesitaron un mayor número de estadios quirúrgicos, aquellos que ya habían sido tratados con cirugía de Mohs, si infiltraban el tejido celular subcutáneo o a capas más profundas y los del sexo masculino. La supervivencia libre de enfermedad fue mejor en los pacientes que recibieron radioterapia tras la cirugía aunque las diferencias no fueron estadísticamente significativas.

**Conclusiones.** Los carcinomas basocelulares del canto interno del ojo deben tratarse como primera opción con cirugía de Mohs, preferentemente acompañados de radioterapia adyuvante. La radioterapia parece mejorar el intervalo libre de enfermedad cuando se utiliza tras la cirugía de Mohs en el tratamiento de los carcinomas basocelulares del canto interno del ojo. Se precisa aumentar el tiempo de seguimiento para confirmar los resultados preliminares obtenidos en este estudio.

## 12. ICTIOSIS PARANEOPLÁSICA

L. Hueso, A. Alfaro-Rubio, C. Serra-Guillén, C. Requena, E. Nagore, B. Llombart, O. Sanmartín, R. Botella-Estrada y C. Guillén

*Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 63 años que fue remitida a nuestro hospital ante un cuadro de astenia, pérdida de peso, xerosis generalizada y prurito de cuatro meses de evolución, presentando en el último mes una tumoración axilar de crecimiento progresivo. A la exploración física, la paciente presentaba una descamación fina afectando a toda la superficie corporal y áreas eczematosas de predominio en tronco y miembros. La biopsia cutánea informó de una epidermis aplanada, discreta hiperqueratosis con focos de paraqueratosis y áreas con disminución del grosor o pérdida del estrato granuloso. El estudio histológico de la masa ganglionar dio el diagnóstico de enfermedad de Hodgkin, lo que confirmó la sospecha de ictiosis paraneoplásica. A pesar del tratamiento quimioterápico, la enfermedad progresó y la paciente falleció en 18 meses.

**Discusión.** La ictiosis adquirida es un cuadro poco frecuente. Se ha documentado su asociación con determinados fármacos, enfermedades sistémicas y metabólicas, siendo lo más habitual su aparición en el contexto de un cuadro paraneoplásico. Así, se debe descartar una neoplasia interna ante un cuadro de ictiosis de inicio en la edad adulta. La neoplasia asociada más frecuentemente es la enfermedad de Hodgkin. El cuadro de ictiosis puede preceder, coincidir o ser posterior al diagnóstico del linfoma y mejora con el tratamiento del cáncer, pudiendo ser marcador de recurrencia de la enfermedad. Tanto la clínica como la histología son muy similares a la ictiosis vulgar.

# VALENCIA

18 de febrero de 2006

## 1. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T SUBCUTÁNEO PANICULÍTICO DE BUEN PRONÓSTICO

B. Escutia, R. Alfonso, L. García y L. Carnero  
*Hospital General de Elda. Alicante. España.*

**Caso clínico.** Mujer de 60 años de edad que es remitida por aparición de placas y nódulos infiltrados en tronco y miembros superiores desde hacía un año. Desde hacía 2 meses asociaba febrícula mantenida y decaimiento del estado general. La biopsia cutánea mostró que se trataba de un linfoma T paniculítico con PCR para detectar reordenamiento del gen TCR Delta negativo. El estudio de extensión mostró una anemia leve y una linfopenia severa sin afectación medular, ganglionar y sistémica.

**Comentario.** El linfoma cutáneo T paniculítico subcutáneo es una forma infrecuente de linfoma recientemente reconocido por la OMS-EORTC como entidad propia, y que excluye a los linfomas subcutáneos con fenotipo gamma-delta. Esta exclusión viene justificada principalmente por el diferente pronóstico, siendo este último grupo de mucho peor pronóstico con peor respuesta al tratamiento y mayor capacidad de afectación sistémica y de aparición de un síndrome hemofagocítico. Nuestra paciente, a pesar de tener síntomas B y linfopenia respondió muy bien a la quimioterapia con CHOP con resolución de las lesiones que ha dejado una lipotrofia residual selectiva.

## 2. ESTEATONECROSIS POR IMATINIB

L. Hueso, E. Gimeno, V. Pont, E. Quecedo,  
R. Carmena, F. Millán y M. Velasco

*Servicio de Dermatología del Hospital Arnau de Vilanova.  
Valencia. España.*

**Caso clínico.** Mujer de 61 años, diabética insulino dependiente, diagnosticada de leucemia mieloide crónica en tratamiento con imatinib, remitida al servicio de Dermatología por la aparición en las últimas semanas de varios nódulos dolorosos subcutáneos en tronco y miembros superiores. La biopsia de una de las lesiones informó de esteatonecrosis, ante lo cual se procedió a la retirada del imatinib con la mejoría progresiva de las lesiones. Debido a la falta de control de su leucemia, se tuvo que reintroducir el imatinib, apareciendo nuevamente en pocos días la misma clínica cutánea.

**Discusión.** El imatinib (Glivec, STI571) es un inhibidor de la tirosinquinasa c-kit, así como de la proteína de fusión BCR-ABL resultante de la translocación cromosómica 9;22 (Philadelphia). Se ha utilizado con éxito en el tratamiento de la leucemia mieloide crónica y en tumores de células estromales gastrointestinales y se ha planteado como una nueva diana terapéutica en diversos tumores cutáneos. Entre las reacciones cutáneas adversas al tratamiento con imatinib destaca la aparición de formas de rash inespecíficas, habiéndose también descrito casos de pustulosis exantemática, dermatitis exfoliativa, eritema multiforme y despigmentación localizada. Sólo existe un caso descrito en la literatura de paniculitis por imatinib.

## 3. PAPULOSIS BOWENOIDE GENITAL EXTENSA CON BUENA RESPUESTA A IMIQUIMOD

J.M.<sup>a</sup> Ricart, M.A. Navarro, M. Aloy, A. Masmanian,  
I. Esplugues, M. Badillo, M. Évole, R. Rojas<sup>a</sup>, M. Hernández<sup>b</sup>  
y C. Pujol

*Servicios de Dermatología y Venereología, <sup>a</sup>Servicio de Medicina de Familia y <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital La Fe.  
Valencia. España.*

**Introducción.** La papulosis bowenoide es una patología premaligna que con frecuencia afecta el área anogenital. Se trata de una infección por el virus del papiloma humano, transmitiéndose generalmente por vía sexual. Numerosos tratamientos han sido propuestos para la eliminación de las lesiones, como la exéresis quirúrgica, electrocoagulación, crioterapia, 5 fluoruracilo y el imiquimod entre otros.

**Caso clínico.** Una paciente de 36 años acudió a nuestra consulta por presentar desde hacía cinco años máculas y placas marroneas de superficie aterciopelada localizadas en el área anogenital. Su índice de masa corporal era 22 kg/m<sup>2</sup>. Solicitamos serologías VIH1, VIH2, HTLV1 y HTLV2 que fueron negativas. El número de linfocitos era normal CD3 1,3 × 10<sup>9</sup> l<sup>-1</sup> (normal 1,1-1,7 × 10<sup>9</sup>), CD4 0,8 × 10<sup>9</sup> l<sup>-1</sup> (normal 0,7-1,1 × 10<sup>9</sup>) y CD8 0,6 × 10<sup>9</sup> l<sup>-1</sup> (normal 0,5-0,9 × 10<sup>9</sup>). Las inmunoglobulinas séricas, linfocitos B y células *natural killer* eran normales. La paciente no tenía historia de inmunosupresión o ingesta de corticoides orales. Hiatología: realizamos tres punch biopsia de las diferentes áreas afectas. La epidermis presentaba hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis. Algunas células epidérmicas presentaban atipia citológica. PCR para virus papiloma humano (VPH) De las biopsias realizadas se solicitó PCR para VPH, obteniéndose abundantes secuencias de VPH-16 ADN. Exploraciones complementarias: la paciente sigue controles ginecológicos. Hasta el momento no se ha observado afectación del cuello uterino. Evolución: Iniciamos tratamiento con imiquimod 5% crema diario durante dos meses observando ligera mejoría. Se propuso a la paciente tratamiento con electrocoagulación o crioterapia, pero la paciente prefirió proseguir con la crema de Imiquimod 5%. Tras seis meses de tratamiento, las lesiones han involucionado.

**Discusión.** Algunos autores han obtenido buenos resultados con imiquimod para el tratamiento de pequeñas lesiones de papulosis bowenoide. Nuestros resultados demuestran que lesiones extensas de esta patología pueden responder satisfactoriamente, pero necesitan largos periodos de tratamiento. Los pacientes que desarrollan papulosis bowenoide precisan seguimiento durante largos periodos de tiempo y control ginecológico en el caso de las mujeres.

## 4. CALCIFILAXIA. REVISIÓN DE CINCO CASOS

A. Torrijos Aguilar, G. Pitarch Bort, A. Martínez Aparicio  
y J. M. Fortea Baixauli

*Servicio de Dermatología del Consorcio Hospital General  
Universitario de Valencia. España.*

**Planteamiento del tema.** La calcifilaxia o arteriopatía calcificante urémica es una entidad poco frecuente que consiste en la calcifica-

ción de la capa media de las arterias de la unión dermohipodérmica que se manifiesta clínicamente como la aparición de nódulos violáceos y dolorosos que evolucionan a placas necróticas de gran tamaño muy dolorosas, y que generalmente afectan a miembros inferiores. Suelen aparecer en el contexto de una insuficiencia renal crónica en tratamiento con hemodiálisis, aunque su etiopatogenia permanece aún desconocida. El tratamiento es combinado; tanto médico (normalizando el producto calcio-fósforo), como quirúrgico con desbridamientos, curas locales y la paratiroidectomía.

**Material y métodos.** Se realiza un análisis retrospectivo de los casos de calcifilaxia recogidos en el servicio de dermatología de este hospital desde el año 1997 hasta el 2005. En total se recogen 5 casos y se analizan las características epidemiológicas, así como los factores asociados a esta entidad.

**Resultados.** De los cinco casos analizados, el 100% son mujeres de edades comprendidas entre los 50 y los 74 años (edad media de 63 años). Todas menos una (80%) padecían insuficiencia renal crónica de larga evolución, estando dos de ellas asociadas a nefropatía diabética (40%). Todas menos una (80%) presentaban cifras de hormona paratiroidea muy por encima de los valores normales (> 1000), tomaban anticoagulantes dicumarínicos, presentaban cifras de calcio sérico normales y un producto calcio-fósforo elevado (a expensas de una elevación del fósforo sérico). Dos de los cinco casos (40%) asociaban hipoproteïnemia. En tres de las cinco mujeres (60%) se llevó a cabo una paratiroidectomía subtotal. Todas las pacientes (100%) murieron entre el mes y los seis meses (media de 3 meses) de instaurarse la calcifilaxia. La supervivencia en aquellas pacientes a las que se les realizó una paratiroidectomía no fue superior a las mujeres a las que no se les practicó.

**Conclusiones.** Los datos recogidos en nuestra serie concuerdan con lo descrito en la literatura hasta el momento salvo en la pre-

dominancia en el sexo femenino y la no mejoría de la supervivencia con la paratiroidectomía que sí se refleja en la mayoría de los textos científicos. Nos parece interesante la revisión de esta entidad, que si bien es poco frecuente, su incidencia está en aumento probablemente debido al mayor número de tratamientos con diálisis. Es importante tratar lo antes posible esta patología dada la gran mortalidad asociada que conlleva, para lo cual es necesario el conocimiento de la misma, ya que muchos pacientes sufren un retraso diagnóstico al confundirse frecuentemente las lesiones con úlceras vasculares.

## 5. ERUPCIÓN VESICULOSA, INTERMITENTE Y CICATRICIAL EN AREAS EXPUESTAS

A. Mateu, M. Rubio, F. Díaz y J. Ferrando<sup>a</sup>

*Sección de Dermatología y <sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Sagunto. Valencia. España.*

Niño de 10 años que acude a la consulta por presentar desde hace años brotes recurrentes de lesiones tras exposiciones solares. En la anamnesis no existían antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración física puso de manifiesto la existencia, en áreas expuestas como cara, orejas, antebrazos y dorso de manos múltiples lesiones en distintos estadios evolutivos; desde lesiones vesiculosas y serocostrosas hasta cicatrices redondeadas. Con la sospecha clínica de hydroa vaciniforme se realizó una biopsia de una lesión reciente y se solicitó una batería bioquímica completa para descartar otras patologías que planteaban duda diagnóstica. Durante la exposición se comentarán resultados, diagnóstico diferencial y posibilidades terapéuticas.

# VIII REUNIÓN CONJUNTA DE LAS SECCIONES BALEAR, CATALANA Y VALENCIANA DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA

Lleida, 10 de junio de 2006

## Comunicaciones aportadas desde la Sección Valenciana

### 1. HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA ASOCIADA A MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA

C. Serra-Guillén, C. Requena, A. Alfaro, L. Hueso,  
B. Llombart, O. Sanmartín, E. Nagore, R. Botella  
y C. Guillén

*Servicio de Dermatología Instituto Valenciano de Oncología.  
Valencia. España.*

**Introducción.** La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HAE) es una proliferación vascular benigna con unas características histopatológicas peculiares. Se han descrito casos de HAE asociados a traumatismos y también a aneurismas, fístulas y malformaciones arteriovenosas, lo que sugiere que la HAE es realmente un proceso reactivo más que un proceso neoplásico.

**Caso clínico.** Mujer de 33 años que consultó por múltiples nódulos concluyentes de aparición progresiva en el último año y medio en la región temporo-parietal derecha. A la exploración presentaba múltiples pápulas y nódulos de coloración violácea y aspecto vascular que formaban una gran placa ligeramente infiltrada de aproximadamente 14 x 7 cm. La biopsia practicada mostró una proliferación vascular con luces de diferentes calibres tapizadas por células endoteliales protruyentes que presentaban un aspecto epitelioides, algunas con núcleos prominentes, todo ello inmerso en un colágeno de aspecto escleroso dando una imagen en capas de cebolla y acompañado de un infiltrado inflamatorio con predominio de linfocitos y con presencia de eosinófilos. Se estableció el diagnóstico de HAE y se solicitaron diversas pruebas de imagen para descartar su asociación con una fístula arteriovenosa. La arteriografía mostró una malformación arteriovenosa subyacente a la lesión cutánea. Se derivó a la paciente al servicio de radiología del hospital Dr Peset de Valencia donde le realizaron 3 embolizaciones con lo que la malformación arteriovenosa disminuyó mucho y la lesión cutánea mejoró parcialmente.

**Discusión.** La HAE suele aparecer en la tercera o cuarta década de la vida y presenta predilección por el sexo femenino. Suele aparecer en la cabeza o en el cuello en forma de pápulas o nódulos violáceos que pueden ulcerarse o sangrar. Desde el punto de vista histopatológico la HAE se caracteriza por la presencia de una proliferación de vasos con células endoteliales de aspecto epitelioides, en un estroma de colágeno denso con un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y característicamente con presencia de eosinófilos. Ante el diagnóstico de una HAE debemos descartar siempre la presencia de una malformación o de una fístula A-V subyacente. Aunque esta asociación ha sido descrita en la literatura, parece que su frecuencia real es escasa, no obstante, cuando existe, su tratamiento es clave para la resolución de la HAE asociada.

### 2. FIBROXANTOMA ATÍPICO DE CÉLULAS CLARAS

C. Pereda, RL Godoy, L. Caldach, M.D. Ramón,  
C. Monteagudo<sup>a</sup> y E. Jordá

*Servicio de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Clínico de Valencia. España.*

**Planteamiento del tema.** El fibroxantoma atípico, considerado por muchos autores como una variante superficial del histiocitoma fibroso maligno, afecta a las zonas fotoexpuestas de pacientes ancianos. Una variante poca frecuente es la de células claras.

**Caso clínico.** Mujer de 62 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consulta por presentar desde hace aproximadamente 5 meses, en el antebrazo izquierdo, una tumoración de 1 x 1,2 cm. de diámetro, redondeada, eritematosa, de superficie lisa y brillante, con hiperqueratosis y costras en algunas zonas. Se realiza exéresis con resultado anatomopatológico de fibroxantoma atípico de células claras.

**Discusión.** El diagnóstico anatomopatológico del fibroxantoma atípico es por exclusión. Se trata de una tumoración predominantemente dérmica, formada por una mezcla de células: fusiformes, histiocíticas, xantomatosas y células gigantes multinucleadas. En la variante de células claras se observan células claras pleomórficas con citoplasma espumoso y núcleos hiper cromáticos. Por inmunohistoquímica existe positividad para CD68, vimentina y en algunos casos para actina. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con varios procesos que tienen células claras: melanoma de células balonizadas, carcinoma sebáceo, liposarcoma pleomórfico, cordoma, paracordoma, carcinoma triquilemal, carcinoma epidermoide de células claras...

**Conclusión.** Aunque el fibroxantoma atípico de células claras es una entidad poco frecuente tendremos que tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumores cutáneos de células claras.

### 3. AUMENTO DE LA PIGMENTACIÓN DE NEVUS. MOTIVO DE CONSULTA

B. Escutia, E. Quecedo y R. Botella

*Clínica Dermatológica Dr. Botella-Estrada. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Mujer de 37 años de edad que nos consultaba por posibilidades de tratamiento de nevus faciales que habían aumentado de color desde hacía unos meses y no habían respondido a la crema despigmentante recomendada por su farmacéutico. En la exploración se observaba aspecto bronceado de su piel, aunque negaba exposición solar, así como pigmentación de los pliegues palmares, periungueal y de la mucosa lingual. No refería ninguna sintomatología sistémica. La analítica mostró un aumento de la ACTH y disminución del cortisol basal, con lo que llegamos al

diagnóstico de enfermedad de Addison. Aunque es un motivo de consulta menos frecuente, el aumento de pigmentación de los nevus es una manifestación clínica que puede hacernos llegar al diagnóstico de enfermedad de Addison junto con el examen clínico detallado de estos pacientes.

#### **4. TRATAMIENTO DE GRANULOMA ANULAR DISEMINADO CON ETANERCEPT. A PROPOSITO DE 2 CASOS**

M. Velasco, V. Pont, R. Carmena, E. Quecedo, F. Millán y E. Gimeno

*Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

Los casos de granuloma anular diseminado suponen el 9 % del total de casos de granuloma anular. Clínicamente aparece como placas anulares o pápulas coalescentes acompañadas frecuentemente de prurito. Entre los tratamientos ensayados para estos casos están PUVAtretinato, isotretinoína, ciclosporina, clorambucil, dapsona, pentoxifilina y antipalúdicos, con una eficacia moderada y en algunos casos un perfil de seguridad poco favorable. La histología granulomatosa y los casos anecdóticos reportados con mejoría del granuloma anular diseminado con otros anti-TNF, nos animó a probar etanercept en dos casos refractarios a los antipalúdicos habituales.

*Caso 1.* Mujer de 69 años con granulomas anulares diseminados localizados en miembros superiores, abdomen y miembros inferiores de 2 años de evolución, sin respuesta a pentoxifilina, ni etretinato y con contraindicación para la toma de sulfotas por una deficiencia de glucosa 6-fosfato deshidrogenada. Se inició etanercept a dosis de 50 mg 2 veces por semana, con aclaración de las lesiones en dos meses.

*Caso 2.* Hombre de 66 años con granuloma diseminado de 10 años de evolución con lesiones en tronco y extremidades, de aspecto anular y sin respuesta a pentoxifilina, etretinato, antipalúdicos, sulfota y corticoides orales, tópicos e intrasistémicos. Se decidió tratar al paciente con etanercept a dosis de 50 mg, dos veces por semana. A los 3 meses las lesiones mejoraron un 60 %. Se reduce el tratamiento a 50 mg por semana hasta el momento actual.

*Comentario.* Presentamos dos casos de granuloma anular diseminado refractarios a otros tratamientos tratados satisfactoriamente con etanercept. Creemos que este tratamiento debe considerarse como alternativa en estos pacientes, por su excelente respuesta y su buena tolerancia. Evidentemente son necesarios más casos para confirmar su utilidad.

#### **5. DERMATOSIS PERFORANTE EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA**

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

*Servicio de Dermatología. Hospital de la Ribera Alzira. Valencia. España.*

Las enfermedades perforantes agrupan una serie de procesos cutáneos caracterizados clínicamente por lesiones papulo-nodulares, hiperqueratósicas, en los que el tejido conjuntivo dérmico es eliminado a través de la epidermis. Dentro de este grupo de enfermedades se definen tres entidades diferentes: 1) colagenosis perforante reactiva, en la cual se eliminan fibras de colágeno; 2) elastosis perforante serpiginosa, con eliminación de fibras elásticas, y 3) dermatosis perforante adquirida o enfermedad de Kyrle. La imagen histológica es variable, en función de la evolución de la enfermedad, pero de modo prácticamente constante se observa una zona hiperqueratósica con paraqueratosis variable. En dermis superficial aparecen agregados de colágeno (colagenosis perforante reactiva), tejido elástico (elastosis perforante serpiginosa) o material amorfo de difícil identificación que puede corresponder a una mezcla de tejido elástico y colágeno (dermatosis perforante adquirida). Estos agregados dérmicos pueden encontrarse también en el interior de la zona hiperqueratósica como muestra de eliminación del material por la zona de la perforación. La enfermedad de Kyrle se distingue por su aparición generalmente en la edad adulta y su asociación a enfermedades sistémicas como la diabetes mellitus o el prurito de la insuficiencia renal crónica. La colagenosis perforante reactiva y la elastosis perforante serpiginosa suelen iniciarse en la infancia y no suelen asociar enfermedades sistémicas salvo alteraciones genéticas en el caso de la elastosis perforante serpiginosa. Presentamos un caso de enfermedad perforante en paciente afecto de insuficiencia renal crónica con aparición de la clínica cutánea en edad infantil.

### 1. DERMATOSIS PERFORANTES ADQUIRIDAS: DOS CASOS EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

J. Atienza, L. Tomás, E. Cutillas, A. Jiménez, M.L. Pérez y S. Alonso

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Dr Peset. Valencia. España.*

La dermatosis perforante adquirida es un término que se ha utilizado para designar todas las enfermedades perforantes que se desarrollan en adultos, habitualmente en relación con la nefropatía crónica y la diabetes mellitus. Presentamos dos casos de pacientes con insuficiencia renal crónica en distintas etapas de su enfermedad de base, revisando las principales características de este conjunto de trastornos.

### 2. PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO EN EL EMBARAZO

E. Arroyo, M. Navarro, J.M. Ricart, M. Évole, M. Hernández, N. Mancheño y C. Pujol

*Servicio de Dermatología. Hospital La Fe de Valencia. España.*

**Introducción.** El pseudoxantoma elástico es una rara enfermedad hereditaria, con importante afectación multisistémica, sobre todo a nivel cutáneo, cardiovascular y ocular. Se estima que la prevalencia es de 1/100.000. Su diagnóstico suele ser tardío y el tratamiento, con frecuencia poco efectivo, ha de ser multidisciplinario.

**Descripción del caso.** Presentamos el caso de una paciente de 26 años de edad, embarazada de 11 semanas, que acude a consulta presentando lesiones en forma de placas amarillentas, con aspecto en «piel de gallina» desde los 12 años; dichas lesiones se localizan fundamentalmente en cuello, ingles, axilas y abdomen. Refiere concomitantemente molestias a nivel abdominal. Se realiza biopsia cutánea confirmando el diagnóstico clínico. La paciente es remitida a oftalmología, realizándose un fondo de ojo, donde se observan las típicas estrías angioides del pseudoxantoma elástico. Actualmente se ha enviado a cardiología y digestivo, para valorar la posible afectación multisistémica de la enfermedad.

**Discusión.** El pseudoxantoma elástico es una enfermedad hereditaria y multisistémica, poco común en nuestro medio, cuyo diagnóstico precoz, podría mejorar el pronóstico de estos pacientes. El caso que presentamos es el de una mujer embarazada con dicha enfermedad. Tras revisar la literatura existente, llegamos a la conclusión que durante el embarazo, las lesiones cutáneas pueden empeorar su curso, puede existir un retraso del crecimiento intrauterino, probablemente por calcificaciones a nivel de la placenta, existe una mayor incidencia de hemorragias gastrointestinales que en personas no afectadas y un riesgo de aborto sobre todo en el primer trimestre.

### 3. GRANULOMA ELASTOLÍTICO DE CÉLULAS GIGANTES

B. Sánchez, E. Martínez Barba y J.A. Martínez-Escribano  
*Servicio de Dermatología. Hospital Arrixaca de Murcia. España.*

Presentamos una mujer con antecedente de consumo ocasional de ansiolíticos, que trabaja en una industria cárnica y consultaba por la aparición progresiva, tanto en zonas fotoexpuestas como en zonas cubiertas, de lesiones maculares eritematovioláceas, con pigmentación residual, a lo largo de los últimos años. La biopsia de una de las lesiones demostró un infiltrado en dermis superficial y media, compuesto por linfocitos, histiocitos y células gigantes, con fagocitosis de fibras elásticas, sin depósito de mucina, compatible con granuloma elastolítico. El granuloma actínico fue descrito en 1975 por O'Brien en zonas fotoexpuestas, con elastosis solar rodeando la lesión, de donde se sugirió que la radiación solar modificaría la antigenicidad de las fibras elásticas ocasionando una reacción autoinmune. Posteriormente, Hanke observó lesiones idénticas sin elastosis solar y en zonas no fotoexpuestas, proponiendo como causa de las mismas un aumento de temperatura, y se introdujo el término de granuloma elastolítico anular de células gigantes. El diagnóstico diferencial se debe realizar con entidades como granuloma anular, sarcoidosis, eritema anular centrífugo, infecciones granulomatosas, etc. El tratamiento no siempre es efectivo, y se han empleado corticoides, antipalúdicos, retinoides, ciclosporina, etc.

### 4. EVOLUCIÓN FAVORABLE DE DOS CASOS DE SARCOMA DE KAPOSI CLÁSICO

M. Pérez-Crespo, A. Lucas, J. Mataix, R. Botella, I. Belinchón, J. Bañuls e I. Betlloch

*Servicio de Dermatología. Hospital General de Alicante. España.*

**Caso clínico. Caso 1.** Hombre de 73 años. Presentaba desde hacía 4 años lesiones en miembros inferiores, que en el último año habían comenzado a extenderse cranealmente. Exploración física: placas palpables violáceas y purpúricas distribuidas por ambos miembros inferiores, sin afectación plantar. Biopsia cutánea: sarcoma de Kaposi. Se instaura tratamiento con aciclovir oral, a la vez que se remite al paciente a otro hospital para tratamiento radioterápico. Tres meses más tarde las lesiones de los miembros inferiores se habían estabilizado, aunque aparece una nueva lesión en miembro superior derecho, cuyo examen anatomopatológico fue concordante con nueva lesión de sarcoma de Kaposi. Tras cuatro meses con valaciclovir oral 250 mg dos veces al día, todas las lesiones han ido desapareciendo, incluidas las localizadas en brazo derecho, hasta permanecer únicamente como sombras hemosideróticas. Actualmente el paciente ha abandonado el tratamiento y continúa acudiendo a revisiones periódicas. **Caso 2.** Hombre de 64 años. Presentaba lesiones en dorso y planta de pie izquierdo de dos meses de evolución con ligeras molestias. Antecedentes personales: lobectomía derecha por absceso pulmonar y episodio de caquexia que requirió nutrición parenteral durante unas semanas. Exploración física: placa violácea con algunas pápulas purpúricas sobre la misma en el dorso del pie izquierdo,

que englobaba los dedos. Asimismo presentaba dos placas similares en la planta del mismo pie y la cara anterior de la pierna izquierda. Biopsia cutánea: sarcoma de Kaposi. Se inició tratamiento con valaciclovir oral 500 mg al día. Tras 3 meses de tratamiento se observaba leve mejoría de las lesiones. Debido a problemas de disponibilidad del fármaco se cambia a brivudina que toma durante dos meses. En la siguiente visita se observó la casi total desaparición de las lesiones, permaneciendo únicamente una mácula hemossiderótica en su lugar. El paciente abandonó entonces el tratamiento voluntariamente, y tras 3 meses sin tratamiento continúa prácticamente sin lesiones.

**Discusión.** El sarcoma de Kaposi consiste en una proliferación de células endoteliales causada, o al menos muy influenciada por el virus herpes 8 (VHH 8). En 3 estudios retrospectivos se comprobó que en los pacientes con sida tratados con ganciclovir o foscarnet por infecciones por citomegalovirus, disminuía el riesgo de padecer sarcoma de Kaposi. Asimismo, existen casos publicados con éxito desigual con tratamiento antivírico, tanto en pacientes inmunodeprimidos como en las formas clásicas de Kaposi. Por otro lado se han realizado estudios *in vitro* que concluyen que el VHH 8 es poco sensible a aciclovir, pero sensible a ganciclovir, foscarnet y cidofovir. Consideramos interesante la buena evolución de nuestros dos pacientes tras varios meses de tratamiento antivírico, al que atribuimos la desaparición de las lesiones. Dado que el sarcoma de Kaposi es una patología de difícil curación sería necesario que se iniciasen estudios controlados sobre esta posibilidad terapéutica.

## 5. SARCOIDOSIS CUTÁNEA

R. Tamarit, L. Bernet, R. Ibáñez, J.I. Marí, F.J. Miquel y C. Ortega

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de la Ribera. Alzira. Valencia. España.*

**Introducción.** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de etiología desconocida, que puede afectar a la mayoría de los órganos y sistemas. Hasta un 90% de los pacientes pueden presentar clínica cutánea, pudiendo ser ésta la primera manifestación de la enfermedad. Las lesiones cutáneas pueden mostrar morfología muy variada, siendo las más frecuentes pápulas y placas infiltradas de localización facial. Hasta un 30% de los pacientes con clínica exclusivamente cutánea pueden desarrollar sarcoidosis sistémica en los años siguientes.

**Caso clínico.** Varón de 44 años de edad con antecedentes cutáneos de granulomas anulares dos años antes que habían regresado totalmente tras aplicación de corticoides intralesionales. Acude a consulta por presentar lesiones idénticas a las que había tenido previamente y en la misma localización. Se intenta nueva infiltración de corticoides sin respuesta al tratamiento. Ante la evolución atípica de la lesión se realiza biopsia, remitiendo un fragmento para estudio histológico (H/E e IFD) y otro fragmento para cultivo de hongos, bacterias y micobacterias. El estudio histológico mostró la existencia de un infiltrado predominantemente histiocitario dérmico con formación de granulomas no caseificantes. No se observó cuerpo extraño. Los cultivos de piel y la PCR para micobacterias fueron negativos. Ante el empeoramiento de las lesiones y con la histología previa se sospecha el diagnóstico de sarcoidosis. Se inicia tratamiento con Prednisona oral y se realiza estudio de extensión que fue negativo. En sucesivos controles las lesiones cutáneas seguían empeorando por lo que se asocia MTX. Con este tratamiento las lesiones van mejorando lentamente por lo que se procede a la retirada de los corticoides. Actualmente, el paciente muestra una evidente mejoría de la clínica cutánea y sigue tratamiento con 7,5 mg de MTX semanales. Por el momento no se ha evidenciado afectación de otros órganos ni sistemas.

**Discusión.** El caso presentado se trata de una sarcoidosis con afectación exclusivamente cutánea hasta el momento. La sarcoidosis cutánea es una entidad poco frecuente y generalmente de difícil diagnóstico clínico, ya que las lesiones son muy inespecíficas. Al igual que la sífilis a esta entidad se le conoce como la «gran imitadora» por las diferentes morfologías que pueden mostrar las lesiones. Para su diagnóstico es necesaria una biopsia cutánea en la que existan granulomas no caseificantes, así como descartar enfermedades infecciosas que pueden cursar con la aparición de granulomas. El tratamiento se basa en corticoides locales e intralesionales. En casos rebeldes se pueden administrar corticoides orales solos o asociados a otros agentes, de los cuales los más efectivos son el MTX, los antipalúdicos y la talidomida. Es imprescindible el control periódico de estos pacientes para detectar la posible progresión a enfermedad sistémica.

## 6. ARTERITIS DE LA TEMPORAL

J.I. Marí, L. Morell, R.R. Ibáñez, F.J. Miquel, R. Tamarit y C. Ortega

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de la Ribera. Alzira. Valencia. España.*

**Introducción.** La arteritis de la temporal consiste en una vasculitis granulomatosa de arterias de mediano y gran calibre que afecta frecuentemente a la arteria temporal. Clásicamente se manifiesta por cefalea, fiebre, elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y anemia. Aunque es raro, pueden encontrarse manifestaciones cutáneas.

**Caso clínico.** Varón de 81 años que consulta por la aparición de dos ulceraciones dolorosas en ambas regiones parietales. Asociaba claudicación de la masticación. Con la sospecha clínica de arteritis de la temporal, se le realizó una analítica y una biopsia de la arteria temporal en las que se evidenció una elevación de la VSG y una vasculitis granulomatosa respectivamente.

**Discusión.** La arteritis de células gigantes es una vasculitis con escasa afectación cutánea, pero es importante conocerla para evitar secuelas. La lesión cutánea que con más frecuencia se observa es la induración de la arteria temporal, lo que asociado a la clínica clásica orienta el diagnóstico. En casos en los que la afectación es intensa, puede producirse isquemia dando lugar a úlceras necróticas, como en nuestro caso, y/o púrpura en el cuero cabelludo. Un diagnóstico rápido es importante, ya que si produce afectación oftalmológica puede terminar en una ceguera irreversible.

## 7. LINFOMA DE CÉLULAS NK BLÁSTICO

E. Roche, M.L. García-Melgares, C. Laguna, A. Martínez-Aparicio, L. Martínez y V. Alegre

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia. España.*

**Introducción.** El linfoma NK blástico, también denominado neoplasia hematodérmica agranular CD4+ CD56\*, es un tipo infrecuente de linfoma, reconocido como entidad independiente en la nueva clasificación e la OMS. El 90% de los pacientes debuta con lesiones cutáneas, produciéndose la diseminación leucémica tras semanas o meses. Presentamos las características clínico-patológicas de un nuevo caso de esta entidad en una mujer de 43 años.

**Historia clínica.** Mujer de 43 años, con antecedentes de talasemia menor, que consultó por un nódulo subcutáneo doloroso de 7 cm en la pierna derecha, de 6 meses de evolución, y por la aparición posterior de manchas y placas infiltradas de aspecto equimótico, de diferentes tamaños, en cara, tronco y piernas, sin síndrome constitucional ni síntomas B. En la exploración física se apreciaron la infiltración de la amígdala derecha y adenopatías

inguinales. El estudio de extensión mediante hemograma, bioquímica, tomografía axial computarizada tóraco-abdominal y biopsia de médula ósea se encontraba dentro de la normalidad. Las biopsias de las lesiones mostraron un infiltrado celular monomorfo y difuso en todo el espesor de la dermis que infiltraba el panículo adiposo, sin afectación epidérmica, constituido por linfocitos de tamaño mediano y de aspecto blástico. El estudio inmunofenotípico realizado en el CNIO demostró positividad para CD4 y CD56, y negatividad para CD3, CD8, CD20, CD30 y bcl-2. Con el diagnóstico de linfoma NK blástico, se instauró tratamiento con quimioterapia sistémica (esquema Hyper-CyVAD). La paciente ha presentado buena respuesta a los dos ciclos de quimioterapia administrados hasta la actualidad, desarrollando dos episodios de aplasia de médula ósea tras cada ciclo, que se recuperaron adecuadamente.

**Discusión.** En el linfoma NK blástico la afectación cutánea sucede en el 100% de los casos publicados, a lo largo de su evolución. Aunque la estirpe celular de la que procede está todavía en discusión, las últimas hipótesis apuntan hacia un origen en las células dendríticas plasmocitoides tipo 2. Se ha tratado con varias pautas de quimioterapia, siendo la respuesta inicial buena, pero con una evolución fatal, por las recaídas precoces que se manifiestan como recidiva cutánea y rápida afectación hematológica. La supervivencia se sitúa entre 1 y 3 años a partir del diagnóstico.

**Conclusiones.** El linfoma NK blástico es un tipo de linfoma de curso clínico muy agresivo. Sus características clínico-patológicas están muy bien definidas, y debido a que el 90% de los pacientes debutan con afectación cutánea, los dermatólogos debemos tener un alto índice de sospecha para diagnosticarlo precozmente.

## 8. PANICULITIS PANCREÁTICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.L. García-Melgares, B. Martín, V. Zaragoza, J.L. Sánchez-Carazo, V. Oliver y V. Alegre

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia. España.*

**Introducción.** La paniculitis pancreática o necrosis grasa subcutánea es una enfermedad infrecuente, que se desarrolla hasta

en el 2% de los pacientes con patología pancreática. Consiste en la inflamación del panículo adiposo asociada a enfermedad pancreática benigna o maligna. Los hallazgos anatomopatológicos son muy característicos y constituyen la clave para el diagnóstico.

**Caso clínico.** Varón de 72 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, dislipemia y portador de un *stent* coronario. Presentaba varios nódulos eritematosos, duros y dolorosos en las piernas, sin fiebre ni síndrome constitucional. Las exploraciones complementarias (hemograma, bioquímica, radiografía de tórax, Mantoux y biopsia cutánea) no mostraron anomalías. El paciente empeoró progresivamente, con desarrollo de mal estado general, hepatomegalia y edema con fovea en ambas piernas. En el estudio analítico se evidenciaba anemia, leucocitosis con neutrofilia, elevación de LDH, GGT y fosfatasa alcalina, hiponatremia e hipopotasemia. Los marcadores tumorales mostraron elevación del CEA, el CA 19,9 y la beta-2-microglobulina. La amilase y la amilasa eran normales, pero se detectó un aumento de la lipasa en sangre. Una nueva biopsia de un nódulo de la pierna mostró una paniculitis neutrofílica de predominio lobulillar, con focos de necrosis grasa y áreas de hemorragia. Los adipositos degenerados aparecían como «células fantasma», y se apreciaban depósitos de calcio en el tejido graso. La tomografía axial computadorizada tóraco-abdominal mostró la presencia de una masa tumoral dependiente de la cola del páncreas de 10 cm de diámetro, múltiples metástasis hepáticas y carcinomatosis peritoneal. El paciente falleció a los pocos días. El diagnóstico definitivo fue de paniculitis pancreática asociada a carcinoma de páncreas metastático.

**Discusión.** La causa más frecuente de paniculitis pancreática es la pancreatitis aguda, principalmente secundaria a alcoholismo crónico y colelitiasis, seguida del carcinoma de páncreas de células acinares. El pronóstico depende de la enfermedad de base, y en último término, de la extensión de la necrosis grasa a otras estructuras. En general, los nódulos se resuelven paralelamente a la remisión de la enfermedad pancreática, por lo que el tratamiento deberá ir dirigido hacia ella.

**Conclusión.** La necrosis grasa subcutánea es un proceso infrecuente que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las paniculitis. Los hallazgos histológicos son muy característicos, por lo que el estudio anatomopatológico es fundamental para su diagnóstico.

# VALENCIA

15 de diciembre de 2007

## 1. LINFOMA FOLICULAR

V. Zaragoza Ninet, L. Martínez Casimiro, C. Laguna Argente, A. Pérez Ferriols y V. Alegre de Miguel

*Servicio de Dermatología. Hospital General de Valencia. España.*

**Introducción.** El linfoma folicular supone aproximadamente el 20% de los linfomas no hodgkiniano, y constituye una proliferación neoplásica de células centrofoliculares (centrocitos y centroblastos), con patrón, al menos parcialmente, folicular. Afecta a adultos mayores de 60 años, con discreto predominio en mujeres, y se presenta habitualmente como una enfermedad diseminada en el momento del diagnóstico.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 51 años, sin antecedentes clínicos relevantes, que consultó por múltiples nódulos subcutáneos en cuero cabelludo, de semanas de evolución, de consistencia pétreas, adheridos a planos profundos, sin afectación de la piel suprayacente, y asintomáticos. La biopsia cutánea reveló infiltración dérmica por un proceso linfoproliferativo con patrón de crecimiento nodular, de células pequeñas tipo centrocito, con fenotipo CD20+, CD10+, bcl2+, bcl6+ y bajo índice proliferativo, compatible con el diagnóstico de linfoma folicular. Se realizó estudio de extensión, demostrándose infiltración linfomatosa de médula ósea, esplénica y renal, severa afectación ganglionar múltiple, y mediante FISH positividad para t(14;18), clasificándose en estadio IV y remitiendo a la paciente a hematología para tratamiento quimioterápico con esquema R-CHOP.

**Discusión.** El linfoma folicular constituye una neoplasia habitualmente diseminada en el momento del diagnóstico, con infiltración ganglionar, esplénica, de médula ósea y de sangre periférica, pero también gastrointestinal, de tejidos blandos y piel, por lo que puede llegarse al diagnóstico a través de la biopsia cutánea. Revisamos las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas del linfoma folicular, insistiendo –por sus importantes repercusiones en cuanto a tratamiento y pronóstico–, en el diagnóstico diferencial entre el linfoma folicular sistémico y el linfoma centrofolicular primario cutáneo.

## 2. DISQUERATOMA VERRUCOSO

F. Millán, E. Quecedo, P. Alemany<sup>a</sup>, J. Sanjuan<sup>a</sup>, V. Pont, R. Carmena, M. Velasco y E. Gimeno

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Una niña de 22 meses fue remitida a nuestra consulta por presentar un nódulo hiperqueratósico, solitario, en abdomen (área del pañal), de un año de evolución. La lesión medía 0,9 cm de diámetro. Entre sus antecedentes familiares destacaba que su padre había sido diagnosticado de enfermedad de Darier. Clínicamente se sospecharon los diagnósticos de mastocitoma, verruga vulgar y xantogranuloma juvenil. Se realizó biopsia de la lesión, cuyo estudio histopatológico fue compatible con disqueratoma verrucoso.

**Discusión.** El disqueratoma verrucoso se presenta habitualmente en zonas de exposición solar, en cabeza y cuello de adultos de mediana edad, siendo más frecuente en varones. Las lesiones tienen una coloración rojo-parduzca, con un tapón córneo central. La mayoría de los casos son lesiones solitarias. Desde el punto de vista histológico se plantea el diagnóstico diferencial con la

enfermedad de Darier, la enfermedad de Hailey-Hailey y la enfermedad de Grover. Presentamos este caso por su infrecuente localización, y por la rareza de este diagnóstico en la infancia.

## 3. LESIONES FACIALES EN MUJER DE GUINEA ECUATORIAL

I. Ballester Nortes, A. Lucas Costa, M. Pérez-Crespo, J. Bañuls Roca, I. Betlloch Mas, I. Belinchón Romero y D. Torrus<sup>a</sup>

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Medicina Interna. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** Las leishmaniasis son enfermedades debidas a la infección por protozoos del género *Leishmania*. Son un importante problema de salud mundial que afecta aproximadamente a 12 millones de personas. La llegada de nuevos inmigrantes a regiones endémicas, el aumento del turismo y los avances diagnósticos contribuyen al aumento de incidencia que se estima en 2 millones de casos nuevos al año. Las manifestaciones clínicas de la leishmaniasis son muy variables y dependen de la interacción de factores del parásito, del vector y del huésped. Se agrupan en 4 formas diferentes: visceral, mucocutánea, coinfección leishmania/VIH y cutánea. **Caso clínico.** Mujer de 42 años nacida en Guinea Ecuatorial, reside en España desde hace 8 años. Último viaje realizado a su país hace un año y medio. La paciente es remitida desde el servicio de medicina interna por una extensa placa eritematosa facial, infiltrada de 1 mes de evolución. El resto de la exploración física y pruebas complementarias fueron negativas. En la primera biopsia cutánea se identificaron abundantes amastigotes en el interior de los macrófagos de la dermis. Se realizó una segunda biopsia cutánea para cultivo en medio NNN y PCR identificando la especie *Leishmania infantum*. Se inició tratamiento con antimonio de meglumina im durante 4 semanas con una evolución muy satisfactoria de las lesiones.

**Conclusiones.** La paciente presentó una infección por *L. infantum* que es la especie más frecuente en España. La leishmaniasis cutánea se suele manifestar clínicamente en forma nodular úlcero-crosta (botón de Oriente). Sin embargo, las formas clínicas son extraordinariamente variables; por ello el diagnóstico diferencial debe plantearse individualmente de acuerdo con la localización y el aspecto de la lesión. Presentamos este caso de infección por *L. infantum* asemejando una facies de lepra lepromatosa.

## 4. LESIONES AMPOLLOSAS Y FIEBRE EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE DARIER

R. Rojo España, M.G. Arana, L. Tomás Mallebrera, F. Ferrando Roca, A. Fuertes Prosper, A. Prats y A. Marquina Vila *Servicio de Dermatología. Hospital Dr. Peset. Valencia. España.*

**Introducción.** La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante con penetrancia completa y expresividad variable en la que se produce pérdida de adhesión intercelular en la epidermis e inducción de apoptosis por una alteración de la señalización del calcio intracelular debido a la función anómala de una calcio-ATPasa del retículo sarco/endoplásmico (SERCA2). Las complicaciones de dicha enfermedad así como de su tratamiento son múltiples, por lo cual es importante conocerlas para instaurar un tratamiento correcto.

**Caso clínico.** Un paciente varón de 57 años, en seguimiento en nuestro servicio por enfermedad de Darier desde 1997, sin otros antecedentes médicos de interés, acudió a nuestra consulta por un cuadro de 72 horas de evolución de malestar general, tos seca y fiebre de hasta 38,5°C, junto con lesiones vesiculosas diseminadas predominantemente por el tronco y caras laterales de abdomen. La base de las vesículas era eritematosa, el contenido del líquido claro, y se agrupaban de manera herpetiforme. Aunque el examen de Tzank de las vesículas no fue concluyente, y dado que presentaba en la radiografía de tórax un infiltrado intersticial con áreas de condensación alveolar en lóbulos superior e inferior derecho, decidimos el ingreso hospitalario con tratamiento antibiótico y antiviral. En el estudio histopatológico observamos vesículas intraepidérmicas con acantolisis suprabasal y disqueratosis, sin signos de sobreinfección viral ni bacteriana. Tanto el estudio de PCR como la serología fueron negativas para herpes y varicela, llegando finalmente al diagnóstico de enfermedad de Darier ampollosa secundaria al cuadro febril por bronconeumonía aguda.

**Discusión.** Ante la presencia de lesiones ampollas diseminadas y fiebre en un paciente con enfermedad de Darier, el diagnóstico más importante a descartar es la erupción variceliforme de Kaposi o eczema herpético, así como la varicela. La distribución de las vesículas en las áreas afectadas habitualmente por la enfermedad de base no excluye el diagnóstico, como indica la publicación de Abraham et al en la que reportan un paciente infectado por virus de la inmunodeficiencia e infección crónica por el virus de varicela zóster con vesículas exclusivamente en las zonas donde presentaba lesiones típicas de enfermedad de Darier. La variante vesículoampollosa de la enfermedad que presentó el paciente es una forma clínica de la cual existen pocas referencias en la literatura. Se han descrito casos similares desencadenados por diversos estímulos como la radiación ultravioleta, las intervenciones quirúrgicas o el tratamiento con retinoides. Aunque se ha postulado que el sudor también podría precipitar un brote ampolloso de la enfermedad, no hemos encontrado casos similares documentados hasta la fecha.

## 5. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

E. Cutillas, J.D. Atienza, N. Coll, A. Jiménez, E. Roselló, A. Zayas y A. Marquina

*Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 78 años de edad con antecedentes personales de síndrome mielodisplásico tipo citopenia refractaria con displasia multilínea que desarrolló múltiples placas purpúricas infiltradas en las nalgas y el tercio proximal de ambos muslos asociadas a eosinofilia periférica. No presentaba fiebre ni alteración del estado general. La biopsia mostró un denso infiltrado inflamatorio con predominio de eosinófilos en dermis papilar y media. Las lesiones se resolvieron espontáneamente en varios días.

**Discusión.** Los trastornos hematológicos se asocian a un amplio rango de lesiones cutáneas que va desde los cuadros específicos por infiltración de células tumorales a fenómenos inespecíficos no metastásicos. Este último grupo incluye una dermatosis eosinofílica propia de trastornos hematológicos que histológicamente recuerda a las reacciones a picaduras de insectos o artrópodos, de las que se diferencia por la clínica, curso e historia de exposición a insectos.

## 6. EMBOLISMO POR CRISTALES DE COLESTEROL

A. Toro, M. Navarro, J.M.<sup>a</sup> Ricart, F. Guerrero, C. Medina, M.<sup>a</sup>L. Micó y C. Pujol

*Hospital La Fe. Valencia. España.*

**Introducción.** El embolismo por cristales de colesterol (CCE) es una entidad frecuente que en ocasiones puede pasar desapercibida debido a hallazgos clínicos inespecíficos. El CCE es una compli-

cación más de la enfermedad aterosclerótica; es el resultado del desprendimiento de cristales de colesterol de las placas ateroscleróticas, que puede suceder de manera espontánea o iatrogénica.

**Casos clínicos.** Presentamos los casos de dos pacientes con clínica de livedo reticularis y diagnóstico de embolismo por cristales de colesterol y un caso de migración de micropartículas tras embolismo de injerto renal fallido y que desarrolló una clínica isquémica en MID.

**Discusión.** Los órganos más frecuentemente afectados por embolismo por cristales de colesterol son el riñón y la piel. La clínica típica de la CCE cursa con livedo reticularis bilateral, dolor de la extremidad afectada y pulsos periféricos conservados. Otros síntomas son la gangrena, cianosis, ulceración, nódulos y púrpura. Al no existir datos de laboratorio fiables que permitan distinguir la CCE de otros procesos y ante la sospecha diagnóstica, la realización de una biopsia cutánea y el examen histológico de la misma; serán fundamentales para la obtención de un diagnóstico de certeza. Hasta el momento, no existe tratamiento específico. Sin embargo, una terapia de mantenimiento agresiva ha demostrado en algunos casos un beneficio significativo. Por este motivo, el tratamiento se enfoca principalmente a prevenir nuevos episodios de CCE. Se deberá evitar el uso de anticoagulantes y/o antiagregantes, así como cualquier maniobra vascular invasiva. Debido a su elevada morbimortalidad y al escaso abanico terapéutico, es necesario realizar un diagnóstico precoz. Por este motivo, se pretende incidir en la importancia de las lesiones cutáneas, que resultan ser en numerosos casos las manifestaciones clínicas más precoces y frecuentes en la CCE.

## 7. PENFIGOIDE LOCALIZADO

B. Martín González, L. Martínez Casimiro, J. López Davia y V. Alegre de Miquel

*Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** El penfigoide ampolloso es una enfermedad autoinmune que suele afectar a pacientes en la sexta década. Se caracteriza por ampollas tensas con predominio en áreas intertriginosas y la zona baja del abdomen. Los pacientes pueden presentar placas urticariales y prurito generalizado.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 79 años, con antecedentes médicos de Parkinson, Diabetes mellitus e hipertensión arterial en tratamiento con euglucón, orfidal, mirapexin y atacand plus. Además había sido intervenida de la rodilla izquierda hacía un año, realizándose un cerclaje de la rótula tras fractura de la misma. Tres meses después de la intervención refería la aparición de lesiones ampollas sobre la rodilla operada, que habían sido tratadas con mupirocina tópica por parte de su médico de cabecera, con resolución de las lesiones unos meses tras el comienzo de la clínica. Acudía ahora a nuestra consulta por la aparición, un año después, de lesiones idénticas en la misma localización. Presentaba una placa eritematosa ocupando la superficie de la rodilla izquierda, sobre la que se había desarrollado varios elementos ampollas tensos, de contenido claro, intensamente pruriginosos. El médico de cabecera había prescrito esta vez cloxacilina vía oral, sin mejoría de las lesiones. Se tomó una biopsia en sacabocados para hematoxilinaeosina de una de las ampollas y otra de la piel perilesional para inmunofluorescencia directa, que confirmaron el diagnóstico de penfigoide ampolloso.

**Discusión.** Existen distintas formas de penfigoide ampolloso localizado, como el penfigoide cicatricial de membranas mucosas, el penfigoide localizado cicatricial o Brunsting-Perry y el penfigoide localizado no cicatricial. Esta última forma corresponde al 16-29% de todos los casos de penfigoide y se presenta como erupciones crónicas intermitentes restringidas a un área corporal. Las lesiones son idénticas desde el punto de vista clínico, histológico y de inmunofluorescencia a aquellas que aparecen en el penfigoide generalizado. Los traumatismos, la radiación ultravioleta o la presión han sido algunos de los factores implicados en su patogénesis.