

# **RESÚMENES COMUNICACIONES LIBRES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV**

*Reunión de la Sección Centro de la AEDV. 2003*

*Reunión de la Sección Centro de la AEDV. 2004*

*Reunión de la Sección Centro de la AEDV. 2005*

*Reunión de la Sección Centro de la AEDV. 2006*

*Madrid. 25 de enero de 2007*

*Madrid. 22 de febrero de 2007*

*Madrid. 9 de marzo de 2007*

*Madrid. 26 de abril de 2007*

*Madrid. 25 de octubre de 2007*

*Madrid. 29 de noviembre de 2007*

*31 de enero de 2008*

*Madrid. 28 de febrero de 2008*

*Madrid. 27 de marzo de 2008*

*Madrid. 24 de abril de 2008*

*Madrid. 30 de octubre de 2008*

*Madrid. 27 de noviembre de 2008*

---

**RESÚMENES**

---



# REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV 2003

## 1. HIDRADENITIS ECRINA NEUTROFÍLICA

I. Arrue Michelena, L. Calzado Villarreal,  
C.M. Galera Martín, J.L. Rodríguez Peralto,  
S. López Gómez y F. Vanaclocha Sebastián

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

**Introducción.** La hidradenitis ecrina neutrofílica es un proceso habitualmente asociado a neoplasias hematológicas en tratamiento quimioterápico. También se han descrito casos en relación con otros procesos malignos e infecciones, existiendo excepcionalmente en individuos sin patología de base.

**Caso clínico.** Se presenta un caso de un varón de 27 años de edad, sano, que consulta por un episodio de lesiones eritematoedematosas y dolorosas en región lumbar y nalga derecha, acompañado de fiebre. Dos meses antes refería episodio similar menos extenso. Ambos cuadros se resolvieron espontáneamente en días. En la histología se encontró un infiltrado polimorfonuclear neutrófilo alrededor de los acinos ecrinos, junto con vacuolización y necrosis de estos. Con estos datos se llegó al diagnóstico de hidradenitis ecrina neutrofílica.

**Conclusión.** Presentamos un caso de un paciente con un cuadro compatible clínica e histopatológicamente con hidradenitis ecrina neutrofílica, sin asociación con ninguna patología subyacente.

### Bibliografía recomendada

Gómez Vázquez M, Peteiro C, Toribio J. Neutrophilic eccrine hidradenitis heralding the onset of chronic myelogenous leukaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003; 17:328-30.  
Harrist TJ, Fine JD, Berman RS, Murphy GF, Mihm MC Jr. Neutrophilic eccrine hidradenitis. A distinctive type of neutrophilic dermatosis associated with myelogenous leukemia and chemotherapy. *Arch Dermatol.* 1982;118:263-6.

## 2. FIBROXANTOMA ATÍPICO, ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO DE 10 CASOS

E. Gómez de la Fuente, M. Sols Rodríguez-Candela,  
F.J. Vjcente Martín, E. Naz Villalba, R. Gamó Villegas,  
J.G. Álvarez Fernández, F. Pinedo Moraleda  
y J.L. López-Esteban

*Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

**Introducción.** El fibroxantoma atípico es un tumor fusocelular pleomorfo de histogénesis incierta, que típicamente afecta la piel con daño actínico de personas mayores, aunque con menor frecuencia puede afectar tronco y miembros de personas jóvenes. Se caracteriza por presentar inmunohistoquímicamente marcadores epiteliales y melanocíticos negativos con vimentina positivos.

**Casos clínicos.** Presentamos 10 casos recogidos en nuestro hospital. Se trata de 8 hombres y 2 mujeres, cuya edad oscilaba entre 25 y 89 años (media: 74,5). El tiempo al diagnóstico osciló entre 2 y 12 meses (media: 4 meses). Se trataba de lesiones únicas

(excepto un paciente con dos lesiones) localizadas en cuero cabelludo (2), frente (3), zona temporal (1), pómulo (1), mejilla (1), cuello (1) y espalda (1). Como patología asociada presentaban queratosis actínicas (9 pacientes), epiteloma basocelular (4 pacientes) y carcinoma espinocelular (2 pacientes). En todos ellos se ha realizado extirpación con márgenes clínicos, permaneciendo todos los pacientes vivos y sin lesiones después de un tiempo de seguimiento que oscila entre 2 y 66 meses (media: 26,5). Solo se ha producido una recidiva dos meses después de la extirpación, que volvió a ser extirpada quirúrgicamente sin recidiva posterior. No se han dado casos de metástasis locorreccionales o a distancia. En todos los casos la histología compatible se corroboró con inmunohistoquímica negativa para queratinas, EMA, S-100, HMB45 y positividad para vimentina.

**Discusión.** Se discuten las características clinicopatológicas de una serie de 10 pacientes con fibroxantomas atípicos. Se trata de un tumor, cuyo diagnóstico histológico se hace por exclusión con la inmunohistoquímica. Se trata de una variante del histiocitoma fibroso maligno, del cual es histológicamente indistinguible. Su pronóstico es bueno debido a su diagnóstico precoz y a la localización superficial.

## 3. TRATAMIENTO DE HEMANGIOMAS COMPLICADOS CON CORTICOIDES ORALES

S. Mallo, A. Torrelo y A. Zambrano

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

**Fundamento.** Los hemangiomas complicados por afectar a algún órgano vital, por presentar ulceración o por afectar órganos internos precisan tratamiento agresivo. Los corticoides orales son actualmente la primera línea de tratamiento.

**Objetivo.** Revisar la eficacia y seguridad a largo plazo del tratamiento de los hemangiomas complicados con corticoides orales. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de 10 casos de hemangiomas complicados (por obliteración ocular, por ulceración grave o por afectación hepática), tratados durante un periodo variable de tiempo (4 a 13 meses) con corticoides orales a dosis iniciales de 4 mg/kg/día. La dosis se redujo según respuesta clínica. Se controlaron los efectos adversos principales (hipertensión arterial y retraso de peso y talla).

**Resultados.** El tratamiento con corticoides en hemangiomas complicados tuvo resultados excelentes en 2 casos y buenos en otros 8, lográndose las expectativas iniciales (apertura ocular, mejoría de la ulceración y reducción de hemangiomas hepáticos) en todos los casos. No se produjeron efectos adversos agudos, y solamente un paciente presentó retraso de peso y talla a largo plazo, que no pudo ponerse en relación con los corticoides orales.

**Conclusiones.** El tratamiento con corticoides orales a altas dosis es eficaz y seguro en los lactantes con hemangiomas infantiles complicados.

#### 4. ESTUDIO SECUENCIAL DEL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS MODERADA-GRAVE CON MOFETIL-MICOFENOLATO Y CICLOSPORINA

J. Pedraz Muñoz, Y. Delgado-Jiménez, I. García Rio, E. Daudén y A. García Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** La psoriasis es una enfermedad crónica, inflamatoria, que dispone de una amplia gama de tratamientos, tanto tópicos como sistémicos. Dentro de estos últimos se encuentran, entre otros, metotrexato, retinoides, ciclosporina, azatioprina, mofetil-micofenolato, etc. Existen múltiples estudios que avalan la eficacia de los diversos tratamientos de la psoriasis por separado, pero solo unos pocos que comparan las diversas pautas de tratamiento entre sí. Nuestro objetivo es realizar un estudio prospectivo, secuencial, para valorar la efectividad y seguridad de la ciclosporina y del mofetil-micofenolato en el tratamiento de la psoriasis moderada-grave.

**Pacientes y método.** Se utiliza una muestra de 8 pacientes (5 mujeres y 3 varones) con psoriasis moderada-grave, con una media de edad de 57 años (rango: 35-78) y un tiempo de evolución de la enfermedad de 37,6 años (rango 14-60). Las dosis utilizadas son de 30 mg/kg/d para el micofenolato y de 4 mg/kg/d para la ciclosporina. Se administra en primer lugar mofetil-micofenolato durante 4 meses haciendo determinaciones basales de PASI y analítica básica e intermedia (3 semanas, 2 meses y 4 meses) de PASI, analítica y efectos secundarios generales. Tras un periodo de lavado de media de 11,5 semanas (rango 3-42) se administra ciclosporina durante otros 4 meses con determinaciones basales de PASI, analítica básica e hipertensión y en puntos intermedios (3 semanas, 2 meses y 4 meses) de los parámetros anteriores y de los efectos secundarios generales.

**Resultados.** Se observa notable mejoría tanto clínica como objetivada por el índice PASI en el periodo de tratamiento con ciclosporina comparándolo con el del micofenolato. Se observaron efectos secundarios leves tanto con el micofenolato (estreñimiento, náuseas, palpitaciones) como con la ciclosporina (epigastralgia, cefalea, astenia, hirsutismo).

**Conclusiones.** Se ha comprobado que el micofenolato, agente inmunosupresor de reciente introducción, no es tan efectivo como la ciclosporina en el control de la psoriasis grave, presentando menor rapidez de acción que la misma aunque la tolerancia es aceptable en ambos compuestos. Por ello consideramos que el micofenolato tiene la suficiente entidad como para emplearlo como pauta alternativa a la ciclosporina en tratamientos a largo plazo con esta última y con ello evitar cierto deterioro de la función renal.

#### 5. INFECCIÓN DE TEJIDOS BLANDOS

M. Huerta Brogeras, J.A. Avilés Izquierdo, C. Mauleón Fernández, M. González-Carrascosa, I. Longo Imedio, J.M. Hernanz Hermosa y P. Lázaro Ochaita

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** Presentamos el caso de una paciente hemodializada, con infección de tejidos blandos por *Pasteurella multocida*.

**Caso clínico.** Mujer de 66 años, que vive en casa con dos hijos y un gato, acude por dolor intenso y tumefacción en zona posterior de pierna. Se realizan pruebas de imagen y se descarta una trombosis venosa profunda. A los 4 días, acude a hemodiálisis con ampollas a tensión de contenido hemorrágico en la zona mencionada, e intenso dolor a la palpación. Ingresa con la sospecha diagnóstica de celulitis a estudio. Se realiza analítica, biopsia con cultivo y cultivo también del exudado. En este último se aísla *Pasteurella multocida*. Tras 10 días de tratamiento antibiótico

parenteral de amplio espectro cede el dolor y remiten las lesiones ampollas, epitelizando con buena evolución.

**Discusión.** La *Pasteurella multocida* es un cocobacilo gramnegativo que se aísla en el 25% de las celulitis secundarias a mordedura por animales domésticos. Puede provocar infección de tejidos blandos, artritis, osteomielitis, infecciones orofaríngeas y respiratorias, pero también peritonitis, meningitis y bacteriemias con pronóstico fatal. Existe población susceptible, que son aquellos pacientes con enfermedades crónicas subyacentes. El tratamiento de elección son las penicilinas, pero existe un 10-20% de cepas resistentes.

#### 6. GRANULOMA ANULAR FOLICULAR

L. Moya, A. Pérez, A. Harto, M. Gárate, R. Carrillo y P. Jaén

*Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.*

**Introducción.** El granuloma anular es una dermatosis de etiología desconocida, que se caracteriza por la presencia de granulomas necrobióticos característicos. Clásicamente se distinguen 4 variedades clínico-patológicas: localizado, generalizado, perforante y subcutáneo. Recientemente se ha descrito una variedad foliculo-pustulosa (Vargas-Díez et al).

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 58 años, sin antecedentes personales de interés, que presentaba un cuadro de lesiones cutáneas asintomáticas de 3 años de evolución, localizadas en miembros inferiores, superiores y abdomen, sugestivas clínicamente de foliculitis, que tras su estudio histológico mostraban típicos granulomas en empalizada, de localización predominantemente folicular, y con fenómenos de eliminación transepidermica.

**Conclusión.** En raras ocasiones, el granuloma anular puede tener una afectación predominantemente folicular, pudiendo considerarse esta forma de presentación una variante clínico-patológica.

#### Bibliografía recomendada

Vargas-Díez E, Feal-Cortizas C, Fraga J, Fernandez-Herrera J, García-Díez A. Follicular pustulous granuloma annulare. Br J Dermatol. 1998;138:1075-8.

Peñas PF, Jones-Caballero M, Fraga J, Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Perforating granuloma annulare. Int J Dermatol. 1997;36:340-8.

#### 7. NECROSIS CUTÁNEA DEL COMA

J. Angulo, E. González Guerra, I. Vargas-Machuca, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Paciente varón de 28 años, consumidor habitual de cocaína y heroína inhaladas y benzodiazepinas, con antecedentes personales de trastorno límite de la personalidad y varios intentos autolíticos. Ingresó en la UCI en estado de coma tras un nuevo intento autolítico mediante la ingesta de benzodiazepinas, opiáceos y cocaína.

Al ingreso, el paciente tenía un Glasgow de 3, pupilas medias reactivas, se encontraba febril e inestable hemodinámicamente y tenía unas lesiones cutáneas localizadas principalmente en zonas de apoyo.

Las lesiones eran placas eritematosas bien definidas, algunas de ellas con una ampolla hemorrágica suprayacente y otras con zonas más erosivas.

Se practicó una biopsia de una de las lesiones y en el estudio histopatológico se objetivó necrosis de las glándulas sudoríparas ecricinas, tanto en la porción secretora como en el conducto, del folículo piloso, de las glándulas sebáceas y de la epidermis. También existía afectación vascular con necrosis de la pared. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de necrosis cutánea del coma.

Se comenta el caso y se hace una revisión de la bibliografía relacionada, así como de la etiopatogenia e histopatología de dicha entidad.

### **8. PRURIGO ACTÍNICO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

I. Prats Caelles, E. López de Ayala Casado, R. de Lucas Laguna, M. Corral la Calle, C. Rubio Flores y M. Casado Jiménez

*Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.*

El prurigo actínico es una fotodermatosis idiopática que afecta preferentemente a la población de América Latina. Se caracteriza

por brotes recurrentes de lesiones cutáneas simétricas en las zonas de fotoexposición.

Presentamos dos casos de prurigo actínico, ambos en niños procedentes de América del Sur, refractarios a múltiples tratamientos, tanto tópicos como sistémicos.

Aportamos nuestra experiencia en el manejo de esta entidad con tacrolimus tópico, obteniendo resultados espectaculares en ambos casos.

Hasta el momento actual no existen referencias bibliográficas del tratamiento del prurigo actínico con tacrolimus tópico. Con los movimientos migratorios de la población latinoamericana, observaremos con más frecuencia este tipo de patología, y tacrolimus podría representar la primera opción terapéutica, sobre todo en nuestro medio.

# REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV 2004

## 1. ENFERMEDAD DE WHIPPLE CON AFECTACIÓN DÉRMICA

A. Cuenca Sáez<sup>a</sup>, B. Pérez Tato<sup>a</sup>, B. Díaz Martínez<sup>a</sup>,  
L. Ortega Medina<sup>b</sup>, P. Ruiz Fernández<sup>b</sup> y F. Sánchez de Paz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

**Introducción.** Presentamos un caso con múltiples lesiones cutáneas con anatomía patológica específica de la enfermedad de Whipple. Es una enfermedad sistémica poco común que puede afectar a cualquier órgano del cuerpo, pero de forma constante al intestino, caracterizada por malabsorción, dolor abdominal, artritis y manifestaciones neurológicas. Está causada por *Tropheryma whippeli*; se observan bacilos intracelulares en todos los tejidos afectados, que desaparecen con tratamiento antibiótico. El diagnóstico se establece en la biopsia intestinal por la presencia de gránulos PAS positivos en los macrófagos del corion de la mucosa, o en cualquiera de los tejidos afectados. Los cambios cutáneos más frecuentes son hiperpigmentación de cicatrices y áreas expuestas, eritema nudoso y, menos frecuentemente, nódulos subcutáneos.

**Caso clínico.** Varón de 55 años diagnosticado de enfermedad de Whipple 4 meses antes, consulta por presentar lesiones papulosas eritematosas de 1 a 2 cm de diámetro en axila y cuello, de días de evolución. Con el diagnóstico de enfermedad de Whipple efectuamos una biopsia cutánea y estudio histopatológico donde se observó una dermatitis inespecífica con infiltrados de macrófagos espumosos PAS positivos, similar a la biopsia previa intestinal.

**Discusión.** Se debe considerar la posibilidad de la enfermedad de Whipple ante un paciente con síntomas compatibles y manifestaciones cutáneas; nuestro paciente presentó este conjunto de síntomas en sus dos episodios. Aunque la afectación cutánea ha sido descrita frecuentemente en forma de hiperpigmentación, nódulos subcutáneos, eritrodermia y paniculitis, la afectación puramente dérmica es excepcional.

## 2. ACROPIGMENTACIÓN RETICULADA DE KITAMURA

R. Valverde Garrido, P. Sánchez Caminero,  
B. Rosales Trujillo, J.L. Rodríguez Peralto,  
A. Guerra Tapia y F. Vanaclocha Sebastián

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

La acropigmentación reticulada de Kitamura es una rara entidad, más frecuente en la raza asiática, con mecanismo de transmisión autosómico dominante (aunque de etiopatogenia desconocida). Consiste en lesiones hiperpigmentadas tipo lentigo, con distribución reticulada y localización acral (dorso de manos-dorso de pies-laterocervical), que asocia componente de atrofia centrado en dichas lesiones, así como patrón quebrado-dendrítico del dermatoglifo junto a «pits» en palmas y/o plantas, que se extiende en ocasiones a dorso de falanges. No se presentan alteraciones a otros niveles (mucosas, ungueales, capilares, dentarias, oftalmológicas, óseas, etc.) y los hallazgos (de inicio en

la infancia) son cada vez más llamativos y extensos con la edad. Debe hacerse diagnóstico diferencial con otras entidades que dan hiperpigmentación reticulada (acropigmentación reticulada de Dohi, Franceschetti-Jadassohn, disqueratosis congénita, Dowling-Degos, etc.), con la acromelanosis difusa, con el lentigo senil y la acrogeria.

Presentamos dos casos: madre (50 años) e hija (28 años) de una serie de casos familiares (de nacionalidad china), que manifestaban cuadro clínico compatible (incluyendo hiperpigmentación reticulada acral y patrón quebrado del dermatoglifo palmar-pits), de inicio en la adolescencia. Junto a lo anterior se observó mecanismo de transmisión genética y hallazgos histológicos (en algunos aspectos semejantes a los del lentigo senil) compatibles con esta enfermedad.

## 3. NÓDULOS CUTÁNEOS TRAS LA INYECCIÓN DE ACETATO DE GLATIRAMERO

A. Alonso Pérez<sup>a</sup>, S. Pérez Gala<sup>a</sup>, J. Sánchez Pérez<sup>a</sup>,  
J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Planteamiento del tema.** El acetato de glatirameró es un fármaco diseñado recientemente para el tratamiento de la esclerosis múltiple. Se administra diariamente mediante inyecciones subcutáneas y posee un perfil de seguridad excelente. El efecto adverso cutáneo más frecuente es la aparición de reacciones locales en el lugar de la inyección (eritema y dolor de corta duración). También se han descrito de manera infrecuente fenómenos de lipofilia con el uso continuado del fármaco. Presentamos el caso de una paciente que desarrolló lesiones a modo de nódulo-placas en los lugares de inyección de acetato de glatirameró con histología de paniculitis septal y eosinofilia.

**Historia clínica.** Una mujer de 31 años diagnosticada de esclerosis múltiple en 1998, sin otros antecedentes personales de interés, comenzó tratamiento con acetato de glatirameró en febrero de 2002, abandonando el mismo tras 7 días para ser valorada en nuestro Servicio de Dermatología. Refería la aparición de lesiones eritematosas, dolorosas y moderadamente infiltradas en los distintos lugares de inyección y que comenzaban a las pocas horas de la administración subcutánea del fármaco, ya desde el primer día. Las lesiones desaparecían aproximadamente en una semana, dejando en su lugar pequeños nódulos profundos, de consistencia dura, asintomáticos y no aparentes a la inspección clínica. Se realizó una biopsia de una lesión incipiente con resultado histopatológico de paniculitis septal asociada a moderada eosinofilia. También se realizaron pruebas de contacto. Las pruebas epicutáneas para los alérgenos del GEIDC resultaron positivas para el níquel, mientras que resultaron negativas para el acetato de glatirameró. Las pruebas de intradermorreacción fueron positivas para acetato de glatirameró y negativas para el solvente y suero fisiológico.

**Discusión.** El hallazgo de paniculitis septal y eosinofilia tras las inyecciones de acetato de glatirameró no está descrito previamente en la literatura. Destaca el hecho de que las lesiones apa-

recieron a las pocas horas de la primera inyección, cuando con otras paniculitis post-inyección esta solía ocurrir tardíamente. La histología encontrada no resulta específica, ya que se puede encontrar de manera infrecuente asociada a múltiples entidades clínicas. La etiopatogenia que subyace a las lesiones descritas es por el momento desconocida.

**Conclusión.** Hemos presentado el caso de una paciente con lesiones nodulares tras las inyecciones subcutáneas de acetato de glatiramero, con una histología de paniculitis asociada a eosinofilia.

#### 4. TUBERCULOSIS VERRUCOSA CUTIS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Marquet, L. Moya, M. Fernández Lorente, R. Carrillo, E. Muñoz-Zato y P. Jaén

A pesar del resurgimiento de casos de tuberculosis (TBC) sistémica, secundaria a la aparición del sida y al incremento de la inmigración, los casos de TBC cutánea continúan siendo infrecuentes; corresponden en España a un 0,1-1 % de las enfermedades dermatológicas. De las múltiples presentaciones clínicas, la TBC verrucosa es la menos frecuente.

Presentamos el caso de un varón de 35 años, en estudio por el Servicio de Reumatología por una artritis en carpo derecho, en el que se observó una lesión asintomática de años de evolución en el dorso de la mano izquierda, por lo que se solicitó valoración por nuestra parte. A la exploración presentaba una placa eritematoviolácea, infiltrada, de superficie hiperqueratósica, verrucosa, en dorso de la mano izquierda, primer, segundo y tercer dedo de la misma. Ante la sospecha clínica de TBC verrucosa, se realizó estudio histopatológico, que resultó compatible con nuestra sospecha inicial. El estudio del líquido articular muestra 20 BAAR/100 campos en test de Ziehl y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) con ampliificaciones del genoma de *M. tuberculosis*.

Actualmente el paciente se encuentra con pauta antiTBC de 9 meses (2RIP, 7IR), con buena tolerancia y mejoría clínica.

Este caso nos recuerda la necesidad de incluir la TBC cutánea verrucosa en el diagnóstico diferencial de lesiones hiperqueratósicas con escasa tendencia a la curación.

#### 5. CALCIFICACIÓN EN LOS PUNTOS DE INYECCIÓN DE HEPARINA EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

I. Vargas-Machuca, E. González Guerra, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.*

Mujer de 67 años de edad, con antecedentes de insuficiencia renal crónica en tratamiento con hemodiálisis desde hace un año, varios episodios de tromboflebitis en extremidades inferiores y un episodio de tromboembolismo pulmonar hace 3 años, por lo que está realizando tratamiento profiláctico con nadroparina cálcica subcutánea desde hace 4 meses. Consulta por lesiones cutáneas dolorosas de aspecto eritematopurpúrico, con necrosis central algunas de ellas, en los puntos de inyección de la heparina en la pared anterior del abdomen y en la cara externa del brazo izquierdo. En la analítica presenta elevación de urea, nitrógeno ureico en sangre (BUN), creatinina, calcio, fósforo y parathormona (PTH), debido a un hiperparatiroidismo secundario. En la biopsia cutánea se observan depósitos de calcio en la hipodermis, sobre las fibras de colágeno, siguiendo una disposición lineal horizontal. Se ha sustituido la heparina cálcica por heparina sódica, sin que se hayan producido nuevas lesiones cutáneas. Las lesiones antiguas han ido remitiendo paulatinamente.

Las calcinosis cutáneas se clasifican en 4 grupos: distróficas (sobre tejidos previamente dañados), metastásicas (con niveles elevados de calcio, fósforo o ambos), idiopáticas e iatrogénicas. Los factores que pueden haber influido en este caso son el traumatismo cutáneo de la inyección de heparina, la insuficiencia renal crónica, el hiperparatiroidismo secundario y la inyección subcutánea de una solución conteniendo calcio (la heparina cálcica).

Parece que la calcinosis por heparina cálcica se presenta en pacientes con insuficiencia renal, con hiperparatiroidismo y anomalías en el metabolismo del calcio y del fósforo, que sólo se presenta con la heparina cálcica (no con la sódica) y que tiene una histopatología característica: depósitos de calcio sobre las fibras de colágeno.

#### 6. ACRODERMATITIS ENTEROPÁTICA-LIKE

R. de Lucas, D. Arranz, M. del Corral, E. López de Ayala, I. Prats, M.A. Martín y M. Casado

*Servicio de Dermatología. Hospital La Paz. Madrid. España.*

**Introducción.** La acrodermatitis enteropática (AE) es un raro trastorno hereditario, autosómico recesivo, caracterizado por la tríada consistente en dermatitis, alopecia y diarrea. La AE se origina por la incapacidad de absorber el zinc de la dieta. La presencia de un cuadro de dermatitis acral y periorificial en un lactante debe orientar a este diagnóstico, si bien el cuadro clínico es indistinguible en las formas hereditarias y en las formas adquiridas de esta enfermedad.

Presentamos el caso de dos niñas, de 4 y 3 meses, prematuras alimentadas con lactancia materna exclusiva, que presentaban un cuadro clínico compatible con AE.

**Casos clínicos.** Una paciente de 4 meses, producto de un embarazo gemelar, nacida prematura a las 31 semanas y alimentada de forma exclusiva con lactancia materna, nos fue remitida por dermatitis de 3 semanas de evolución. La segunda paciente, de 3 meses, prematura de 32 semanas y también alimentada con leche materna, acudió a nuestra consulta por el mismo motivo. Ambas niñas presentaban lesiones cutáneas acrales y periorificiales y habían recibido tratamiento antibiótico tópico y oral sin ninguna mejoría. El cuadro clínico era compatible con AE. La biopsia de piel y la determinación de zinc en sangre confirmaron el diagnóstico. Se instauró tratamiento oral con sulfato de zinc en ambos casos y el cuadro se resolvió dramáticamente en 5 días, permaneciendo las dos niñas asintomáticas hasta la actualidad. Las determinaciones de los niveles sanguíneos de zinc en ambas madres y en la hermana gemela de la primera paciente fueron normales. El estudio de la leche materna reveló un déficit grave de zinc en ambos casos.

**Comentario.** La aparición de un cuadro de dermatitis similar a la AE o AE-like ha sido referida en la literatura en pacientes prematuros alimentados de forma exclusiva con leche materna. Al contrario que la forma hereditaria, en la que las manifestaciones clínicas aparecen tras el destete, en estos casos el déficit de aporte de zinc se debe a la deficiencia del elemento en la leche materna, por lo que se agravan si mantenemos la lactancia natural. Analizamos este caso, su patogenia, así como la extraordinaria importancia del zinc para la vida.

#### 7. ESCLERODERMIA LOCALIZADA TRAS VACUNACIÓN

A. Pérez, A. Torrelo, D. Azorín y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

Presentamos un caso de esclerodermia localizada en un niño de 15 meses de edad, el cual tras recibir la tercera dosis de vacuna DTP a los 6 meses, presenta aparición de una lesión cutánea indurada en muslo derecho, siendo las dos vacunaciones previas rigurosamente normales.

Se trata de un niño de 15 meses que presenta en cara anteroexterna de muslo derecho una lesión cutánea en forma de placa indurada, con piel suprayacente de color normal, con zonas deprimidas puntiformes en su interior al comprimirla lateralmente, de  $9 \times 5$  mm, de 7 meses de evolución. La madre refiere que el niño en ningún momento ha presentado lesión cutánea alguna en dicha zona y que la lesión surgió a los dos meses tras la vacunación descrita.

Como pruebas complementarias, se realizó una biopsia cutánea que mostró homogeneización del colágeno en dermis profunda con ensanchamiento de los septos y obliteración de lóbulos adiposos con atrapamiento de estructuras glandulares, junto con un infiltrado inflamatorio mixto perivascular y perianexial.

Tomando como base los hallazgos clínicos referidos y la histopatología observada, se establece el diagnóstico de morfea localizada tras vacunación, tras lo cual no se insta un tratamiento salvo observación, no acudiendo posteriormente el niño a las citas preestablecidas.

Existen tres casos descritos en la literatura de morfea tras vacunación, a pesar de lo universal que esta es en la actualidad. Existen múltiples estímulos externos de naturaleza física y/o biológica que determinan la aparición de cuadros esclerodermiformes. Respecto a la fisiopatología, podemos concluir que la vacunación pueda comportarse como un agente biológico que dé lugar a una estimulación inmunológica inespecífica que asiente en el tejido conectivo (como es nuestro caso) o que en un individuo con una predisposición genética determinada, la inyección de estos inmunógenos pueda comportarse como un fenómeno de Koebner determinando el desarrollo de placas de morfea localizada o generalizada.

## 8. MUCINOSIS CUTÁNEA INFANTIL

J.L. López Estebaranz, M. Sols, F.J. Vicente, E. Gómez de la Fuente, J.G. Álvarez, E. Naz y F. Pinedo Moraleda

*Unidad de Dermatología. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

Las mucinosis cutáneas son un grupo heterogéneo de entidades caracterizadas por el cúmulo de mucina a nivel dérmico. En las mucinosis dérmicas el tipo de mucina acumulado con mayor frecuencia es el ácido hialurónico.

Presentamos un caso de mucinosis primaria cutánea infantil. Se trata de una niña de 5 años, que desde los 6 meses presentaba unas lesiones papulosas ligeramente hiperpigmentadas localizadas en el costado derecho. Las lesiones fueron progresando lentamente y aparecieron nuevas lesiones pápulo-nodulares en tronco. Las lesiones eran asintomáticas.

En la exploración física se objetivó una placa de unos 7 cm en la cara lateral torácica constituida por la confluencia de varias lesiones papulosas parduzcas de lento crecimiento. Además se objetivaban lesiones papulosas aisladas en el tronco. No existían adenopatías ni megalias. Tampoco existían lesiones en mucosas. El signo de Darier era negativo.

El estudio histológico de dos de estas lesiones demostró, bajo una epidermis acantósica con hiperpigmentación de la basal, un depósito en dermis superficial y reticular media de mucina que se objetivaba tanto con HE como con hierro coloidal. El depósito era difuso a nivel intersticial. Existían ocasionales fibroblastos de morfología fusiforme y estrellada, algún histiocito y frecuentes mastocitos. En las pruebas complementarias realizadas destacaba la negatividad de los ANA, cuantificación de Ig y espectro electroforético y estudio tiroideo normales.

Se inició un ciclo de tratamiento con corticoides tópicos y orales con escasa respuesta. Las lesiones han permanecido estables durante los últimos 6 meses, sin aparición de nuevas pápulas.

El caso aquí descrito es englobable dentro de las mucinosis cutáneas infantiles. El primer caso fue descrito en 1980 por Lum en una niña de 16 meses. En total se han publicado al menos 9 casos hasta la actualidad. Las lesiones suelen aparecer en los primeros meses de vida de forma simétrica y progresiva. Se han descrito casos que autoinvolucionan espontáneamente en la pubertad. Hay autores que consideran la mucinosis cutánea infantil una forma pediátrica de la mucinosis papular o liquen mixedematoso.

## 9. G.H.A. HANSEN (1841-1912)

R.M. Díaz Díaz, E. López de Ayala Casado, I. Prats Caelles, D.M. Arranz Sánchez, M. Corral de la Calle, C. Rubio Flores y P. Herranz Pinto

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Gerhard Henrik Armauer Hansen nació en Bergen (Noruega). En 1887 comenzó su trabajo en el Pleistifelsen for Spedalske, un hospital dedicado a enfermos de lepra cuyo jefe era Danielssen (1815-1894). Tras ampliar sus conocimientos histopatológicos en Bonn y Viena, regresó a Noruega para realizar su exhaustiva investigación en el campo de la leprología. Entre 1871 y 1873 consiguió observar al llamado «bacilo de la lepra», hecho que comunicó en 1874. Además de su actividad investigadora, Hansen fue un zoólogo relevante, defensor ardiente del darwinismo.

## 10. PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO: REVISIÓN DE 5 CASOS

M. González-Carrascosa Ballesteros, P. de la Cueva Dobao, E. Chavarría Mur, M. Huerta Brogeras, M. Campos Domínguez, R. Suárez Fernández y C. Bueno Marco

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** El pseudoxantoma elástico (PXE) o síndrome de Gronblad-Strandberg es un raro trastorno hereditario que se caracteriza por la calcificación y fragmentación de las fibras elásticas, con múltiples manifestaciones sistémicas. Presentamos una revisión de los casos de PXE atendidos en nuestro servicio en los últimos 20 años.

**Material y métodos.** Se han revisado las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de PXE.

**Objetivos.** Revisar las características del PXE mediante una revisión de los casos atendidos en nuestro servicio.

**Resultados.** Encontramos 5 casos de PXE, 3 mujeres y 2 varones, sin antecedentes familiares de PXE, con una edad de inicio entre 5-10 años. La edad al diagnóstico variaba entre 8-39 años (media 19,6). El diagnóstico fue en 3 de los 5 casos por las lesiones cutáneas, aunque estaban presentes en el 100% de los casos. De los 5 pacientes, 4 presentaron clínica ocular, 2 presentaron también clínica vascular y 3 presentaron, además, manifestaciones neurológicas en la evolución.

**Discusión.** El PXE afecta a los tejidos ricos en fibras elásticas y sus manifestaciones más frecuentes son las cutáneas (PXE), las oculares (estrías angioides) y las vasculares (calcificación vascular), así como la afectación digestiva y nerviosa. Se hereda de forma autosómica recesiva en el 97% de casos. Podría deberse a una mutación en el gen ABCC6 localizado en el cromosoma 16 (16p13.1). Se ha observado un aumento del contenido de elastina y depósito de calcio en las fibras elásticas alteradas. La manifestación más frecuente y precoz es la aparición de máculas y placas amarillentas en zonas de flexión, sobre todo en cuello y axila. Es característica, aunque no patognomónica, la presencia de estrías angioides en el fondo de ojo. No existe tratamiento adecuado, solo recomendaciones para frenar la progresión de la enfermedad, que tiene una esperanza de vida disminuida.



## 11. ICTIOSIS AMPOLLOSA (HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLÍTICA)

J.L. Díaz Recuero, C. García Acebes, F. Heras Mendaza, E. Vargas Laguna, P. Ruiz Fernández, M. Peña Payero y F. Sánchez de Paz

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.*

**Introducción.** La hiperqueratosis epidermolítica es un patrón histológico que se define por un aumento de la capa córnea con alteración vacuolar del estrato granuloso, pero también se utiliza como sinónimo de la eritrodermia ictiosiforme ampollosa, aunque, sin lugar a dudas, se prefiere el término ictiosis ampollosa.

**Historia clínica.** Paciente mujer de 62 años, natural de Honduras (fototipo IV-V), con antecedentes de hipercolesterolemia e hiperuricemia, cuenta una dermatosis que al nacimiento se presentó con denudación de la piel y que posteriormente, en lactancia, infancia y hasta la adolescencia le brotaban lesiones ampollas acompañadas de descamación y zonas de hipercornificación. Estas últimas lesiones persisten hasta la edad adulta, motivo por el cual acude a nuestra consulta. Un hijo y un nieto tienen una enfermedad similar, pero sin tanta expresividad. A la exploración física la paciente presentaba una placas hiperpigmentadas, engrosadas, marrónáceas y rugosas al tacto en zonas de flexo-extensión de las extremidades, también en espalda, áreas de piel sana salpicadas de zonas hiperpigmentadas. Las palmas y las plantas no tenían lesiones, tampoco existía ninguna contractura digital ni alteración de los anejos cutáneos. Análíticamente la fórmula sanguínea, bioquímica y sedimento de orina eran normales y VSG 37 mm/h.

En la biopsia se aprecia una hiperqueratosis, cambios granulares y vacuolares en la capa espinosa superior y en la granulosa. Al microscopio electrónico hallamos agrupamiento de tonofilamentos desorganizados en la periferia de la célula. Los desmosomas son normales. Con todos estos datos se establece el diagnóstico de ictiosis ampollosa (hiperqueratosis epidermolítica) y se instaura el tratamiento con acitretino 25 mg al día mejorando clínicamente, adelgazando la piel de las zonas engrosadas y no presentando ni hipertransaminemia ni hipercolesterolemia ni hipertrigliceridemia.

**Discusión.** El diagnóstico es claro, pero ver de qué subtipo se trata dentro de los 6 que existen es algo más complicado. Aunque nos debemos centrar en los subtipos sin afectación palmoplantar, de ellos el caso que presentamos se trataría de una forma NPS-2, que se caracterizan por ser una ictiosis generalizada con escama parda, con historia de ampollas pero sin hacer eritrodermia. Por lo tanto se deberían buscar defectos genéticos en la queratina 10, ya que suele ser la proteína afectada en los pacientes sin afectación palmoplantar que se codifica en el cromosoma 17 q21-q22.

**Conclusión.** La ictiosis ampollosa es una enfermedad que mejora con la edad del paciente y que responde al tratamiento con acitretina oral teniendo la precaución de no sobrepasar la dosis de 0,5-1 mg/kg por la posibilidad de despertar brotes de ampollas.

## 12. LESIONES EN AXILAS. MANIFESTACIÓN DE UNA NUEVA ENFERMEDAD

M. Corral, D. Arranz, R. de Lucas, M.A. Martín, C. Rubio, L. Yébenes y M. Casado

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

**Introducción.** La paraqueratosis granular consiste en una erupción cutánea con pápulas eritemato-parduzcas e hiperqueratósicas, que pueden confluir en placas y que se localizan, fundamentalmente, en áreas intertriginosas (mayoritariamente axilas). La histología característica muestra un engrosamiento

del estrato córneo, paraqueratosis compacta con retención de los gránulos de queratohialina, proliferación vascular en dermis y discreto infiltrado linfocitario. La etiología permanece aún desconocida, relacionándola con factores irritantes tanto mecánicos (roce en pliegues), como químicos (desodorantes, cremas oclusivas, lavados excesivos), en el contexto de una elevada humedad (áreas intertriginosas). Se cree que el mecanismo fisiopatológico es el defecto de metabolización de la profilagrina en filagrina, ocasionando la consiguiente retención de los gránulos de queratohialina.

**Material y métodos.** Presentamos el caso de una chica de 18 años con hábitos de excesiva higiene y lesiones en ambas axilas, de dos meses de evolución. El diagnóstico histológico fue de paraqueratosis granular.

**Discusión.** Hasta el momento actual son 42 los casos descritos de esta patología, afectando fundamentalmente a mujeres de edad media, aunque también se han descrito casos en varones y en niños de 3 meses, en todos ellos se asocian una o varias de las siguientes características: uso excesivo de desodorantes, cremas oclusivas, lavados frecuentes, hiperhidrosis y obesidad. Los tratamientos empleados han sido: corticoides tópicos, antifúngicos locales, tacalcitol, retinoides tópicos y sistémicos, y muchos de ellos han tenido una resolución espontánea tras la retirada de los productos tópicos.

**Conclusiones.** Nuestro caso reafirma los supuestos de mujer con excesiva higiene, que mejora con la moderación de la misma, y sin embargo tiene como características propias el hecho de afectar a una edad joven, y no mejorar con el tratamiento corticoideo local.

## 13. AMILOIDOSIS CUTÁNEA NODULAR PRIMARIA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE SJÖGREN

E. Chavarría Mur, C. Mauleón Fernández, J.A. Avilés Izquierdo, P. de la Cueva, C. Silvente San Nicasio, M. Sánchez Viera y P. Lázaro Ochaíta

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

Paciente mujer de 69 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial, y diagnosticada de síndrome de Sjögren desde hace 10 años. Acude a nuestra consulta por presentar unas lesiones en cara y abdomen de 8 años de evolución, pruriginosas, que no habían mejorado con el tratamiento con corticoides tópicos potentes. A la exploración física se aprecia una placa nodular de coloración parduzca, infiltrada, de unos 8 cm de diámetro, en región epigástrica, y lesiones similares de menor tamaño en frente y mejillas. La biopsia cutánea fue compatible con amiloidosis de tipo AL. La paciente fue diagnosticada de amiloidosis cutánea nodular primaria (ACNP), asociada a síndrome de Sjögren.

Existen muy pocos casos publicados de ACNP en pacientes con síndrome de Sjögren. No está aún aclarada la etiopatogenia de esta asociación. Sin embargo, sí se ha demostrado que un porcentaje no despreciable de estos pacientes acaban desarrollando un proceso.

## 14. DERMATOMIOSITIS CLÍNICAMENTE AMIOPÁTICA

B. Rosales Trujillo, I. Alonso, A. Vergara, I. Arrue, P. Ortiz y F. Vanaclocha

*Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Presentamos el caso de una dermatomiositis (DM) confirmada según los criterios de Bohan que, una vez resuelto el brote inicial, evoluciona en forma de recurrencias graves de DM

clínicamente amiopática, con lesiones cutáneas típicas sin datos clínicos ni analíticos de miositis, y de difícil control con la terapéutica convencional.

**Caso.** Mujer de 57 años, con hipertensión arterial (HTA), hipercolesterolemia, pangastritis y atopía. Presenta poiquilodermia violácea difusa con fotodistribución e intensificación periocular, pápulas violáceas en áreas extensoras, sobre todo en manos, telangiectasias periungueales y debilidad muscular en cintura escapular y pélvica. Analítica con alteración del perfil muscular, electromiograma (EMG) con patrón miopático y biopsia cutánea compatible con DM (se confirma DM). Se descarta neoplasia mediante marcadores tumorales y pruebas de imagen. Presenta brotes recidivantes, intensos y extensos de lesiones úlcero-necróticas generalizadas sin debilidad muscular ni alteración enzimática, refractarios al tratamiento con corticoides orales, ciclosporina y azatioprina.

**Discusión.** La DM amiopática fue descrita por Kiel en 1940, refiriéndose a pacientes con clínica cutánea típica de DM en ausencia de enfermedad muscular sintomática. Este concepto ha sido objeto de controversia ya que, según los criterios diagnósticos de DM descritos por Bohan en 1975, es necesaria la presencia de algún tipo de evidencia objetiva de miositis, y, por tanto, la DM amiopática quedaría excluida del espectro de miopatía inflamatoria idiopática. Sin embargo, son considerables los casos publicados de DM amiopática y muy pocos de DM clásica que evoluciona con brotes únicamente cutáneos, sin clínica muscular. Por ello, se propone una nueva clasificación y criterios que incluyan a la DM sólo-cutánea (DM amiopática) y la DM predominantemente-cutánea (DM hipomiopática), que, en conjunto, constituyen el subgrupo de DM clínicamente amiopática.

## 15. TROMBOFLEBITIS MIGRANS ASOCIADA A UNA COAGULOPATÍA CONGÉNITA

J. Angulo, E. González, I. Vargas-Machuca, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.*

La tromboflebitis migrans es un cuadro de episodios recurrentes de trombosis segmentaria superficial que afecta a pequeñas y grandes venas de todo el cuerpo. Generalmente es debida a una patología o desencadenante procoagulante subyacente, aunque existen algunos casos asociados a estados primarios de hipercoagulabilidad. El caso que presentamos se trata de un paciente varón de 67 años con antecedentes personales de vitíligo y polineuropatía axonal sensitivo-motora, que acude a nuestra consulta por brotes recidivantes de nódulos eritematosos dolorosos en extremidades inferiores y superiores desde hace aproximadamente dos años. Algunas de estas lesiones adquieren una distribución lineal en las extremidades. No presentaba lesiones oculares, genitales ni orales. Por lo demás, el paciente presentaba un buen estado general y no refería síndrome constitucional. Se tomó una biopsia de uno de los nódulos, donde se apreciaba una vena de la hipodermis totalmente trombosada. El diagnóstico anatomopatológico era de tromboflebitis superficial y puesto en el contexto clínico se trataba de un cuadro de tromboflebitis superficial migratoria. Se le realizaron pruebas complementarias para descartar las patologías que frecuentemente se asocian a este cuadro. Las principales patologías a descartar son una neoplasia, enfermedad de Behçet, enfermedad de Buerger, enfermedad inflamatoria intestinal, sífilis secundaria y uso de drogas por vía parenteral. Todas estas posibilidades fueron descartadas bien por la clínica, bien por la analítica o bien por los estudios de imagen. Otra posibilidad que hay que descartar en este cuadro es un estado primario de hipercoagulabilidad. Existen casos descritos de tromboflebitis migrans asociados a déficit de factor XII, anti-

trombina III, proteína C y S, presencia de anticoagulante lúpico o anticuerpos anticardiolipina y resistencia a la proteína C activada. Los estudios de la coagulación mostraron que nuestro paciente presentaba la mutación C677T en el gen de la enzima metil-tetrahidrofolato reductasa y la mutación G20210A en el gen de la protrombina que se asocian con frecuencia a cuadros de trombosis venosa profunda. Nosotros no hemos encontrado ningún caso de tromboflebitis migrans asociado a estos dos estados procoagulantes. Se comentan brevemente los aspectos asociados a dichas mutaciones, así como la importancia de descartar también estados de hipercoagulabilidad primaria en pacientes con una tromboflebitis migratoria.

## 16. MICOBACTERIOSIS POR *M. MARINUM*. PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. Borbujo, P. Fernández, E. Castaño, E. Fernández, A. Hernández-Núñez, C. Lamonedá, A. Romero y E. Zamora

*Servicio de Dermatología. Hospitales de Fuenlabrada y Móstoles. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** Las micobacteriosis atípicas son una serie de procesos que entrañan dificultades diagnósticas clínicas y de tratamiento. En ocasiones pasan meses sin ser diagnosticadas.

**Caso clínico.** Presentamos un paciente de 41 años de edad que consulta por lesión nodular en mano derecha de 6 semanas de evolución, con estudio histológico de Botón de Oriente. Después de tratarse adecuadamente la lesión curó y a las 4 semanas consulta nuevamente por lesión nodular y ulcerada; después del estudio histológico y cultivo, se confirma el diagnóstico de micobacteriosis por *M. marinum*.

**Discusión.** Se comentan las peculiaridades clínicas y epidemiológicas del paciente. Se revisa la literatura referente al diagnóstico diferencial y al tratamiento.

**Conclusiones.** Es importante pensar en estos tipos de procesos, aunque sean poco frecuentes, ya que el diagnóstico se puede retrasar y dejar lesiones cicatrizales importantes al paciente. Además se presenta un nuevo Servicio de Dermatología en el Hospital de Fuenlabrada y la importancia que esto entraña para la Dermatología de Madrid.

## 17. LUPUS NEONATAL

E. Naz Villalba, M. Sols Rodríguez-Candela, F.J. Vicente Martín, E. Gómez de la Fuente, J.G. Álvarez Fernández, F. Pinedo Moraleda y J.L. López Esteban

*Unidad de Dermatología. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

El lupus eritematoso neonatal es una enfermedad autoinmune producida por el paso transplacentario de autoanticuerpos maternos, típicamente anticuerpos anti-Ro. Los recién nacidos con lupus eritematoso neonatal presentan bloqueo cardíaco congénito y/o lupus eritematoso cutáneo.

La incidencia es de 1 por cada 12.500 recién nacidos vivos. El bloqueo cardíaco congénito afecta a la mitad de los pacientes, las lesiones cutáneas a un tercio y la coexistencia de ambas patologías ocurre en torno al 10% de los afectados.

Presentamos una niña de mes y medio de edad que desde la primera semana de vida presenta placas anulares eritematosas en tronco. Entre los antecedentes familiares destaca que su madre está diagnosticada de lupus eritematoso sistémico con anticuerpos Anti-Ro y Anti-La positivos, la cual siguió tratamiento durante la gestación con ácido acetilsalicílico y prednisona a dosis bajas.

El hemograma y la bioquímica fueron normales, los anticuerpos antinucleares positivos a títulos 1/640, y los anticuerpos anti-Ro y anti-La fueron positivos. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de lupus eritematoso. Los estudios ecocardiográfico y electrocardiográfico fueron normales. La evolución de las lesiones cutáneas fue favorable; desaparecieron espontáneamente a los 5 meses de vida.

Se debe sospechar lupus eritematoso neonatal en recién nacidos con bloqueo cardíaco congénito o en aquellos que nacen o desarrollan durante el primer año de vida una erupción cutánea eritematosa o telangiectasias. Esta sospecha debe ser mayor si la madre tiene enfermedad autoinmune o síntomas de tenerla, o hijos afectados de lupus eritematoso neonatal. Las pruebas complementarias deben incluir electrocardiograma, hemograma, bioquímica hepática y anticuerpos anti-Ro, anti-La, y anti-U1RNP. La biopsia cutánea puede revelar los hallazgos histopatológicos característicos, pero no siempre es necesaria.

En cuanto al seguimiento de la gestación en pacientes con lupus eritematoso, la falta de estudios prospectivos y aleatorizados hace difícil establecer pautas definitivas. Las pacientes con anti-Ro positivo pueden desarrollar bloqueo cardíaco AV intraútero a partir de la semana 16 de gestación, siendo necesaria una monitorización ecocardiográfica, entre las semanas 16 y 24 de gestación, en este grupo de riesgo.

## 18. HEMANGIOMAS GIGANTES ULCERADOS

A. Alonso, A. Torrelo y A. Zambrano

Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

**Fundamento.** La ulceración es la complicación más frecuente de los hemangiomas infantiles. Se desconocen las causas que la originan, pero pueden ser intrínsecas o extrínsecas. El manejo de los hemangiomas ulcerados no está bien tipificado, especialmente para los hemangiomas de gran tamaño con potenciales complicaciones. Presentamos dos casos de hemangiomas de gran tamaño que presentaron ulceración masiva, y sus problemas terapéuticos.

**Casos clínicos.** Caso 1: niña de 4 meses, con hemangioma en el hombro y zona escapular y pectoral, que mostró ulceración espontánea grave asociada a infección local y sepsis. La paciente presentaba también múltiples hemangiomas en los miembros y un hemangioma hepático. Tras tratamiento con corticoides orales a altas dosis y curas tópicas se logró el cierre de la lesión, con buen resultado cosmético y funcional. Caso 2: niña de 3 meses, con hemangioma gigante en tronco y brazo derecho, que poco después de iniciarse el tratamiento con corticoides mostró ulceraciones extensas. Por indicación ajena a nuestro servicio, la paciente fue intervenida para curetaje e injertos de piel sana, requiriendo varias intervenciones y con presión parcial de los injertos. En el momento actual, la niña presenta aún ulceración focal, graves retracciones e incapacidad funcional.

**Discusión.** Los tratamientos tópicos permiten la curación de las ulceraciones en la mayoría de los hemangiomas infantiles ulcerados, pero en ocasiones se necesitan medidas más agresivas como corticoides, interferón o láseres. Nuestros casos ilustran las dificultades de manejo de los hemangiomas infantiles.

## 19. SÍNDROME DE ROSS

M. Ballesterio Díez, I. García Río, E. Daudén,  
L. Ríos Buceta y A. García Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** El síndrome de Ross es una entidad caracterizada por hipohidrosis o anhidrosis segmentaria asociada a hiperhidrosis compensatoria, pupila tónica de Adie e hiporreflexia o ar-

flexia de los reflejos osteotendinosos. Esta tríada puede no aparecer de forma simultánea. Se presenta un caso de síndrome de Ross.

**Caso clínico.** Mujer de 36 años, diagnosticada de hepatitis C crónica, que presenta desde diciembre de 2002 hiperhidrosis hemifacial, hemifacial y hemicervical izquierda, asociada a *flus-hing* tras el ejercicio físico. Un mes más tarde asocia anisocoria por midriasis pupilar izquierda. A la exploración física se objetiva hiporreflexia aquilea bilateral. En las pruebas complementarias destaca la hiperhidrosis objetivada con el test del sudor; miosis de la pupila izquierda no asociada a cambios en la pupila contralateral tras la instilación de pilocarpina 0,125%; Till Test normal; proteinograma, Ig, hormonas tiroideas, Ac antitiroideos, ANA, ENA, ANCA, 5-hidroxiindolacético, ácido vanilmandélico normales; VDRL 1/8, TPHA (-), FTA (-); Rx torax normal; RMN de la médula cervical y torácica superior normal; el ENMG pone de manifiesto una leve afectación neurógena del músculo abductor del primer dedo derecho, siendo normal la conducción de los nervios periféricos; la angio-RMN del polígono de Willis, la angiografía cerebral y la angio-TAC objetivan un aneurisma en la arteria cerebral media izquierda, interpretado como hallazgo incidental.

**Discusión.** Los hallazgos clínicos permiten englobar el cuadro dentro de las disautonomías parciales, debiendo hacer un diagnóstico diferencial entre el síndrome de Ross, el síndrome de Holmes-Adie, el síndrome Arlequín y el síndrome de Horner.

## 20. MASTOCITOSIS CUTÁNEA DIFUSA TRATADA CON PUVA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

I. Aldanondo, A. Marquet, M. Gárate, L. Escribano y A. Harto

**Introducción.** La mastocitosis cutánea difusa (MCD) es una forma rara de mastocitosis, que se presenta en niños de corta edad, muchas veces lactantes, y que da lugar a una clínica cutánea consistente en engrosamiento cutáneo difuso y formación de vesículas y ampollas. Puede producir síntomas sistémicos derivados de la degranulación de los mastocitos. Suele responder a tratamiento conservador y es extraordinario tener que recurrir a la PUVA-terapia.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una lactante de 4 meses, que presentó una clínica cutánea característica de MCD, que fue confirmada por biopsia. La gravedad de la sintomatología derivada de la degranulación de los mastocitos (episodios de hipotensión y anafilaxia) a pesar del tratamiento conservador, llevó a tomar la decisión de iniciar tratamiento con PUVA-terapia.

**Resultados.** Se obtuvo una extraordinaria respuesta clínica, cutánea, sistémica y analítica, en un breve número de sesiones.

**Discusión.** La mastocitosis cutánea difusa suele responder a medidas conservadoras. Es extraordinario tener que recurrir a la PUVA-terapia (tan solo existen 5 casos publicados). Sin embargo, en casos muy seleccionados, graves y refractarios al tratamiento convencional, es una alternativa terapéutica eficaz, que debe considerarse.

## 21. PRIMER CONGRESO DE DERMATÓLOGOS ESPAÑOLES. MADRID. MAYO 1934

R.M. Díaz Díaz, E. López de Ayala Casado,  
M. Corral de la Calle, D.M. Arranz Sánchez,  
A. Quesada Cortés y L. Pérez España

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El equivalente al I Congreso Nacional de Dermatología se celebró en Madrid durante los días 17 y 18 de mayo de 1934.

El mismo día 17 de mayo se habían conmemorado los XXV años de la fundación de la Academia.

Los temas de la reunión fueron: el papel de la roentgenterapia en el manejo de las dermatosis, los resultados de la paludización como tratamiento de las neurosífilis y la reorganización de la enseñanza, ejercicio e instituciones dermosifiliográficas en España.

Intervinieron, entre otros, los Dres. Piga, Cuesta Almonacid, Noguer-Moré, Barrio de Medina, Bejarano, Fernández de la Portilla, Rodríguez Arias, Álvarez Sáinz de Aja y Gay Prieto.

## 22. SÍNDROME DE BAZEX-DUPRE-CHRISTOL

A. Torrelo, O. López-Barrantes, A. Cuenca, I.G. Mediero y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Introducción.** Bajo el nombre de atrofoderma folicular, carcinomas basocelulares e hipotricosis, Bazex, Dupré y Christol describieron en 1964 un síndrome de herencia dominante ligada al X, del que existen actualmente publicados alrededor de 140 casos.

**Caso clínico.** Un niño de 2 meses de edad presentaba hipotricosis congénita del cuero cabelludo, pestañas y vello corporal, junto con lesiones en la piel consistentes en pequeñas pápulas blanquecinas que remedaban quistes de milium, muy profusos en la cara y el cuero cabelludo y menos en el tronco y los miembros. El resto de la exploración cutánea y física eran normales. La histopatología de una de las pápulas mostró un típico quiste milium junto con nidos de células basaloideas rodeadas de un estroma peritumoral laxo y algunas hendiduras.

**Discusión.** Los principales rasgos clínicos del síndrome de Bazex-Dupré-Christol son atrofodermia folicular, hipotricosis, milium, carcinomas basocelulares e hipohidrosis, pero la frecuencia de estos signos varía entre las familias. Además, existe una gran variabilidad de expresión fenotípica incluso entre los miembros de una misma familia. Es necesaria una vigilancia periódica de estos pacientes para la detección precoz de los carcinomas basocelulares, y su rápido tratamiento quirúrgico, preferiblemente.

## 23. REACCIÓN ADVERSA CUTÁNEA TRAS PROCEDIMIENTO ESTÉTICO

C. Rubio<sup>a</sup>, M.A. Martín<sup>a</sup>, I. Prats<sup>a</sup>, L. Campos<sup>a</sup>, L. Yébenes<sup>b</sup> y M. Casado<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

La inyección cutánea de diversas sustancias con fines cosméticos es un fenómeno de creciente frecuencia en nuestros días. Son numerosos los materiales utilizados con este fin, siendo uno de los más comunes la silicona líquida.

Presentamos el caso de una mujer de 61 años con lesiones inflamatorias en la región facial, que, a partir del estudio anatomopatológico de dichas lesiones, fue diagnosticada de granuloma por cuerpo extraño, siendo este compatible con silicona líquida. La paciente no refería realización de ningún tipo de microimplante cutáneo, a excepción de la realización de un tatuaje del perfil labial un año antes.

La silicona líquida (polidimetilsiloxano), a pesar de ser clásicamente considerada un material inerte, puede causar una respuesta inflamatoria granulomatosa cuando se inyecta en la piel, sobre todo si se deposita a nivel de la dermis papilar. Suele ocurrir en el lugar de inoculación, aunque en ocasiones se produce a distancia, por la capacidad de la silicona líquida para migrar por distintas vías. Se manifiesta con brotes recurrentes de lesiones inflamatorias, con respuesta variable y generalmente no satisfactoria a la mayoría de los tratamientos ensayados, como en el caso presentado. Sorprendentemente es frecuente que en la anamnesis

de estos pacientes no esté reflejado el antecedente de la realización del procedimiento estético, ya sea por ocultación de datos o por desconocimiento de la inyección de un material de relleno. El examen histopatológico permite el diagnóstico del granuloma de cuerpo extraño por implantes cutáneos, diferenciando con fiabilidad el tipo de sustancia inyectada.

El empleo de silicona líquida como implante cutáneo está desaconsejado. Sin embargo, sigue siendo utilizada con frecuencia, por lo que no es extraño encontrar en la práctica clínica reacciones granulomatosas de intensidad variable. Estas plantean importantes problemas tanto diagnósticos, siendo clave el examen histopatológico, como terapéuticos.

## 24. CALCIFILAXIA

P. de la Cueva Dobao, M. González-Carrascosa, C. Mauleón, J.A. Avilés, C. Bueno y P. Lázaro

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** Las calcificaciones o calcinosis cutáneas se clasifican en idiopáticas, distróficas, metastásicas y yatrógenas. Las calcificaciones metastásicas se relacionan con anomalías del metabolismo fosfocálcico. En la insuficiencia renal crónica (IRC) existen alteraciones en el equilibrio de estos minerales y, por tanto, puede desencadenarse su depósito. Se presentan 4 casos de calcificaciones cutáneas en pacientes con IRC (calcifilaxia).

**Casos clínicos.** Cuatro pacientes de sexo femenino de edades comprendidas entre los 14 y los 76 años, que presentan IRC y lesiones cutáneas caracterizadas por placas y/o nódulos indurados, dolorosos, fundamentalmente en miembros inferiores y parte inferior del abdomen, algunas de ellas con necrosis y formación de escaras. Las 4 pacientes presentaban elevación de parathormona (PTH), producto fosfocálcico normal, aumento considerable del índice de masa corporal, habían comenzado sesiones de hemodiálisis hacía menos de un año y la evolución había sido fatal en dos de ellas.

**Discusión.** El término calcifilaxia se emplea para designar las calcificaciones de las paredes vasculares presentadas, la mayoría de las mismas, en pacientes con IRC de larga evolución. La etiología es desconocida. El hallazgo más relevante es la elevación de la PTH y, en ocasiones, el producto fosfocálcico aumentado. Histológicamente se produce una calcificación de la capa media de arterias de pequeño y mediano calibre, hiperplasia y fibrosis de la íntima, y trombos intraluminales. Todo ello desencadenará una necrosis isquémica de la epidermis suprayacente. Clínicamente se observa, en las fases iniciales, lesiones violáceas reticulares (live-do reticular), o placas y/o nódulos eritematosos indurados y dolorosos. Posteriormente se forman úlceras necróticas y, en ocasiones, ampollas necróticas. El tratamiento es de soporte y el pronóstico malo, con una mortalidad que alcanza el 80%.

**Conclusión.** La calcifilaxia es una enfermedad infrecuente, de etiología desconocida, presente en enfermos renales, con muy mal pronóstico. La labor del dermatólogo de identificar precozmente las lesiones, junto con el estudio de los posibles factores implicados en su etiopatogenia, cobran importancia en aras de disminuir la morbimortalidad de esta patología.

## 25. QUISTES METAPLÁSICOS SINOVIALES CUTÁNEOS

R. Goiriz<sup>a</sup>, A. Alonso<sup>a</sup>, L. Ríos<sup>a</sup>, M. Jones<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Los quistes metaplásicos sinoviales son quistes intradérmicos tapizados por una membrana de morfología similar

a la sinovial. Se suelen presentar como nódulos subcutáneos de menos de 1 cm, de consistencia blanda, eritemato-violáceos y dolorosos al tacto. Con frecuencia se encuentran antecedentes de traumatismo o cicatriz quirúrgica, y no se relacionan con las articulaciones ni con otras estructuras sinoviales. Presentamos 6 casos de esta rara entidad.

**Casos clínicos.** Dos varones y 4 mujeres, de edades comprendidas entre los 15 y 64 años, que consultaron por nódulos subcutáneos de varios meses de evolución. Dos de los pacientes referían antecedente quirúrgico, uno presentaba un antecedente traumático agudo y tres no referían antecedente quirúrgico ni traumático conocido. De estos tres pacientes, uno presentaba artrosis y otro un síndrome de Ehlers-Danlos. El estudio histopatológico de las lesiones confirmó el diagnóstico.

**Discusión.** El quiste metaplásico sinovial cutáneo es una entidad poco frecuente, infradiagnosticada, posiblemente por ser confundida con el granuloma de las suturas, lo que impide establecer hipótesis definitivas sobre su etiopatogenia. Se han publicado casos con antecedente de traumatismo quirúrgico y sin traumatismo previo conocido. Ante una lesión nodular aparecida sobre cicatriz, hay que plantearse la posibilidad de un quiste metaplásico sinovial cutáneo. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con otros tumores cutáneos como quiste mixoide, neuroma, granuloma de cuerpo extraño o tumor glómico.

## 26. SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO ASOCIADO A EPSTEIN-BARR EN PACIENTE TRASPLANTADO RENAL

I. García-Río<sup>a</sup>, M. Ballesteró Díez<sup>a</sup>, M. Aragüés Montañés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup>, A. García-Díez<sup>a</sup> y J. Fernández-Herrera<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La mayoría de los síndromes linfoproliferativos en pacientes trasplantados son linfoma B asociado con el virus de Epstein-Barr (VEB). La prevalencia de trastornos linfoproliferativos en pacientes trasplantados oscila entre 1-5 %, y en alguna serie llegan hasta el 20 %. Presentamos un paciente trasplantado renal que desarrolló un linfoma primario cutáneo de células B.

**Caso clínico.** Paciente varón de 64 años trasplantado renal en 1995. En junio de 2001 consultó por una lesión localizada en pierna izquierda de dos meses de evolución, en ese momento se encontraba en tratamiento con prednisona, ciclosporina y micofenolato. Se realizó una extirpación con resultado de piel infiltrada por linfoma B de células grandes con afectación angiocéntrica. Se realizó estudio de inmunohistoquímica para el VEB (LMP-1), que resultó positivo. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD20 y BCL-2. De la analítica general destacaban unas serologías: CMV +1/1.024 con IgM positivo bajo; herpes simplex +1/64, varicela IgG+, VEB 1/128. En los marcadores linfocitarios destacaba una población constituida fundamentalmente por linfocitos T (93 %), en su mayoría CD4+, y la mayor parte expresaban el marcador de activación CD25. El estudio de reordenamiento TcR $\delta$  sobre ADN negativo, Bcl-2 (MBR Y MCR) y reord IgH (FR2 y FR3) negativos. Los estudios de imagen y de médula ósea no presentaban alteraciones. Se trató la lesión con radioterapia, con remisión completa.

**Discusión.** Presentamos un raro linfoma B de células grandes, asociado con VEB, que se caracteriza por un patrón angiodestructivo y angiocéntrico. Nuestro paciente presentaba afectación cutánea exclusivamente y se había desarrollado 6 años después del trasplante. En la biopsia se detectó la presencia de VEB, sin embargo en la serología no existía evidencia de reactivación viral. Creemos que tanto el VEB como la inmunosupresión inducida por los tratamientos antineoplasia puedan haber contribuido a la aparición del linfoma.

## 27. SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD A ANTICONVULSIVANTES

I. Alonso, B. Rosales, L. Calzado, F.J. Ortiz de Frutos y F. Vanaclocha

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

**Introducción.** El síndrome de hipersensibilidad a fármacos (en inglés DRESS) es una reacción adversa medicamentosa grave que se caracteriza por la asociación de exantema, fiebre, adenopatías y síntomas sistémicos. Aunque el diagnóstico es clínico, las pruebas epicutáneas pueden ayudar a aumentar la imputabilidad de un determinado fármaco en la reacción.

**Caso clínico.** Presentamos a dos varones de mediana edad que a las 4 semanas de iniciar tratamiento con carbamazepina comenzaron con malestar general, fiebre alta, adenopatías y un exantema que se generalizó en el curso de días. Se realizaron unos análisis que mostraron eosinofilia y alteración del perfil hepático en ambos casos. Ante la sospecha de una reacción adversa a fármacos se suspendió la medicación y se inició tratamiento con corticoides orales, con restablecimiento clínico completo en dos semanas. A los dos meses de la resolución del cuadro se realizaron pruebas epicutáneas con positividad de carbamazepina tanto al 1 % como al 10 % en vaselina los dos casos.

**Discusión.** Las pruebas epicutáneas pueden ser de utilidad a la hora de identificar los fármacos causantes de las diferentes reacciones cutáneas adversas medicamentosas. En algunos casos pueden ahorrar investigaciones posteriores, evitando llegar a la prueba de provocación oral, lo que en ocasiones podría ser peligroso. Nuestros dos pacientes únicamente mostraron positividad a carbamazepina, a pesar de que las reacciones cruzadas son frecuentes en los anticonvulsivantes aromáticos.

## 28. MORFEA CON DISTRIBUCIÓN EN LÍNEAS DE BLASCHKO

I. García Morales, I. Colmenero, E. Arnal, A. Larumbe, A. Torrelo y A. Zambrano

Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

**Fundamento.** La esclerodermia lineal siguiendo las líneas de Blaschko es rara, y debe diferenciarse de la atrofodermia lineal de Moulin por la presencia de esclerosis y cambios de color de la piel antes de que aparezca la atrofia.

**Caso clínico.** Una niña de 7 años de edad tenía una esclerosis lineal de la piel de su miembro inferior derecho, junto con tres áreas lineales de esclerosis y cambios de color de la piel en su abdomen, que seguían las líneas de Blaschko. Una biopsia cutánea fue compatible con morfea. Algunos años después, la paciente desarrolló áreas atróficas e hiperpigmentadas en el abdomen que correspondían a las placas previamente induradas, que tenían una disposición lineal deteniéndose en la línea media.

**Discusión.** Las lesiones de esclerodermia que siguen las líneas de Blaschko en nuestra paciente son un ejemplo más de un trastorno inflamatorio poligénico que aparece en forma de mosaico, posiblemente debido a un mecanismo de pérdida de heterocigosidad. También es posible que otras formas de esclerodermia lineal, como la morfea *en coup de sabre* y la morfea lineal de los miembros, sigan también las líneas de Blaschko.

## 29. ACNÉ, ISOTRETINOÍNA Y DIABETES: UN NUEVO CASO

A. Guerra-Tapia

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Fundamento.** La relación causa-efecto entre diabetes e isotretinoína es un tema debatido en la literatura. Son pocos los casos

descritos de esta posible relación, así como las referencias de pacientes diabéticos tratados con isotretinoína.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 14 años con diabetes mellitus insulino dependiente (DMID) y acné noduloquístico. Se trata con isotretinoína 30 mg/kg/día en mayo de 1997, hasta alcanzar una dosis total de 120 mg/kg. Ante la recidiva del acné en octubre de 2000, repite el tratamiento a la misma dosis hasta los 108 mg/kg dosis total. Una nueva recaída precisa nuevo tratamiento con la misma pauta hasta los 81 mg/kg totales. No ha vuelto a tener lesiones. En ningún momento hubo repercusión analítica ni necesidad de modificar los requerimientos de insulina.

**Discusión.** Se han descrito pacientes con DMID tratados con isotretinoína por diferentes dermatosis sin cambios en los requerimientos de insulina. Del mismo modo se han tratado pacientes con acné y DMID sin repercusión en los requerimientos de insulina. Sin embargo, también se ha descrito el caso de un paciente trasplantado renal con acné, que desarrolló una diabetes mellitus probablemente en relación con el uso de isotretinoína. Nuestra paciente con DMID recibió tres ciclos de isotretinoína con resolución final de las lesiones y sin cambios en los niveles de glucemia o de lípidos sanguíneos.

**Conclusión.** Los requerimientos de insulina en los diabéticos no se afectan por el tratamiento con isotretinoína oral durante varios meses, por lo que la relación causa-efecto entre isotretinoína y diabetes no está demostrada. Sin embargo, dada la naturaleza poligénica de la diabetes, y las posibles reacciones idiosincrásicas, se debe monitorizar el nivel de glucosa en todos los pacientes en tratamiento con isotretinoína, y con mayor frecuencia en los diabéticos insulino dependientes, interrumpiendo el tratamiento si aumenta de forma evidente.

### 30. GRANULOMA FACIAL EXTRAFACIAL

E. Vargas<sup>a</sup>, B. Pérez Tato<sup>a</sup>, A. Cuenca<sup>a</sup>, J.L. Díaz<sup>a</sup>, P. Ruiz Fernández<sup>b</sup> y F. Sánchez de Paz<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

**Introducción.** El granuloma facial es una dermatosis rara que se presenta como una o varias placas pardo-rojizas o en ocasiones pápulas de localización facial, asintomáticas y persistentes. La afectación extrafacial es posible pero bastante inusual. Tiene predilección por los varones de mediana edad. Histológicamente las lesiones presentan una marcada vasculitis leucocitoclástica con depósito de fibrina en las paredes de los vasos, con componente inflamatorio mixto rodeado de una zona de dermis respetada.

**Caso clínico.** Paciente varón de 47 años con antecedentes personales de úlcera péptica y antecedentes familiares de distrofia muscular de Steiner. Hace 16 años presentaba historia de lesión pigmentada de lento crecimiento, uniforme, indolora y discretamente sobre elevada en mejilla izquierda, que fue tratada con crioterapia sin remisión, por lo que se realiza biopsia con el diagnóstico de granuloma facial y tratamiento posterior con láser de CO<sub>2</sub>, sin presentar en el seguimiento posterior recidiva de la lesión. Acude de nuevo por presentar 4 lesiones pápulo-nodulares de 0,5 a 1 cm de diámetro en la espalda, costado y raíz de muslo, de coloración pardo-rojiza, asintomáticas, de dos años de evolución. Se procedió a la extirpación completa de la lesión de la espalda cuya histopatología mostraba la presencia en los dos tercios superiores de la dermis de un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos, eosinófilos y neutrófilos, que respetaba una banda dérmica superficial. En algunas zonas se podían encontrar fragmentación nuclear de neutrófilos y depósito de fibrina en torno a algunos vasos.

**Discusión.** Presentamos un caso de granuloma facial extrafacial, tras 16 años del diagnóstico de un granuloma facial localizado en la mejilla. En la literatura revisada se han publicado hasta el mo-

mento 15 casos con esta localización extrafacial, entre estos casos se sugirió un diagnóstico de eritema elevatum diutinum. Sin embargo, hay variaciones clínicas e histológicas que distinguen dichas entidades.

### 31. SÍNDROME DE COWDEN

C. Bahillo, S. Sandén, C. Pérez, I. Cervigón, O. López-Barrantes, C. Schoendorff, C. García, A.B. Gargallo y D. García Almagro

Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

**Introducción.** La enfermedad de Cowden es un raro trastorno de herencia autosómica dominante. Se caracteriza por presentar hamartomas en distintos tejidos (piel, mucosas, tiroides, tracto gastrointestinal) junto con un incremento del riesgo de aparición de neoplasias, siendo las más frecuentes de mama, colon y tiroides.

**Caso clínico.** Varón de 63 años que consulta por presentar lesiones hiperqueratósicas en manos y pies. En la región facial presentaba lesiones verrucosas distribuidas en torno a la pirámide nasal. En el abdomen presentaba lesiones blandas, móviles, no adheridas a planos profundos, de aspecto lipomatoso. En la cavidad oral se apreciaba una irregularidad en la superficie de la encía, dándole un aspecto papilomatoso o verruciforme. En la colonoscopia se detectaron pólipos hamartomatosos y un adenoma tubulovelloso. En otros estudios de extensión se detectó un bocio multinodular normofuncionante no tóxico. Siguió revisiones en el Servicio de Dermatología y Digestivo sin detectarse ninguna degeneración maligna. Durante ese tiempo se trató de mejorar la calidad de vida tratando las lesiones acrales mediante queratolíticos, imiquimod y crioterapia, con escasa respuesta.

**Discusión.** El síndrome de Cowden, como otros trastornos de cáncer familiar, es un proceso hereditario relativamente poco frecuente, pero en el que es de gran importancia su conocimiento y estudio para poder hacer una detección y un diagnóstico precoz y así poder controlar y prevenir las posibles malignidades que asocia.

### 32. SÍNDROME DE SÉZARY

I. Alonso<sup>a</sup>, B. Rosales<sup>a</sup>, L. Allende<sup>b</sup>, M. Lizasoain<sup>c</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Inmunología e <sup>c</sup>Infecciosas. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** El síndrome de Sézary es un linfoma T cutáneo primario que está incluido dentro de los linfomas cutáneos agresivos en la clasificación de la EORTC. Tiene una supervivencia media corta, de 2,5 a 5 años. La muerte suele ser debida a infecciones oportunistas, ya que provoca una inmunosupresión profunda.

**Caso clínico.** Presentamos a un varón de 34 años de edad, diagnosticado de síndrome de Sézary hace 5 años, que habiendo realizado tratamiento con interferón, metotrexato, clorambucil y fotoféresis, ha desarrollado de forma sucesiva una leishmaniasis visceral, una micobacteriosis medular y múltiples verrugas vulgares, las cuales todavía no han podido ser controladas. Todas estas infecciones indican un deterioro importante del sistema inmunológico, sobre todo a la hora de hacer frente a los patógenos intracelulares.

**Discusión.** El síndrome de Sézary se caracteriza por una proliferación clonal de linfocitos CD4 aberrantes, lo que da lugar a una inmunodeficiencia celular grave, con incapacidad para luchar contra patógenos intracelulares. Nuestro paciente ha encadenado tres infecciones oportunistas por microorganismos intracelulares, demostrando un déficit a este nivel. Además se ha comprobado

testando la capacidad para producción de interferón gamma en este enfermo y está muy disminuida. En la literatura encontramos escasas referencias respecto a las infecciones oportunistas en el síndrome de Sézary, a pesar de ser muy frecuentes.

### 33. REACCIONES MEDICAMENTOSAS POR INTERFERÓN ALFA

J. Fernández-Herrera, I. García-Río, A. Alonso-Pérez, L. Ríos-Buceta, M. Aragüés y A. García-Díez  
*Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

El interferón alfa (IFN- $\alpha$ ) es un medicamento con propiedad antiviral, antiproliferativa, antiangiogénica e inmunomoduladora, que se ha empleado con diverso éxito en distintas enfermedades (leucemia mieloide crónica, sarcoma de Kaposi, hepatitis C, etc.). En dermatología se ha empleado también, principalmente para el tratamiento del melanoma, el carcinoma basocelular y el linfoma cutáneo T.

Los efectos secundarios del tratamiento con IFN- $\alpha$  están generalmente relacionados con la dosis y la cronicidad del tratamiento, pudiendo ser causa de abandono terapéutico con relativa frecuencia. Su toxicidad extracutánea está bien definida y agrupa principalmente síntomas constitucionales (síndrome pseudogripal, fatiga), neuropsiquiátricos (depresión, trastornos de la personalidad, neuropatías), hematológicos (leucopenia, anemia, trombopenia) y hepáticos (hipertransaminasemia).

La afectación de la piel en el seno del tratamiento con IFN- $\alpha$  es muy frecuente (5-12%). Las alteraciones cutáneas locales son las más frecuentes, principalmente eritema e induración en el lugar de la inyección, aunque ocasionalmente se pueden observar fenómenos de ulceración, nódulos o vesiculación. Es frecuente la alopecia en forma de efluvio telogénico (10-30%). Formas más excepcionales de afectación folicular, como la hipertricosis de cejas y pestañas y la decoloración del pelo, han sido también descritas. Los exantemas cutáneos inespecíficos y la presencia de prurito parecen ser relativamente frecuentes. El desarrollo de enfermedades cutáneas vasculares, generalmente en el contexto de dosis altas y prolongadas de IFN- $\alpha$ , puede abarcar desde la simple aparición de telangiectasias hasta la necrosis isquémica con fenómeno de Raynaud. Durante el tratamiento con IFN- $\alpha$  se ha comunicado su asociación con numerosas enfermedades de probable origen auto-inmune, entre las que destacan el vitiligo, el liquen plano, la psoriasis, el lupus eritematoso, la alopecia areata o el pénfigo. Asimismo se ha descrito la exacerbación de algunos procesos cutáneos como la sarcoidosis, tanto en su variante cutánea como en la sistémica, la psoriasis o el herpes simple.

### 34. SÍNDROME DE FREY: TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA

J.G. Álvarez Fernández, E. Gómez de la Fuente, F.J. Vicente Martín, E. Naz Villalba, M. Sols Rodríguez-Candela y J.L. López Estebanz  
*Unidad de Dermatología. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

La hiperhidrosis gustatoria es una rara entidad caracterizada por la sudoración de una zona de la cara tras la masticación de alimentos.

Puede ocurrir de forma fisiológica en algunas personas, y puede deberse a una alteración del sistema nervioso autónomo (en algunos casos se produce tras alteración traumática del sistema nervioso autónomo tras cirugía de parótida o glándulas submandibulares, constituyendo entonces el síndrome de Frey o auriculotemporal).

Presentamos el caso de una mujer de 31 años que en 2001 fue intervenida de un adenoma pleomorfo de parótida, con paratiroidectomía, y meses más tarde inició una clínica compatible con síndrome de Frey.

La paciente fue tratada con toxina botulínica, con buena respuesta en la evolución.

### 35. XERODERMA PIGMENTOSO CON RETRASO MENTAL GRAVE. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

C. Mauleón Fernández<sup>a</sup>, E. Chavarría<sup>a</sup>, J.M. Hernanz<sup>a</sup>, P. Lázaro<sup>a</sup>, C. Liy<sup>b</sup>, L. Orozco<sup>b</sup>, C. Durán<sup>b</sup> y R. Ruiz Maldonado<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. México DF. México.

**Introducción.** El xeroderma pigmentoso es una dermatosis hereditaria, de herencia autosómica recesiva, caracterizada por una inadecuada reparación del ADN celular a la radiación ultravioleta. Existen varios subgrupos, según la localización del defecto. Algunos de ellos asocian alteraciones neurológicas.

**Casos clínicos.** Presentamos tres pacientes, dos de ellos hermanos, con xeroderma pigmentoso, retraso psicomotor grave, microcefalia, espasticidad e hipogonadismo, que se podrían clasificar en la variante de xeroderma pigmentoso denominada síndrome de De Sanctis-Cacchione.

**Discusión.** El síndrome de De Sanctis-Cacchione es la forma clínica más grave de xeroderma pigmentoso, pertenece a un subgrupo dentro del grupo A. Las manifestaciones cutáneas se inician antes de los 6 meses de vida, y asocian retraso mental grave, espasticidad, ataxia, hiperreflexia, talla baja e hipogonadismo, así como daño ocular similar al del resto de grupos de xeroderma pigmentoso. El tratamiento se basa en evitar la exposición solar, tratar las lesiones premalignas y malignas con retinoides tópicos, sistémicos o imiquimod, y la cirugía. El pronóstico de estos niños es fatal en pocos años como consecuencia de las neoplasias cutáneas.

### 36. PANICULITIS ESPOROTRICOIDE

I. Vargas-Machuca, E. González Guerra, J. Angulo, M.C. Fariñas, L. Martín y L. Requena

*Departamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.*

Presentamos un caso de una paniculitis infecciosa por *Staphylococcus aureus* con distribución esporotricoide. Se trata de una mujer de 61 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con insulina y hepatopatía crónica de probable origen enólico. Consultó por fiebre y varios nódulos subcutáneos eritematosos, dolorosos, con una distribución lineal a lo largo de todo el miembro inferior izquierdo, algunos de los cuales estaban ulcerados y drenaban un material sanguinopurulento. En la analítica destacaba una leucocitosis leve con neutrofilia. En los hemocultivos y en el drenaje de los abscesos hubo crecimiento de *S. aureus*. En la biopsia cutánea presentaba una paniculitis preferentemente lobulillar, con un infiltrado neutrofilico y algún histiocito. En el citoplasma de algunos de estos histiocitos se observaban cocos grampositivos. El cultivo cutáneo fue positivo para *S. aureus* y negativo para hongos y micobacterias. De esta forma se estableció el diagnóstico de paniculitis infecciosa por *S. aureus*. Se instauró tratamiento con cloxacilina intravenosa, desapareciendo la fiebre y las lesiones cutáneas en pocos días. La aparición progresiva de lesiones cutáneas siguiendo un trayecto lineal a lo largo de los linfáticos

de drenaje, hizo pensar como primer diagnóstico en una linfangitis esporotricóide. La linfangitis nodular por *S. aureus* es muy rara. Sin embargo, la biopsia cutánea no demostró que los linfáticos estuvieran alterados, por lo que no podemos hablar de linfangitis. Lo que presentaba la paciente era una paniculitis lobulillar. Las paniculitis infecciosas están producidas por un agente infeccioso, por inoculación directa o en el seno de una septicemia. Una gran variedad de microorganismos puede producir paniculitis infecciosa. Este proceso se presenta habitualmente en pacientes con diabetes mellitus o inmunodeprimidos. Clínicamente se caracterizan por uno o varios nódulos o placas eritematosas que se ulceran y drenan un material purulento y/o necrótico. La localización más frecuente es en piernas y pies. Histopatológicamente se caracteriza por una paniculitis lobulillar, acompañada de afectación dérmica, con un infiltrado inflamatorio predominantemente de neutrófilos. En ocasiones pueden identificarse los microorganismos en la biopsia. Los cultivos y las tinciones especiales para microorganismos (Gram, PAS, Fite, etc.) son la clave para el diagnóstico. El tratamiento consiste en antibióticos específicos. En conclusión, se deberá sospechar una paniculitis infecciosa siempre que observemos una paniculitis en un paciente inmunodeprimido. Es necesario realizar cultivo cutáneo y tinciones especiales para demostrar el agente causal.

### 37. SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

M.A. Martín Díaz<sup>a</sup>, C. Rubio Flores<sup>a</sup>, M. Corral de la Calle<sup>a</sup>, D. Arranz Sánchez<sup>a</sup>, M. Álvarez Martínez<sup>b</sup>, M.C. Prados Sánchez<sup>c</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. <sup>c</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

**Introducción.** El síndrome de Churg-Strauss o angeítis y granulomatosis alérgica es una enfermedad poco frecuente. Se trata de una vasculitis necrotizante sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. En 1951 Churg y Strauss describieron por primera vez este síndrome en 13 pacientes que tenían asma, fiebre, eosinofilia, así como inflamación granulomatosa y vasculitis necrotizante que afectaba a varios órganos. La manifestación clínica principal es a nivel pulmonar. La afectación cutánea se aprecia en un alto porcentaje de los pacientes (60-70%), en forma de lesiones purpúricas, nódulos subcutáneos o placas eritematoedematosas.

**Caso clínico.** Varón de 63 años con antecedentes de asma e intervenido hace tres años de poliposis nasosinusal. Ingresó por un cuadro de un mes de evolución de fiebre, astenia, pérdida de peso, artromialgias, impotencia funcional en miembros inferiores y disnea de moderados esfuerzos. Durante su estancia se añaden lesiones purpúricas palpables en dorso de pies y región pretibial, que se extendían de forma progresiva a la vez que aparecían ampollas hemorrágicas. Además presentaba eosinofilia periférica. La biopsia cutánea mostró vasculitis necrotizante de vasos de pequeño y mediano tamaño con marcada eosinofilia, ayudando al diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss. Se instauró tratamiento esteroideo con desaparición de la eosinofilia y la fiebre y mejoría del resto de síntomas.

**Discusión.** Presentamos un caso típico de síndrome de Churg-Strauss en el que la clínica cutánea permitió llegar al diagnóstico. El diagnóstico del síndrome de Churg-Strauss se establece por 4 de 6 criterios: asma, eosinofilia, mononeuritis múltiple o polineuropatía, infiltrados pulmonares migratorios, afectación de senos paranasales, y vasculitis con eosinófilos extravasculares en la biopsia. Se han descrito tres fases, la primera, prodrómica o alérgica, en la que el paciente tiene asma de aparición tardía con o sin rinitis. La segunda fase, eosinofilia periférica e infiltrados de eosinófilos en los tejidos. La tercera fase suele aparecer años más tarde, con afectación vasculítica de varios órganos (pulmón, SNP, corazón, piel). Las manifestaciones cutáneas ocurren en esta últi-

ma fase, y se dan en el 70% de los pacientes. Como ocurre en nuestro paciente, pueden ayudar a establecer el diagnóstico.

### 38. HISTORIA DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLÓGIA

R.M. Díaz Díaz<sup>a</sup> y A. Guerra Tapia<sup>b</sup>

Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario La Paz. <sup>b</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

La Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología se creó en 1990. Es la última de las Secciones Territoriales. Acoge a los dermatólogos de las Comunidades Autónomas de Castilla La Mancha, Extremadura y Madrid. Actualmente tiene más de 300 miembros.

A lo largo de su trayectoria ha sido regida por cuatro Juntas Directivas presididas por el Dr. Castro Torres (1990-1994), el Dr. Lázaro Ochaíta (1994-1998), el Dr. Fernández Herrera (1998-2002) y la actual por la Dra. Guerra Tapia.

### 39. ERUPCIÓN ACNEIFORME EN PACIENTE CON CÁNCER DE PULMÓN

S. Álvarez-Ruiz, R. Goiriz, E. Daudén, M. Aragüés, J. Fraga y A. García-Diez

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

**Introducción.** Gefitinib (Iressa<sup>®</sup>) es un agente nuevo en la terapia del cáncer que actúa inhibiendo la señal de transducción del receptor del factor de crecimiento epidérmico (FCE). Presentamos un paciente con una erupción acneiforme probablemente relacionada con el uso de este fármaco.

**Caso clínico.** Paciente varón de 50 años, diagnosticado hacía 5 años de un cáncer de pulmón no microcítico que afectaba a mediastino y que era inoperable. Recibió tratamiento con quimioterapia y radioterapia que finalizó en marzo de 2000. En febrero de 2004, tras aumento de la masa tumoral, comienza tratamiento con Iressa<sup>®</sup> 250 mg/día. Acude a consulta tras 11 días de tratamiento refiriendo la aparición desde el sexto día de unas lesiones pustulosas y pápulo-eritematosas, asintomáticas, localizadas inicialmente en cara y cuello para posterior diseminación en espalda. El tratamiento no fue interrumpido y las lesiones evolucionaron hacia la formación de costras.

**Discusión.** Gefitinib es un fármaco que ha demostrado ser útil en el tratamiento de neoplasias, especialmente aquellas de origen epitelial. Dentro de las reacciones cutáneas se ha descrito la aparición de una erupción acneiforme en la cara y el tronco, xerosis o descamación de la cara, el cuerpo o las partes distales de los dedos, paroniquia, úlceras de la mucosa oral o nasal y urticaria. Estos efectos son similares a otros agentes bloqueadores del receptor del FCE y son el resultado de la interferencia directa de las funciones de la señal del FCE en la piel. Las reacciones acneiformes inducidas por gefitinib se han interpretado como secundarias a una hiperqueratosis folicular que obstruye el folículo produciendo una respuesta inflamatoria.

### 40. DERMATITIS PERIORIFICIAL GRANULOMATOSA INFANTIL. APORTACIÓN DE UN NUEVO CASO

D. Candelas, M.J. García, T. Sanz, E. de Eusebio y R. Ruiz  
Clínica Ruber. Madrid, España.

**Introducción.** La dermatitis periorificial granulomatosa infantil es una dermatosis papular de presentación poco frecuente, etio-



logía desconocida, naturaleza benigna y autolimitada. Clínicamente se caracteriza por una erupción micropapular o micronodular monomorfa de coloración amarillenta o eritematosa localizada en áreas circundantes a la boca, nariz y orejas. En ocasiones existe compromiso extrafacial afectando al cuello y/o la región superior del tronco. Esta entidad fue descrita inicialmente en niños prepúberes negros con el nombre de erupción facial afro-caribeña de la infancia.

**Caso clínico.** Paciente varón de 10 años de edad con un cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por la aparición de pápulas eritematosas y amarillentas localizadas en regiones perioral, perinasal y periorcular que tienden a confluir formando placas eritematosas con descamación en algunas zonas. Las lesiones apenas le producían prurito. No refería la utilización de corticoides ni otros productos por vía tópica previamente a la aparición de las lesiones.

**Discusión.** Comentamos las referencias históricas de la enfermedad, la evolución clínica del paciente, las características histológicas de las lesiones y la respuesta al tratamiento.

#### 41. RECIDIVA DE EPITELIOMA BASOCELULAR EN CICATRIZ DE CIRUGÍA CONVENCIONAL Y RADIOTERAPIA. TRATAMIENTO CON CIRUGÍA DE MOHS

P. Belmar, A. Pérez, M. Fernández, A. Marquet, E. Martín, A. Harto y P. Jaén

*Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.*

**Introducción.** La cirugía de Mohs es una técnica quirúrgica caracterizada por el control microscópico de los márgenes permitiendo el análisis completo de estos en el momento de la extirpación. Así ofrece un alto potencial de curación en tumores cutáneos con una máxima preservación del tejido sano. Una de sus más frecuentes indicaciones son los epitelomas basocelulares.

**Historia clínica.** Mujer de 65 años con un epiteloma basocelular en piel de labio que recibió primariamente tratamiento radioterápico con Ir 192 en 1995. Se evidencia una primera recidiva a los 4 años de seguimiento que fue tratada con radioterapia, y luego dos recidivas (2002 y 2003) tratadas con cirugía convencional a pesar de lo cual no se logró la extirpación completa tumoral. Fue derivada desde el Hospital de Móstoles a nuestro servicio para cirugía de Mohs. Se le realizó cirugía controlada bajo microscopio en 4 tiempos sobre la cicatriz de radioterapia y cirugía previa, la que realizamos abriendo la misma y extirpando, en un primer tiempo, sus bordes completamente, para luego continuar la extirpación según la afectación tumoral hasta que los bordes tanto profundos como periféricos quedaron libres de tumor.

**Discusión.** La cirugía de Mohs está indicada en epitelomas basocelulares con alto riesgo de recurrencia, resección incompleta, radioterapia previa, historia de recidiva y formas histológicas agresivas. Ofrece porcentajes de curación en basocelulares recurrentes de 96% a 5 años, que resultan superiores a otras modalidades terapéuticas como la cirugía convencional. Los epitelomas basocelulares que recidivan después de la radioterapia frecuentemente tienen un comportamiento más agresivo, con mayor tendencia a la invasión de tejidos representando un importante problema terapéutico. En este contexto la cirugía de Mohs ofrece ventajas, como la valoración completa de los bordes con una máxima conservación de los tejidos.

**Conclusiones.** La cirugía de Mohs es la alternativa terapéutica de elección en este caso tanto por tratarse de una recidiva como por su localización. La realización de cirugía de Mohs sobre cicatriz no está estandarizada. La técnica empleada por nosotros permite valorar toda la extensión de la cicatriz más allá de lo clínicamente aparente y luego la extirpación de la totalidad del tejido tumoral.

#### 42. EDEMA PALPEBRAL INTENSO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE DERMATOMIOSITIS PARANEoplásICA

M.E. de las Heras, A. Hernández, E. Castaño, A. Romero, D. Arias, E. Bouzas, J. Tardío y J.M. Borbujo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

Presentamos un paciente de 75 años que fue remitido al Servicio de Dermatología con cuadro de edema palpebral intenso con edema y eritema en escote. Refería contacto previo con madera de Guinea. Se pautaron corticoides orales, que el paciente no toleró por molestias digestivas. Ante la sospecha de dermatitis aerotransportada, se realizaron pruebas epicutáneas que resultaron negativas.

Posteriormente, el paciente consultó a su médico de familia por cuadro de disfagia a sólidos, por lo que se realizó endoscopia digestiva alta que confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma esofágico (cardial).

Ante el aumento de las lesiones cutáneas y la pérdida de fuerza en extremidades acudió a nuestra consulta, sospechándose el diagnóstico de dermatomiositis. El estudio analítico, histológico y electromiográfico confirmó el diagnóstico.

##### **Bibliografía recomendada**

Cayla J, Rondier J, Leger JM, Guiraudon C. Acute polyarthritis disclosing an esophageal carcinoma. Apropos of 2 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1981;48:595-600.

Dalakas MC, Hohfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet.* 2003;362:971-82.

Guin JD. Eyelid dermatitis. A report of 215 patients. *Contact Dermatitis.* 2004;50:87-90.

Tanabe S, Mitomi H, Sada M, Yamakazi I, Akaboshi T, Okayasu I, et al. Parathyroid hormone-related protein production by adenocarcinoma in Barrett's esophagus patient with dermatomyositis. *Dig Dis Sci.* 2001;46:1584-8.

#### 43. REACCIONES MEDICAMENTOSAS POR INTERFERÓN ALFA

J. Fernández-Herrera, I. García-Río, A. Alonso-Pérez, L. Ríos-Buceta, M. Aragüés y A. García-Díez

*Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

El interferón alfa (IFN- $\alpha$ ) es un medicamento con propiedad antiviral, antiproliferativa, antiangiogénica e inmunomoduladora, que se ha empleado con diverso éxito en distintas enfermedades (leucemia mieloide crónica, sarcoma de Kaposi, hepatitis C, etc.). En dermatología se ha empleado también, principalmente para el tratamiento del melanoma, el carcinoma basocelular y el linfoma cutáneo T.

Los efectos secundarios del tratamiento con IFN- $\alpha$  están generalmente relacionados con la dosis y la cronicidad del tratamiento, pudiendo ser causa de abandono terapéutico con relativa frecuencia. Su toxicidad extracutánea está bien definida y agrupa principalmente síntomas constitucionales (síndrome pseudogripal, fatiga), neuropsiquiátricos (depresión, trastornos de la personalidad, neuropatías), hematológicos (leucopenia, anemia, trombopenia) y hepáticos (hipertransaminasemia).

La afectación de la piel en el seno del tratamiento con IFN- $\alpha$  es muy frecuente (5-12%). Las alteraciones cutáneas locales son las más frecuentes, principalmente eritema e induración en el lugar de la inyección, aunque ocasionalmente se pueden observar fenómenos de ulceración, nódulos o vesiculación. Es frecuente la alopecia en forma de efluvio telogénico (10-30%).

Formas más excepcionales de afectación folicular, como la hipertricosis de cejas y pestañas y la decoloración del pelo, han sido también descritas. Los exantemas cutáneos inespecíficos y la presencia de prurito parecen ser relativamente frecuentes. El desarrollo de enfermedades cutáneas vasculares, generalmente en el contexto de dosis altas y prolongadas de IFN- $\alpha$ , puede abarcar desde la simple aparición de telangiectasias hasta la necrosis isquémica con fenómeno de Raynaud. Durante el tratamiento con IFN- $\alpha$  se ha comunicado su asociación con numerosas enfermedades de probable origen autoinmune, entre las que destacan el vitíligo, el liquen plano, la psoriasis, el lupus eritematoso, la alopecia areata o el pénfigo. Asimismo se ha descrito la exacerbación de algunos procesos cutáneos como la sarcoidosis, tanto en su variante cutánea como en la sistémica, la psoriasis o el herpes simple.

#### 44. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ

I. Vargas-Machuca Salido, E. González Guerra, J. Angulo Acebedo, M.C. Fariña, L. Martín Moreno y L. Requena Caballero

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.*

Paciente varón de 58 años de edad, natural de Chile, que presenta múltiples pápulas de coloración blanquecina, de consistencia firme, de 3-4 mm de diámetro, en la cara y el cuello. Las lesiones son asintomáticas, de más de 25 años de evolución, y han permanecido estables todo este tiempo. Entre los antecedentes personales destacan hipertensión arterial (HTA), hipertrigliceridemia, neumotórax espontáneo a los 25 años de edad y colecistectomía. A los 54 años de edad le extirparon un nódulo de la parótida izquierda, cuyo estudio histopatológico dio el diagnóstico de metástasis de carcinoma renal de células claras. Mediante la realización de una tomografía axial computarizada abdominal se vio que se trataba de un tumor renal bilateral multifocal, por lo que se llevó a cabo una nefrectomía total derecha y una heminefrectomía izquierda. Se le realizó una biopsia de una de las lesiones de la cara en la que se observó un folículo piloso vellosa distorsionado por una proliferación de cordones epiteliales de células basaloides, que emergiendo desde el folículo se anastomosan entre sí con un patrón reticular. Estos cordones basaloides están inmersos en un estroma propio de naturaleza fibrosa con abundantes fibroblastos. Con el diagnóstico histopatológico de fibrofolliculoma (ff), y dado que el paciente presentaba lesiones múltiples, así como un tumor renal y un pneumotórax espontáneo, hicimos el diagnóstico clínico de síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD).

El síndrome de BHD es una genodermatosis de herencia autosómica dominante caracterizada por la asociación de múltiples tricodiscomas (td), ff y acrocordones (ac). Actualmente se considera que los ff y los td son dos estadios evolutivos de una misma lesión y que los ac de estos pacientes corresponden en realidad a ff cuando se estudian histopatológicamente. Clínicamente, los ff y los td son indistinguibles entre sí. Consisten en pequeñas pápulas hemisféricas, firmes, de superficie lisa y color de la piel normal, que se distribuyen fundamentalmente en la cara y el cuello. Histopatológicamente, ambas lesiones están constituidas por una proliferación de epitelio del manto sebáceo rodeada de un estroma fibroso rico en fibrocitos y solo se diferencian en su arquitectura.

La importancia del síndrome de BHD reside en su asociación con tumores renales, frecuentemente bilaterales. Puesto que se trata de un proceso hereditario, se recomienda controlar periódicamente a los pacientes con síndrome de BHD y a sus familiares directos mediante estudios de imagen para detectar precozmente la posible neoplasia renal.

#### 45. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

J.L. Díaz Recuero, F. Heras Mendaza, E. Vargas Laguna, P. Ruiz Fernández, S. Fernández Cañadas, M. Peña Payero y F. Sánchez de Paz

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.*

**Introducción.** La dermatosis eosinofílica en pacientes con leucemia linfática crónica constituye una nueva entidad reactiva y característica.

**Caso clínico.** Paciente de 85 años con antecedentes de hipertensión arterial, cardiopatía hipertensiva, EPOC, bloqueo AV de primer grado, carcinoma epidermoide *in situ* laríngeo. En tratamiento habitual con salbutamol, bromuro de tiotropio, furosemida, omeprazol, clopidogrel. Desde hace 6 meses presenta lesiones pápulo costrosas eritematosas formando placas pruriginosas en miembros superiores e inferiores que mejoran sólo parcialmente con prednisona y antihistamínicos. Se practica una primera biopsia con el diagnóstico clínico de prurigo subagudo informándose como dermatitis eosinofílica (¿reacción a picadura?). Posteriormente para filiar unas lesiones costrosas sobre las placas eritematosas de brazos, piernas, abdomen y glúteos se biopsian las lesiones antiguas y nuevas informándose de dermatosis eosinofílica y colagenosis perforante reactiva. Haciendo la integración clínica histológica el cuadro se trata de una dermatosis eosinofílica reactiva a la leucemia linfática crónica que se asocia a una colagenosis perforante.

**Discusión.** En este caso también se nos planteó el diagnóstico de dermatosis medicamentosa pero descartamos la posibilidad porque el paciente llevaba tomando los medicamentos mencionados anteriormente 12 meses atrás. Además, al iniciar tratamiento con metotrexato 10 mg semanales y no suspender sus medicinas el paciente mejoró considerablemente. Hay autores que consideran la aparición de este cuadro como un signo de mal pronóstico para la leucemia linfática crónica; en nuestro caso los hematólogos piensan que la leucemia está en un estadio inicial que no precisa de tratamiento. Otros tratamientos descritos para esta dermatosis son los corticoides orales, la dapsona, las inmunoglobulinas, la fototerapia y la quimioterapia.

**Conclusión.** Presentamos un caso de dermatosis eosinofílica asociada a leucemia linfática crónica con buena evolución con tratamiento con metotrexato.

#### 46. IMPÉTIGO HERPETIFORME: PRESENTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS

D. García Romero, L. Calzado, M.P. Sánchez Caminero, B. Rosales, C. Zarco y F. Vanaclocha

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

**Introducción.** Existen menos de 40 casos descritos en la literatura de impétigo herpetiforme, forma de psoriasis pustulosa generalizada que aparece especialmente en el embarazo y cuyo tratamiento resulta en ocasiones difícil. Describimos dos nuevos casos de esta entidad en gestantes, uno de los cuales precisó de tratamiento con ciclosporina A.

**Casos clínicos.** El primer caso es una mujer de 33 años, primigesta de 8 semanas con antecedentes de psoriasis en placas desde los 28 años, que presentó un brote de psoriasis pustulosa junto con febrícula y malestar general. Se realizó biopsia que fue compatible con psoriasis pustulosa, iniciándose tratamiento con prednisona 50 mg/día con buen control y parto de una niña sana a término. El segundo caso se trata de una mujer de 33 años, primigesta de 24 semanas con antecedentes de psoriasis desde los 13 años, que presentó brote intenso de psoriasis pustulosa, fiebre

y postración importante. La biopsia fue compatible con psoriasis pustulosa. Se objetivó empeoramiento progresivo del cuadro clínico, a pesar del tratamiento con altas dosis de prednisona, por lo que fue necesario añadir ciclosporina A a dosis de hasta 5 mg/kg/día con discreta mejoría. A las 37 semanas de gestación, parto de un niño sano.

**Discusión.** El impétigo herpetiforme en una forma excepcional de psoriasis que aparece en mujeres embarazadas, más frecuentemente en el tercer trimestre de gestación, pero también se ha descrito asociado a hipocalcemia y al uso de anticonceptivos orales. Es importante el control de la enfermedad por el riesgo de morbimortalidad materno-fetal, aunque las opciones terapéuticas están limitadas, ya que muchos de los tratamientos para la psoriasis son teratógenos. Uno de nuestros casos requirió tratamiento con ciclosporina A, existiendo solo tres casos descritos en la literatura de impétigo herpetiforme tratados con este inmunosupresor.

#### 47. DERMATITIS NECROTIZANTE Y PIODERMA GANGRENOSO EN PACIENTE CON HEPATITIS C CRÓNICA

L. Calzado Villarreal<sup>a</sup>, D. García Romero<sup>a</sup>, C.M. Galera Martín<sup>a</sup>, I. Arrue Michelena<sup>a</sup>, J.D. Domínguez Auñón<sup>a</sup>, J. L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha Sebastián<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** Entre las complicaciones dermatológicas que aparecen en los enfermos con hepatitis C crónica, se reconoce la asociación con cuadros de paniculitis, siendo excepcionales otras entidades como el pioderma gangrenoso. Igualmente, la terapia combinada interferón alfa-2b o su variedad pegilada más ribavirina, para la hepatitis, ha sido relacionada con la aparición de lesiones cutáneas, tanto generalizadas como en el locus de inyección del primero. Entre estas últimas la aparición de necrosis cutánea es un hecho infrecuente. Presentamos un caso que reúne todos estos cuadros: hepatitis C crónica y paniculitis septal sobre la que aparece un pioderma gangrenoso, y como complicación del tratamiento de la primera, dermatitis necrotizante.

**Caso clínico.** Se trata de una mujer de 66 años, diagnosticada de cirrosis secundaria a hepatopatía por virus C, crioglobulinemia mixta y paniculitis septal tipo eritema nodoso. Tras iniciar terapia combinada para el tratamiento de su hepatitis tipo interferón alfa-2b pegilado más ribavirina, desarrolla, una semana tras cada dosis, lesiones nodulares y placas eritematosas, supurativas en los lugares de inyección del interferón. Histológicamente se objetiva necrosis cutánea. Tras la supresión de ambos fármacos, las lesiones involucionaron espontáneamente hacia la curación, dejando cicatriz residual.

La misma paciente, semanas después, desarrolla una lesión dolorosa en miembro inferior izquierdo en forma de placa violácea e indurada que rápidamente progresa hacia la ulceración. El diagnóstico clínico de pioderma gangrenoso se confirma con el estudio histológico, donde se objetiva un intenso infiltrado inflamatorio neutrofílico, que alcanza tejido celular subcutáneo y produce necrosis epidérmica.

**Discusión.** Las complicaciones cutáneas del tratamiento con interferón, locales y generalizadas, son bien conocidas, y dentro de las primeras, la más frecuente es la aparición de eritema e induración en el lugar de inyección. La descripción de lesiones nodulares y supurativas con necrosis en el estudio histológico es poco frecuente y se ha relacionado tanto con el interferón alfa-2b, como con su variedad pegilada, como es el caso que presentamos. Por otra parte, la asociación de pioderma gangrenoso y hepatitis C es rarísima

(menos de 15 casos en la literatura), existiendo solo un caso descrito donde aparezcan estas dos entidades junto con crioglobulinemia mixta, como en nuestra paciente.

#### 48. PÉNFIGO FOLIÁCEO EN UNA NIÑA

A. Torrelo, I.G. Mediero, I. Colmenero y A. Zambrano

**Fundamento.** El pénfigo es una enfermedad rara en niños prepúbereales. Se han descrito en la literatura unos pocos casos de pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo clásico, pénfigo vegetante y pénfigo paraneoplásico en niños. El pénfigo foliáceo endémico es la forma más frecuente de pénfigo en la infancia.

**Caso clínico.** Una niña de 8 años presentaba desde hacía varios meses una placa eritematosa, descamativa y fija en el párpado inferior. Meses después, desarrolló lesiones vesiculosas y erosivas en cara, cuero cabelludo y tronco. La histología mostró despegamientos ampollosos subcórneos con acantolisis. La IFD fue positiva intercelular intraepidérmica para IgG. Se detectaron mediante ELISA anticuerpos IgG frente a desmogleína 1. El tratamiento con corticoides orales indujo una rápida mejoría de las lesiones cutáneas.

**Conclusiones.** A nuestro saber, nuestra paciente es la primera niña prepúbereal con pénfigo foliáceo clásico en la que se ha conseguido demostrar la presencia de anticuerpos IgG frente a desmogleína 1.

#### 49. LESIONES PIODERMA GANGRENOSO-LIKE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA DE CÉLULAS NK/T TIPO NASAL

Y. Delgado<sup>a</sup>, S. Pérez-Gala<sup>a</sup>, M. Aragüés Montañés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup>, J. Fernández-Herrera<sup>a</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** El linfoma NK/T de tipo nasal es un tipo de linfoma extranodal que tiene unas características epidemiológicas, clínicas, histológicas e inmunofenotípicas distintivas. La afectación cutánea es muy frecuente y variada. Suele manifestarse como nódulos o placas infiltradas, que pueden ulcerarse. Presentamos un paciente con un linfoma de células NK/T que presentaba lesiones cutáneas que sugerían clínicamente el diagnóstico de pioderma gangrenoso.

**Caso clínico.** Paciente varón de 73 años, ingresado en el servicio de ORL por un cuadro de tres semanas de evolución de fiebre, edema palpebral izquierdo y pansinusitis que había sido tratado con múltiples antibióticos sin mejoría. Refería la presencia desde el inicio del cuadro de una lesión en epigastro, eritemato-violácea de centro úlcero-necrótico y borde vesiculoso, que había ido aumentando de tamaño. En la exploración, además de dicha lesión presentaba en región pectoral derecha y clavicular izquierda placas eritematosas arciformes infiltradas. Una biopsia cutánea demostró la presencia de una extensa necrosis epidérmica; en la dermis se observaban infiltrados de células neoplásicas linfoides de tamaño variable. El estudio inmunohistoquímico resultó CD56+, CD3+, CD4+, granzima+, CD57-, mieloperoxidasa-. La hibridación *in situ* para virus de Epstein-Barr (EBER) fue positiva. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de linfoma de células NK/T de tipo nasal. Se inició tratamiento con poliquimioterapia, pero el paciente falleció debido a un fracaso multiorgánico.

**Discusión.** El linfoma de células NK/T de tipo nasal es un tipo de linfoma agresivo con un pronóstico infausto. Clínicamente se manifiesta como una masa nasal (nasal propiamente dicho) o extranodal (tipo nasal), siendo los órganos más frecuentemente afectados la piel, el sistema gastrointestinal, el cerebro y los tes-

tículos. La afectación cutánea suele presentarse en forma de nódulos, placas infiltradas, lesiones paniculitis-like y excepcionalmente (como en nuestro caso) como lesiones ulceradas que simulan un pioderma gangrenoso. La histología muestra un infiltrado pleomórfico con tendencia a la distribución angiocéntrica. En el 97 % de los casos se demuestra la presencia del virus de Epstein-Barr.

## 50. VARIANTE CUTÁNEA DE ANGIOQUERATOMA CORPORIS DIFFUSUM SIN ALTERACIÓN METABÓLICA ASOCIADA

A. Hernández-Núñez<sup>a</sup>, J. Tardío<sup>b</sup>, A. Romero<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** El angioqueratoma es un término aplicado a varios trastornos diferentes que se caracterizan por la existencia de lesiones vasculares cutáneas cuya histología muestra ectasia vascular dérmica superficial. Existen 5 tipos de angioqueratomas: sistémico o angioqueratoma corporis diffusum (ACD), localizado en zonas acras (Mibelli), localizado en zona genital (Fordyce), circunscrito y solitario. Presentamos el caso de una paciente con ACD.

**Historia clínica.** Mujer de 60 años de edad con antecedentes de valvulopatía cardíaca secundaria a fiebre reumática. Consulta por la aparición hacía 6-7 años de lesiones papulosas eritemato-purpúricas en piernas, que habían ido aumentando en número y extensión afectando a extremidades superiores y región perianal. La biopsia de piel mostraba marcada dilatación vascular en dermis papilar con acantosis y discreta hiperqueratosis epidérmicas. Con el diagnóstico de ACD se realizó estudio oftalmológico que fue normal y análisis enzimáticos que descartaron la existencia de enfermedad de Fabry, es decir, de déficit de alfa-galactosidasa A asociado.

**Discusión.** El ACD es un trastorno clínico habitualmente asociado a la enfermedad de Fabry. No obstante, existen otros trastornos lisosomales que cursan con ACD, que generalmente cursan con otras anomalías asociadas. De manera excepcional se ha descrito de forma aislada (ACD idiopático, variedad cutánea) sin afectación de otros órganos ni enfermedad metabólica coexistente. El normal desarrollo físico y mental de nuestra paciente, así como la avanzada edad de aparición, nos permite suponer que no padece ningún otro trastorno de déficit enzimático, aunque no se puede descartar categóricamente, ya que existen casos de metabolopatías raras que debutan en la edad adulta sin más síntomas que ACD.

## 51. INJERTO DE BUROW

R. Suárez Fernández, M. Campos, C. Silvente, J.A. Avilés, I. Longo y P. Lázaro

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción.** Las orejas de perro, o triángulos de Burow, se definen como la piel sobrante a cada lado de una escisión circular que no guardó la proporción elíptica. También se conoce así a la piel sobrante tras el movimiento-rotación de una plastia local. En 1987, Zitelli señala la posibilidad de cerrar defectos cutáneos en la región facial mediante la piel obtenida tras una extirpación elíptica.

**Casos clínicos.** Se detalla la técnica de realización de varios injertos de Burow en diferentes localizaciones: extremidades, dorso y punta nasal, glabella, infrapalpebral, canto externo ocular, cervical, surco nasomalar y cuero cabelludo.

**Discusión.** El injerto de Burow es un injerto de piel total que aprovecha el color, la textura, el espesor y la pilosidad de la zona inmediatamente situada junto al defecto primario. No supone más que otra técnica reconstructiva en el amplio abanico de la cirugía dermatológica. Es una técnica simple, realizada en un único acto quirúrgico y en un solo campo con anestesia local. Al estar diseñado siguiendo las líneas de tensión cutánea, ofrece un buen resultado estético. Los inconvenientes que pueden aparecer son semejantes a los de otros injertos: la hemostasia debe ser cuidadosa y el riesgo de necrosis es mayor si la zona es de piel gruesa.

### Bibliografía recomendada

Kaufman A. Adjacent tissue skin grafts for reconstruction. *Dermatol Surg.* 2004;30:1349-53.

Zitelli JA. Burow's grafts. *J Am Acad Dermatol.* 1987;17:271-9.

## 52. MIOFIBROMA SOLITARIO DEL ADULTO Y DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA

S. Córdoba<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, A. Moreno<sup>b</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, A. Romero<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, C. García-Donoso<sup>a</sup> y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** El miofibroma solitario del adulto es un tumor dérmico benigno que se manifiesta como un nódulo único sin tendencia a la involución, que ocasionalmente puede ser doloroso. La extirpación quirúrgica completa es el tratamiento definitivo. La distrofia simpática refleja (DSR) es un síndrome complejo que se caracteriza por la presencia de dolor urente, alteraciones vasculares y alteraciones motoras de la extremidad afecta. Puede aparecer tras un traumatismo o cirugía, aunque en algunos casos es de causa desconocida.

**Caso clínico.** Mujer de 26 años que consulta por dolor en dorso de mano derecha, irradiado a muñeca y antebrazo, de tres meses de evolución. A la exploración se palpaba un nódulo doloroso del color de la piel normal, de 0,3 cm de tamaño. Se realizó extirpación de la lesión, observándose en el estudio anatomopatológico un nódulo no encapsulado, mal delimitado en dermis media y profunda, formado por una proliferación de células de hábito miofibroblástico, sin márgenes citoplasmáticos netos, dispuestas en fascículos y de forma desordenada. Con técnicas de IHQ las células eran positivas para actina de músculo liso y negativas para CD34 y desmina, lo que llevó al diagnóstico de miofibroma solitario del adulto. Tras la cirugía el dolor persistió con desarrollo progresivo de edema de la mano, limitación progresiva de la movilidad y aumento de la temperatura y sudoración característicos de DSR. Seis meses después del diagnóstico, la paciente realiza rehabilitación y tratamiento con AINE y gabapentina.

**Comentario.** La DSR puede desencadenarse tras un traumatismo o, menos habitualmente, de forma espontánea. En este caso la presencia de dolor previo y el empeoramiento tras la extirpación hace difícil precisar la relación existente entre la lesión cutánea, la cirugía y el cuadro doloroso.

## 53. MIASIS CUTÁNEAS EN LESIONES TUMORALES

C. Rubio Flores<sup>a</sup>, C. Vidaurrázaga Díaz-Arcaya<sup>a</sup>, M.Á. Martín Díaz<sup>a</sup>, D. Arranz Sánchez<sup>a</sup>, M. Corral de la Calle<sup>a</sup>, C. Ladrón de Guevara<sup>b</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Microbiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Las miasis cutáneas consisten en la endo/ectoparasitación de la piel del hombre por larvas de dípteros. Son trastornos propios de países tropicales y subtropicales, donde ocurren en cualquier

época del año. En países desarrollados fuera de dichas latitudes son infrecuentes, apareciendo fundamentalmente en el periodo estival.

Se presentan tres casos de miasis cutáneas en lesiones tumorales, no importados. Aparecieron en meses cálidos en un mismo área geográfica. El primer caso correspondió a un paciente con enfermedad tumoral grave e inmunodeprimido. Los dos restantes presentaban avanzada edad y lesiones tumorales cutáneas con tejido necrótico e higiene deficiente. El examen microbiológico de las larvas extraídas identificó en el primer caso la especie *Chrysomya* y en los otros dos la especie *Sarcophaga*.

Se han descrito una serie de factores de riesgo de adquirir una miasis, como edad avanzada, higiene deficiente, diabetes mellitus, insuficiencia venosa, etc. Estos cuadros son autolimitados, pero es necesario realizar tratamiento, que consiste en la limpieza y eliminación mecánica de las larvas visibles, asociado o no a métodos de oclusión.

#### 54. MORFEA AMPOLLOSA

S. Pérez-Gala<sup>a</sup>, M. Ballester-Díez<sup>a</sup>, M. Aragüés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La morfea ampollosa es una rara variante de morfea de la que apenas hay descritos cien casos en la literatura. Por otra parte, el liquen escleroatrófico o la enfermedad injerto-contrahuésped esclerodermiforme, entre otras, pueden manifestarse clínicamente con lesiones similares a la morfea ampollosa. Se presenta un caso en el que aparece una ampolla en la superficie de una placa de morfea.

**Caso clínico.** Mujer de 68 años, sin otros antecedentes dermatológicos de interés, que acude a consulta en mayo de 2000 por la aparición de una placa blanquecina e indurada en la espalda, pruriginosa, que había aumentado de tamaño progresivamente. El examen anatomopatológico confirmó la presencia de morfea. Desde entonces, le fueron apareciendo lesiones de similares características, sin afectación sistémica acompañante. Se realizaron varias analíticas con hemograma, bioquímica, VSG, ANCAS, ACAS, ANA, ENA, FR, proteinograma, inmunoglobulinas, C3, C4, serologías (lúes, VHB, VHC) y la paciente únicamente presentaba una  $\beta$ -talasemia menor ya conocida. En mayo de 2004 refería la aparición, sin trauma previo, de una ampolla (9 x 2 cm) en el seno de una de las placas de morfea en la región pretibial derecha, que había ido aumentando de tamaño progresivamente. Histológicamente se apreciaba un marcado edema de la dermis papilar que daba lugar a la formación de una ampolla subepidérmica, así como infiltrados perivasculares e intersticiales constituidos por linfocitos y eosinófilos. La dermis superficial presentaba haces colágenos compactos y engrosados sin alteración de las fibras elásticas. No se apreciaba dilatación de vasos linfáticos. La inmunofluorescencia directa con antisueros anti-IgG, anti-IgA, anti-IgM y anti-C3 resultó negativa. Se prescribió tratamiento con prednisona en pauta descendente e hidroxycloquina con desaparición de la ampolla.

**Discusión.** El mecanismo causal de las ampollas en placas de morfea no está bien definido aunque se barajan varias teorías patogénicas: linfedema debido a la obstrucción de los linfáticos, por alteraciones tróficas a consecuencia de los cambios vasculares y traumatismo localizado. Por otra parte existe una tendencia creciente entre los distintos autores a pensar que la morfea ampollosa está estrechamente relacionada con el liquen escleroatrófico, e incluso que ambas entidades pudieran considerarse como formas clínicas de una misma enfermedad.

#### 55. ENFERMEDAD DE CROHN CUTÁNEA

E. González-Guerra, J. Angulo, I. Vargas-Machuca, M.C. Fariña, L. Martín Moreno y L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Fundamento.** La enfermedad de Crohn (EC) es un proceso inflamatorio granulomatoso, idiopático y crónico, que puede afectar a cualquier tramo del tubo digestivo. La EC metastásica consiste en lesiones cutáneas en zonas anatómicamente distantes del tracto gastrointestinal, separadas de este por áreas de piel normal.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 26 años de edad remitido por el Servicio de Urología, donde permaneció ingresado un mes, a causa de una inflamación importante de la región escrotal y pene que impedía la retracción del prepucio. El paciente presentaba edema de pene y escroto que producían una gran deformidad (pene en saxofón), junto con cicatrices atróficas en la raíz de pene, caras laterales de escroto y región inguinal. En ingles y axilas presentaba pápulas y pústulas induradas, junto a eritema de la zona circundante. No refería fiebre, diarrea, productos patológicos en las heces, pérdida de peso, ni ninguna otra sintomatología acompañante. Realizamos una biopsia de una de las lesiones, donde se observaron numerosos granulomas epiteloides no caseificantes, de distribución preferentemente perivascular, salpicados por todo el espesor de la dermis y el límite dermo-hipodérmico. Solicitamos valoración por el Servicio de Aparato Digestivo, donde se le realizó colonoscopia, sin observarse signos macroscópicos de EC, analítica que mostró leucocitosis, VSG: 9 mm a la hora (normal), proteína C reactiva: 0,8 mg/dl, HLA B-27: negativo, p-ANCA y c-ANCA: negativo y receptor soluble de IL-2: 652. Con todos los datos previos, llegamos al diagnóstico de EC metastásica.

**Conclusiones.** La EC comprende una extremada variabilidad clínica. Puede afectar a cualquier territorio cutáneo, aunque con mayor frecuencia se localiza en extremidades, pliegues y genitales externos. La formación de edema deformante de pene y escroto es excepcional y solo hemos encontrado una referencia en la literatura.

#### Bibliografía recomendada

Macaya A, Marcoval J, Bordas X, Moreno A, Vázquez S, Peyri J. Crohn's disease presenting as prepuce and scrotal edema. J Am Acad Dermatol. 2003;49(2Suppl Case Reports):S182-3.

#### 56. PSORIASIS RESISTENTE A TRATAMIENTOS CONVENCIONALES

J. Sopena, E. Gómez, J.G. Álvarez, F.J. Vicente, E. Naz, R. Gamó y J.L. López Esteban

Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción.** Hoy en día no existe ninguna duda de que la inmunidad celular desempeña un papel primordial en la patogenia de la psoriasis, lo que ha llevado al reciente desarrollo de las denominadas terapias inmunobiológicas. Presentamos tres casos de psoriasis en los cuales por resistencia o aparición de efectos adversos a los tratamientos sistémicos convencionales, ha sido necesario el empleo de estas nuevas terapias.

**Historia clínica.** Tres pacientes diagnosticados de psoriasis exclusivamente cutánea de larga evolución acudieron a nuestro Servicio tras terapias rotacionales con metotrexato, PUVA, retinoides y ciclosporina a dosis altas, con escasa respuesta clínica o aparición de efectos secundarios a los mismos lo que obligó a su suspensión. Todos ellos presentaban una afectación cutánea superior al 30% de la superficie corporal, incluyendo un paciente con eritrodermia psoriásica. Inicialmente se administró tratamiento con infliximab a dosis de 5 mg/kg en las semanas 0, 2 y 6. La mejoría del 75% del PASI se obtuvo entre la semana 3 a 5 del inicio del

tratamiento, con una media de mantenimiento de dicha mejoría de 5 meses. Un paciente mostró positivización de los ANA a título de 1/40 y otro una reacción grave a la infusión, lo que obligó a realizar tratamiento con etanercept a dosis de 25 mg/2 veces/semana, con mejoría lenta tras 12 semanas de tratamiento.

**Discusión.** Tanto infliximab como etanercept son agentes biológicos que bloquean las citoquinas efectoras proinflamatorias que perpetúan la inflamación y la cascada inmunitaria en las lesiones de psoriasis. Actúan mediante la inhibición del TNF-alfa, tanto soluble como transmembrana. En pacientes con psoriasis exclusivamente cutánea, se recomiendan tres ciclos iniciales en las semanas 0, 2 y 6 a dosis de 5 mg/kg, reevaluando la situación clínica cada 8 semanas. La dosis de etanercept aprobada por la FDA para el tratamiento de estos pacientes es de 25 mg/2 veces/por vía subcutánea durante tres meses y reducir posteriormente a 25 mg/sem. Los efectos adversos más frecuentes del infliximab son las reacciones leves a la infusión, mientras que con etanercept es frecuente observar reacciones locales tipo eritema, edema y dolor en los puntos de inyección. Ambos pueden aumentar la susceptibilidad a infecciones, por lo que están contraindicados en pacientes con tuberculosis o infecciones activas.

**Conclusión.** Hemos presentado nuestra experiencia con los nuevos inhibidores de TNF-alfa para el tratamiento de la psoriasis. La aparición de reacciones graves durante la infusión de infliximab y la positivización de los ANA son fenómenos raros que hemos observado en dos de nuestros pacientes.

## 57. LEUCEMIA CUTIS

B. Rosales Trujillo<sup>a</sup>, E. Sánchez-Largo<sup>a</sup>, P. Sánchez Caminero<sup>a</sup>, R. Valverde Garrido<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup>, A. Guerra Tapia<sup>a</sup> y F. Vanaclocha Sebastián<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Las lesiones cutáneas en pacientes leucémicos no son raras. La mayoría representan manifestaciones inespecíficas, secundarias a su inmunosupresión o a la ingesta medicamentosa. Pero en algunos casos se encuentran células neoplásicas en la piel, constituyendo las manifestaciones específicas de la enfermedad o leucemia cutis.

**Caso.** Presentamos el caso de un varón de 61 años, con hipertensión arterial. Consulta por lesiones de 6 meses de evolución tipo nódulos violáceos e infiltrados en lóbulos auriculares, y placas violáceas infiltradas en cejas y dorso nasal. Discreta pérdida de peso, sin otra clínica sistémica. Las pruebas complementarias evidencian linfocitosis con linfocitos atípicos, y la citometría de flujo es compatible con síndrome linfoproliferativo crónico B con inmunofenotipo de leucemia linfática crónica. La biopsia cutánea muestra un infiltrado linfocitario neoplásico difuso sugestivo de linfoma B difuso de bajo grado, e IHQ sugestiva de leucemia linfática crónica.

**Discusión.** Las lesiones cutáneas en pacientes leucémicos no son raras, aunque la mayoría son inespecíficas. Las lesiones cutáneas específicas o leucemia cutis tienen una frecuencia variable, según el tipo de leucemia, siendo más frecuente en las mieloides y más raras en las linfoides. Suelen aparecer en leucemias ya conocidas. La leucemia cutis se define por unos criterios clínicos, histológicos e inmunofenotípicos. Existe controversia en cuanto a la implicación de la leucemia cutis en el pronóstico de la enfermedad hematológica.

**Resumen.** Presentamos el caso de un varón asintomático con lesiones cutáneas clínica, histológica e inmunofenotípicamente compatibles con infiltración leucémica específica, constituyendo estas lesiones el debut de la enfermedad hemotológica, posteriormente confirmada y tipada mediante estudios complementarios como leucemia linfática crónica B.

## 58. FASCITIS EOSINOFÍLICA

H. Sanz Robles<sup>a</sup>, L. Calzado Villarreal<sup>a</sup>, I. Arrue Michelena<sup>a</sup>, D. García Romero<sup>a</sup>, A. Segurado<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha Sebastián<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** La fascitis eosinofílica es una enfermedad poco frecuente, con menos de 300 casos descritos en la literatura. Se caracteriza clínicamente por tumefacción e induración de la piel y tejidos blandos subyacentes, afectando predominantemente a extremidades con escasa afectación visceral. El tratamiento de elección son los corticoides sistémicos. Presentamos un caso de fascitis eosinofílica típica, tanto por la clínica como por la evolución de la enfermedad, con respuesta excelente al tratamiento corticoideo.

**Caso clínico.** Se trata de una mujer de 66 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperglucemia e insuficiencia venosa crónica de miembros inferiores. Presentaba engrosamiento e hinchazón de piernas y antebrazos de 4 meses de evolución, acompañado de hormigueo y sensación de quemazón. En los últimos dos meses la induración se había extendido a tronco y región cervical, con dificultad para la dorsi-flexión del tronco y la flexión de los dedos de las manos. No refería clínica sistémica, infecciones previas o realización de ejercicio físico intenso. En los estudios complementarios destacaba una eosinofilia de 1.830 en valores absolutos y un aumento policlonal de IgA. Se realizó biopsia cutánea profunda, que incluía fascia muscular, compatible histológicamente con fascitis eosinofílica. Con dicho diagnóstico se instauró tratamiento con prednisona a dosis de 60 mg/día, con disminución lenta pero progresiva de la induración y de la impotencia funcional.

**Discusión.** La fascitis eosinofílica fue descrita por Shulman en 1974. La etiología es desconocida. Predomina la tumefacción cutánea en fases iniciales y la fibrosis en las avanzadas. Cualquier zona de la piel puede verse afectada, comenzando normalmente en las extremidades. Es característica la eosinofilia periférica y la buena respuesta a los corticoides. Se sitúa dentro de los síndromes esclerodermiformes, debiéndose realizar el diagnóstico diferencial con la esclerodermia sistémica progresiva principalmente. En la mayoría de los casos se trata de una enfermedad de buen pronóstico, siendo posible la resolución espontánea hasta en un 25 % de los casos.

## 59. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B DE LAS PIERNAS

J. Pedraz<sup>a</sup>, Y. Delgado Jiménez<sup>a</sup>, M. Ballesteros Díez<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup>, A. García Díez<sup>a</sup> y J. Fernández Herrera<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** El linfoma de células grandes B de las piernas (LCCBP) es una proliferación clonal que constituye el 2 % de los linfomas cutáneos primarios. La EORTC lo incluye dentro de los linfomas de pronóstico intermedio, dado que su supervivencia a 5 años ronda el 50 %. Tiene predilección por pacientes de edad avanzada y suele cursar con nódulos eritemato-marrónáceos, con frecuencia unilaterales en el tercio distal de las piernas. Como tratamiento de elección estaría la radioterapia en lesiones aisladas o recidivantes y la quimioterapia (CHOP) si existe afectación sistémica o multinodal. Recientemente se ha empezado a utilizar el rituximab como posible terapia en pacientes ancianos y/o con pluripatología de base.

**Caso clínico.** Varón de 77 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, cardiopatía isquémica, ACV sin secuelas, bronquitis crónica e insuficiencia renal crónica. Consulta por un cuadro de un mes de evolución de pápulas eritematosas

asintomáticas, induradas a la palpación, en muslo y pierna izquierdos que habían ido aumentando progresivamente de tamaño. La histología detectó un infiltrado linfoide multinodular, confluyente en dermis superficial, en el que predominaban linfocitos medianos y grandes. Se confirmó mediante inmunohistoquímica por la presencia de una proliferación linfoide CD20+, con ocasionales células bcl-6 y bcl-2+. En la analítica presentaba una  $\beta_2$ -microglobulina: 6.217. El estudio con TAC cérico-tóraco-abdomino-pélvica resultó normal, al igual que la biopsia de médula ósea. El reordenamiento en médula ósea y sangre periférica resultó normal. Se instauró tratamiento con rituximab en infusión intravenosa con pauta de 375 mg/m<sup>2</sup>, 1/semana  $\times$  4 semanas. Las lesiones regresaron en su totalidad.

*Discusión.* El LCCBP se clasifica como de pronóstico intermedio por la EORTC. En la clasificación de la OMS se incluiría dentro de los linfomas de células grandes B difuso. El rituximab es un anticuerpo quimérico monoclonal que presenta una región variable que se une al antígeno CD20, incentivando la apoptosis e inhibiendo la proliferación celular, y una región constante IgG1 $\kappa$ , que provoca lisis celular. Provoca una depleción de linfocitos circulantes. Sus principales efectos secundarios son fiebre, escalofríos, náuseas, astenia y cefalea; raramente síndrome de liberación de citoquinas (broncoespasmo, hipotensión, fiebre, angioedema). El rituximab se puede considerar como una terapia de elección en este tipo de linfomas en pacientes ancianos y/o con pluripatología de base.

## 60. PIODERMA GANGRENOSO EN UN LACTANTE

A. Torrelo, I. Colmenero y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

*Fundamento.* Las dermatosis neutrofílicas son infrecuentes en los lactantes, e incluyen síndrome de Sweet, pioderma gangrenoso y halogenodermas, entre otros. Presentamos un caso de una dermatosis neutrofílica en un lactante con rasgos clínico-patológicos compatibles con pioderma gangrenoso.

*Caso clínico.* Una lactante de 5 meses de edad presentaba grandes masas vegetantes, supurativas y ulcerativas localizadas en cara, brazos, piernas y, en menor número, en el tronco. Dichas lesiones coincidían en muchos casos con zonas de venopunciones. Además, la paciente presentaba fiebre y poliadenopatías. En la analítica destacaba una gran leucocitosis con neutrofilia. Los cultivos de las lesiones cutáneas y hemocultivos fueron negativos. Como único antecedente significativo se encontraba la ingesta de sal yodada en la preparación de su alimento. La paciente fue tratada con 3 mg/kg/día de prednisona oral, con una gran mejoría de sus lesiones, que actualmente se mantienen bajo control con dosis bajas de prednisona a días alternos.

*Conclusión.* El pioderma gangrenoso es muy infrecuente en lactantes, especialmente su presentación en forma de masas vegetantes. Se discuten los aspectos específicos de esta entidad en los lactantes y su diagnóstico diferencial.

# REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV 2005

## 1. ENFERMEDAD DE RIGA-FEDE

L. Campos<sup>a</sup>, M. Corral<sup>a</sup>, A. Quesada<sup>a</sup>, J. Leal<sup>b</sup>,  
M.J. González-Beato<sup>c</sup>, R. de Lucas<sup>a</sup> y C. Vidaurrázaga<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicios de Dermatología, <sup>b</sup>Pediatría y <sup>c</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Definimos la enfermedad de Riga-Fede como la ulceración traumática de la mucosa oral, en niños menores de dos años, asociada a dientes neonatales o a la erupción fisiológica de los primeros incisivos (habitualmente a los 6-8 meses) producida por movimientos de roce entre la lengua y dichos dientes. La clínica fue descrita por Riga en 1881 y la histología por Fede en 1890. Su presencia obliga a descartar patología neurológica asociada como la disautonomía familiar o la indiferencia congénita al dolor. También puede acompañar al síndrome Lesch-Nyhan, a la parálisis cerebral y al síndrome de Gilles de la Tourette.

Un niño de 11 meses consultó por una lesión en la lengua de dos meses de evolución. No tenía antecedentes personales de interés excepto un retraso ponderoestatural desde hacía varios meses. En región distal de la lengua presentaba una gran úlcera necrótica de fondo blanquecino, con importante pérdida de sustancia, que producía rechazo de las tomas por dolor. Se realizó una biopsia con resultado de ulceración de probable origen traumático, y se observó que el paciente realizaba movimientos nocturnos de roce de la lengua contra los incisivos inferiores. La exploración neurológica y el electroencefalograma fueron normales. Con el diagnóstico de enfermedad de Riga-Fede se pautó alimentación por sonda nasogástrica, con mejoría transitoria de la lesión. Pasados varios meses la lesión volvió a aumentar de tamaño, por lo que fue necesario colocar unas fundas de resina sobre los dientes, con una evolución favorable y regeneración parcial de la úlcera.

La enfermedad de Riga-Fede es un cuadro poco frecuente del cual solo existe un caso descrito en la literatura dermatológica. El tratamiento puede ser conservador: limar los bordes afilados de los dientes, modificar la conducta en la alimentación, corticoides tópicos o colocar fundas de resina redondeadas sobre los dientes. Podemos hacer un tratamiento más radical si extraemos los dientes o extirpamos la lesión. El caso presentado es similar en clínica e histología a otros descritos en la literatura médica, y ha respondido favorablemente a tratamientos conservadores, sin haberse objetivado patología neurológica asociada.

Esta enfermedad es de naturaleza benigna, pero puede ser la primera presentación de una grave alteración en el desarrollo neurológico.

## 2. DR. D. JOSÉ SÁNCHEZ COVISA (1881-1944)

R.M. Díaz Díaz, D.M. Arránz Sánchez, C. Rubio Flores,  
M.A. Martín Díaz y M. Casado Jiménez.

Con la colaboración extraordinaria de  
los Dres. A. Ledo Pozueta y A. Simón Merchán

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

El Dr. Sánchez Covisa fue el continuador de la obra de Azúa tanto en su labor en el hospital San Juan de Dios como al frente de la entonces Sociedad Española de Dermatología.

Al igual que Azúa, defendía que la mejor enseñanza la daba el paciente, enfrentando el diagnóstico y el tratamiento de cada caso de una manera en la que se notaba su sólida formación como internista.

Interesado en los campos de la lepra y las enfermedades venéreas, describió junto a su inseparable colaborador Bejarano el cuadro de las «piodermis chancriformes», así como su gran obra «Elementos de Dermatología», que, por las circunstancias del momento, es poco conocida.

Murió en Venezuela, en el exilio.

## 3. SÍFILIS SECUNDARIA

J. Angulo, E. González Guerra, I. Vargas-Machuca,  
M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma de Madrid.  
Madrid, España.

Presentamos el caso de un paciente varón de 49 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió al Servicio de Urgencias con un cuadro de fiebre y lesiones cutáneas de unos 10 días de evolución, acompañado de síndrome constitucional. No describía ninguna otra sintomatología asociada. Refería relaciones sexuales de riesgo, habiendo sido la última hacía tres meses. La exploración física resultó normal salvo por una candidiasis oral, una artritis de tobillo izquierdo y unas lesiones cutáneas en tronco y extremidades en distinto estadio de evolución. Estas lesiones consistían en pápulas eritematosas de distintos tamaños, algunas de las cuales presentaban costras necróticas simulando una papulosis linfomatoide. También podían observarse algunas pústulas, fundamentalmente en brazos. La analítica mostraba una discreta anemia de 12,1 mg/dl, una VSG de 91, hipoalbuminemia y ferropenia. Se le practicó un cultivo de la mucosa oral que resultó positivo para *Candida albicans*. Se le realizó una biopsia de una de las lesiones cutáneas que mostró una inflamación granulomatosa con microabscesificación superficial y plasmocitosis, compatible con sífilis secundaria. La serología de VIH fue positiva, presentando 136.000 copias/ml y 252 CD4+ al momento del diagnóstico. La serología de sífilis dio un RPR+ a un título de 64 y un TPHA+. También se detectó el *Treponema pallidum* mediante PCR a pesar de que se precisó del doble de la concentración habitual de ADN para su detección. Por último, utilizamos un anticuerpo de reciente comercialización específico para el *Treponema pallidum*, poniendo de manifiesto que dicha bacteria también se encuentra en las lesiones de sífilis secundaria, pudiendo ser potencialmente transmisible. La punción lumbar no mostró alteraciones en el LCR. Se instauró tratamiento con penicilina intravenosa durante 12 días mostrando una mejoría evidente del síndrome constitucional y de las lesiones cutáneas. También comenzó tratamiento antirretroviral y de la candidiasis oral.

En la presentación se discuten los aspectos más llamativos del caso, como son las lesiones clínicas tan floridas, la histología granulomatosa de las mismas y la importancia de las técnicas inmunohistoquímicas en este tipo de casos, que pueden llegar a ser más concluyentes que la PCR, como ocurrió en este caso.



#### 4. CONECTIVOPATÍA DE SOLAPAMIENTO Y QUERATODERMIA POROQUERATÓSICA PUNCTATA EN ASOCIACIÓN A CARCINOMA DE OVARIO

R. Valverde, M.P. Sánchez, L. Calzado, C. Zarco, J.L. Rodríguez-Peralto, A. Guerra-Tapia y F. Vanaclocha

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

Es bien conocida la asociación entre la dermatomiositis (DM) y el carcinoma de ovario, pero las conectivopatías clásicas (DM, lupus y esclerodermia) en muchas ocasiones se presentan con rasgos mixtos originando síndromes de solapamiento entre ellas.

Las queratodermias punctatas son enfermedades consistentes en lesiones queratósicas puntiformes dispersas, sobre todo palmo-plantares. La subvariante conocida como queratodermia poroqueratósica punctata (QPP) (Herman 1973, Friedman 1988) viene definida por su histología (próxima a la lamela corneida), y aunque mayoritariamente es de causa desconocida, existen casos paraneoplásicos reportados.

Se presenta el caso de una mujer de 72 años sin antecedentes de interés. Acude por primera vez a consulta por una placa indurada y marrónácea en raíz de MSD, con histología de esclerodermia; se realizó estudio sistémico que resultó normal y fue diagnosticada de morfea en placas. Un año después presentó brote de lesiones en forma de placas eritemato-violáceas arciformes circundando áreas residuales poiquilodérmicas, pruriginosas, localizadas sobre caderas y hombro izquierdo; fueron biopsiadas con histología compatible con DM. Simultáneamente se observó intensa astenia muscular con elevación de CPK (2.999) y aldolasa, junto a cambios electromiográficos leves. Además, refería desde hacía menos de un año la aparición de lesiones queratósicas puntiformes palmares, que también fueron biopsiadas, siendo el diagnóstico histológico compatible con poroqueratosis punctata-QPP. Fue solicitado un panel de marcadores tumorales, donde se observó elevación de Ca125, así como TAC tóraco-abdomino-pélvica, que mostró una masa anexial izquierda. La paciente fue remitida al Servicio de Ginecología, donde se extirpó un carcinoma seroso ovárico de alto grado (estadio IIB de la FIGO). Tras la intervención desapareció la clínica-alteraciones analíticas musculares y mejoraron las lesiones queratósicas palmares.

Presentamos un caso de conectivopatía próxima a la DM, probablemente como síndrome de solapamiento con esclerodermia (esclerodermatomiositis) dada la proximidad temporal de una morfea confirmada histológicamente. A lo anterior se asocia un cuadro de QPP. Consideramos ambas manifestaciones como paraneoplásicas de un carcinoma de ovario, dada la secuencia temporal y la remisión tras el tratamiento de la neoplasia.

#### 5. LESIONES NODULARES CON INFILTRACIÓN POR CÉLULAS PLASMÁTICAS EN UN PACIENTE VIH

C. Silvente, M. Campos, P. de la Cueva, M. Huerta, R. Suárez, M. Lecona y P. Lázaro

*Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** Las lesiones cutáneas producidas por el virus herpes simple (VHS) en pacientes infectados por el VIH pueden presentarse de forma atípica, como nódulos o placas verrucosas. Las células plasmáticas pueden ser un componente del infiltrado inflamatorio en enfermedades como la sífilis, el chancroide, la leishmania, el granuloma inguinal o el plasmocitoma.

**Historia clínica.** Varón homosexual de 40 años de edad VIH positivo en estadio C3 con antecedentes personales de herpes perianal recurrente resistente a aciclovir y valaciclovir.

Presenta desde 2001 lesiones nodulares, exofíticas, ulceradas, de repetición en glúteos y escroto. El paciente ha sido intervenido quirúrgicamente en tres ocasiones con la sospecha de un origen carcinomatoso, y se han realizado otras pruebas diagnósticas para descartar un origen infeccioso. El examen histopatológico reveló hiperplasia pseudoepiteliomatosa junto con un infiltrado inflamatorio en el que predominaban las células plasmáticas, sin signos de malignidad. En las lesiones no se cultivaron hongos, leishmanias ni micobacterias, sí estafilococo dorado en alguna ocasión. La serología luética fue negativa. Pensando en el herpes como responsable, el paciente recibió ciclos de tres semanas de foscarnet intravenoso con respuesta variable. Finalmente, en una de las lesiones se logró cultivar VHS.

**Discusión.** Pocos casos se han descrito sobre lesiones nodulares en región glútea por infección VSH en pacientes VIH. En estos pacientes las lesiones herpéticas pueden presentar manifestaciones atípicas como son lesiones hiperqueratósicas, verrucosas, placas exofíticas o nódulos, que aparecen sobre todo en estadios avanzados de la enfermedad. La causa de las lesiones hiperqueratósicas herpéticas crónicas no está clara; se piensa que es debido a que la disfunción inmunológica debida al VIH está mediada por citoquinas, que resultaría al final en una hiperplasia epidérmica. Tampoco queda clara la causa de la presencia tan llamativa de células plasmáticas, quizá sea debido a una expansión policlonal de estas células. La infección crónica por VHS es más frecuentemente resistente a aciclovir, sobre todo en pacientes VIH.

#### Bibliografía recomendada

Gubinelli E, Cocuroccia B, Lazzarotto T, Girolomoni G. Nodular perianal herpes simplex with prominent plasma cell infiltration. *Sex Transm Dis.* 2003;30:157-9.  
Samaratunga H, Weedon D, Musgrave N, McCallun M. Atypical presentation of herpes simplex (chronic hypertrophic herpes) in a patient with HIV infection. *Pathology.* 2001;33:532-5.

#### 6. SÍNDROME DE NETHERTON

C. Serra, A. Torrelo, I. Colmenero y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Fundamento.** El síndrome de Netherton consiste en la asociación de ictiosis, en forma de ictiosis lineal circunfleja o eritrodermia ictiosiforme, alteraciones del tallo piloso, principalmente tricorrexis invaginada, y dermatitis atópica. Se debe a mutaciones en el gen SPINK5 que codifica una serín proteasa.

**Presentación del caso clínico.** Una niña de 12 años de edad fue remitida para valoración de eritrodermia desde el nacimiento. A la exploración se aprecia eritema difuso, con áreas policíclicas de bordes descamativos. En ocasiones tiene brotes de eritema, edema y vesiculación. Entre los análisis complementarios destaca una IgE de 21.400 IU/ml. La microscopía óptica del cabello no mostraba alteraciones, pero en las cejas se apreciaban pelos con tricorrexis invaginada.

**Discusión.** El síndrome de Netherton es muy raro en España. Nuestro caso ilustra la necesidad de realizar estudios microscópicos repetidos en cabellos y cejas para realizar un diagnóstico correcto.

#### 7. POROQUERATOSIS PUNCTATA PALMAR

G. Guhl<sup>a</sup>, R. Goiriz<sup>a</sup>, E. Vargas<sup>a</sup>, J. Fernández<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** La poroqueratosis punctata palmar es una entidad caracterizada por la aparición de múltiples pápulas queratósicas

de morfología filiforme o deprimida a modo de «pit» y distribuidas de forma dispersa por manos y en ocasiones en plantas de los pies. Ha sido descrita en la literatura con múltiples nombres. Las lesiones son asintomáticas. Histológicamente están caracterizadas por una columna de paraqueratosis a modo de columnilla cornioide que asienta sobre una epidermis con una capa granulosa disminuida o ausente.

**Caso clínico.** Mujer que consulta por cuadro de 7 años de evolución consistente en múltiples hiperqueratosis de morfología filiforme y dispersas por ambas palmas. Las lesiones son asintomáticas y no ha realizado ningún tratamiento para las mismas. La paciente no refiere antecedentes médicos de interés, salvo ser fumadora de 30 cigarrillos al día. Sin antecedentes familiares. El estudio histopatológico de las lesiones confirmó el diagnóstico.

**Discusión.** La poroqueratosis punctata palmar es una entidad poco frecuente. Se desconoce su etiopatogenia. Se trata de una enfermedad que suele debutar en la edad adulta. Han sido descritos en la literatura varios casos familiares, así como asociaciones con diversas neoplasias, por lo que se postula como posible cuadro paraneoplásico. Se han empleado múltiples tratamientos, en la mayoría de los casos con resultados infructuosos.

## 8. XANTOMAS ERUPTIVOS

R. Gamó, E. Naz, J.G. Álvarez, E. Gómez de la Fuente, F.J. Vicente, I. Alonso, F. Pinedo y J.L. López-Esteban  
*Hospital Fundación Alcorcón. Madrid. España.*

Los xantomas representan el cúmulo de lípidos en dermis y en tendones. Su presencia puede asociarse a hiperlipidemias. El diagnóstico precoz y el tratamiento de las hiperlipidemias es fundamental ya que su presencia puede indicar un aumento en el riesgo de pancreatitis y ateromatosis periférica y coronaria.

Presentamos el caso de un paciente varón, de 43 años, con los antecedentes personales de HTA, dislipidemia e hiperuricemia, que acude a nuestra consulta por aparición de lesiones papulosas amarillentas sobre base eritematosa, de dos meses de evolución, localizadas en superficies de extensión de miembros superiores e inferiores y espalda. Desde hacía dos meses el paciente había suspendido su tratamiento habitual y refería una ingesta alcohólica elevada. La biopsia demostró macrófagos espumosos en dermis y la analítica reveló unas cifras de triglicéridos de 3.084 y de colesterol de 523. Se inició tratamiento con fenofibrato con disminución progresiva de los valores lipídicos y regresión de las lesiones.

Los xantomas eruptivos se relacionan con una elevación de las lipoproteínas transportadoras de triglicéridos (quilomicrones y lipoproteínas de muy baja densidad [VLDL]).

Las hipertrigliceridemias pueden deberse a defectos genéticos del metabolismo de los lípidos asociados o no a defectos adquiridos como la diabetes, el hipertiroidismo, el alcoholismo, el síndrome nefrótico, la obesidad y algunos fármacos.

Una alta ingesta alcohólica se relaciona con cifras discretamente elevadas de VLDL, pero si la alta ingesta se da en un paciente con hipertrigliceridemia familiar o hiperlipidemia mixta entonces se elevan considerablemente las cifras de VLDL y quilomicrones apareciendo xantomas eruptivos, lipemia retinalis y alto riesgo de pancreatitis.

Presentamos un caso de xantomas eruptivos asociado a alcoholismo. Es un caso típico pero no frecuente. Destacamos la importancia del diagnóstico de los xantomas eruptivos ya que se relacionan con enfermedades sistémicas del metabolismo lipídico cuyo diagnóstico y tratamiento precoz previene la aparición de complicaciones graves.

## 9. ETANERCEPT EN EL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS MODERADA-GRAVE

E. Daudén, J. Pedraz, A. Alonso, M. Ruiz del Río y A. García-Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** El factor de necrosis tumoral (TNF) es una citoquina que desempeña un importante papel en la patogenia de la psoriasis. El etanercept es una proteína de fusión humana que se une al TNF, inhibiendo su acción proinflamatoria.

**Objetivo del estudio.** Valorar la eficacia y la seguridad de etanercept en el tratamiento de la psoriasis moderada-grave.

**Pacientes y método.** Estudio prospectivo, abierto. Se incluyen 15 pacientes (8 H, 7 M; edad media: 51,1 años; media de tiempo evolución psoriasis: 23,9 años) con psoriasis crónica en placas moderada-grave (mediana PASI basal: 38,9). Nueve pacientes tenían también artritis psoriásica. Se realiza tratamiento con etanercept 50 mg 2 veces/semana subcutáneo durante 16 semanas (5 pacientes recibieron quimioprofilaxis con isoniazida combinada). Pueden mantener la terapia tópica previa. Visitas mensuales con controles clínicos y analíticos.

**Resultados.** Todos los parámetros de valoración de efectividad (PASI, BSA, PGPA, OLS, PGA, escala prurito, termómetro Euroquol, escala de artritis) mostraron diferencias significativas con respecto a la situación basal. En la mayoría de los casos las diferencias fueron significativas ya en el primer mes de tratamiento, estabilizándose a partir del tercer mes. Los porcentajes de mejoría del PASI al mes, 2, 3 y 4 meses fueron 58, 78, 88 y 90 %, respectivamente. El 100 % de los pacientes alcanzó una mejoría del 50 % del PASI (PASI 50) en el tercer mes. A los 4 meses, habían alcanzado un PASI 75 el 80 % y el PASI 90 un 50 % de los pacientes. Se demostró un muy alto índice de cumplimiento terapéutico (test de Morisky). El etanercept fue muy bien tolerado. Se registraron los siguientes sucesos: reacción en lugar de inyección, un paciente; hematomas en lugar de inyección, 6; infecciones leves/moderadas, 3; mareos, 2; edema de extremidades, uno; elevación discreta de la creatinina, 2; elevación de transaminasas, 2. Al tercer mes de tratamiento se suspendió el mismo en dos pacientes por circunstancias no relacionadas aparentemente con la medicación, dado que presentaban además una remisión casi completa.

**Conclusiones.** El etanercept es un medicamento efectivo, rápido, seguro y bien tolerado en el tratamiento de la psoriasis moderada-grave y en la artritis psoriásica.

## 10. ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO POR MADERA DE COCOBOLO

M.M. Moratinos Martínez, B.M. Hausen y L. Conde-Salazar Gómez

*Servicio de Dermatología Laboral. Escuela Nacional de Medicina del Trabajo. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** La utilización de madera en la construcción de muebles, edificios, barcos, etc., y su exportación con fines industriales está en creciente aumento. Las maderas tropicales son muy apreciadas por su belleza, dureza y resistencia a la humedad, para la fabricación de objetos y muebles de lujo.

**Historia clínica.** Presentamos el caso de un paciente de 44 años, con antecedentes de rinoconjuntivitis estacional y alergia a picaduras de avispa, que durante un viaje a Costa Rica se compra una pulsera de madera. A los 15 días de llevarla puesta, comienza con un cuadro de prurito, eritema, vesículas y ampollas en muñeca derecha. Se realizan pruebas de contacto con batería estándar, con positividad a bálsamo de Perú, budesonida y primina; corti-

coides, con positividad a budesonida; plantas y maderas, que fueron negativas; y dalbergionas, esta última proporcionada por el Dr. Haussen (Buxtehude, Alemania), con positividad a distintas dalbergionas presentes en el cocobolo. Se parcheó también serrín de la propia pulsera, reproduciéndose las lesiones vesículo ampollas.

**Discusión.** Las maderas son causa de dermatitis irritativas, eritema exudativo multiforme-like, foliculitis, etc., y con menor frecuencia, de dermatitis alérgica de contacto. Esta última está aumentando en los últimos años debido al incremento de los viajes, y la compra de objetos de maderas tropicales. Nuestro paciente, coincidiendo con otros casos publicados anteriormente, presenta positividad a obtusaquinona y (R)-4-metoxidalbergiona, hecho diagnóstico de dermatitis alérgica por cocobolo. Presenta, además, positividad a otras dalbergionas y a primina, debido posiblemente a reacción cruzada, como ya se había descrito. Sin embargo, no presenta positividad a (R)-3,4-dimetoxidalbergiona, principal sensibilizante del pao ferro, lo que indica la no existencia de reacción cruzada con la misma.

**Conclusión.** La dermatitis alérgica de contacto por cocobolo, u otras maderas tropicales, debe tenerse en cuenta dado el aumento de su prevalencia. Hay que tener precaución a la hora de adquirir objetos de madera tropical dada su alta capacidad sensibilizante.

#### Bibliografía recomendada

Conde-Salazar L, García-Díez A, Rafeensperger F, Hausen BM. Contact allergy to the Brazilian rosewood substitute Machaerium scleroxylon Tul. (Pao ferro). Contact Dermatitis. 1980;6:246-50. Ortiz de Frutos FJ, de Argila D, Cornejo P, Álvarez JG, Segurado A, Castaño E. Eczema de contacto profesional por madera de iroko. Actas Dermosifilogr. 1997;88:621-4. Ratón JA, Trébol I, Garmendia M, Sánchez A, Lasa O, Díaz-Pérez JL. Dermatitis alérgica de contacto por anillo de madera de cocobolo. Actas Dermosifilogr. 2003;94:651-4.

## 11. LEISHMANIASIS CUTÁNEA EN UN LACTANTE

A. Quesada Cortés<sup>a</sup>, L. Campos Muñoz<sup>a</sup>, M.A. Martín Díaz<sup>a</sup>, C. Rubio Flores<sup>a</sup>, M. Navarro Sánchez<sup>b</sup>, R. de Lucas Laguna<sup>a</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

**Introducción.** La leishmaniasis es una enfermedad parasitaria causada por protozoos del género *Leishmania* inoculados a través de picaduras de insectos hematófagos. La infección puede dar lugar a un amplio espectro de formas clínicas, clasificadas como cutáneas, cutáneas difusas, mucocutáneas o viscerales. Cada año se producen entre 1,5 y 2 millones de casos nuevos en el mundo, tratándose a día de hoy de un problema en aumento debido al turismo y los movimientos migratorios.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 5 meses nacido en España, valorado en nuestra consulta por lesión pápulo-nodular en región cigomática izquierda de aproximadamente medio centímetro de diámetro, compatible clínicamente con leishmaniasis cutánea o botón de Oriente. La histología de la lesión confirma el diagnóstico.

**Discusión.** A pesar del aspecto típico inicial de la lesión, tras el tratamiento con antimoniales intralesionales evoluciona desfavorablemente formando una placa de crecimiento excéntrico progresivo, infiltrada, con lesiones papulosas periféricas. Ante la evolución agresiva del proceso, se opta por otras alternativas terapéuticas para controlar esta forma poco típica de leishmaniasis cutánea. Finalmente responde a anfotericina B liposomal.

## 12. PAUL GERSON UNNA (1850-1929)

R.M. Díaz Díaz, D.M. Arránz Sánchez, M. Corral de la Calle, N. Hernández Cano, A.B. Piteiro Bermejo, M. Mayor Arenal y A. Pizarro Redondo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Natural de Hamburgo, estudió en las universidades de Heidelberg, Leipzig y Estrasburgo, licenciándose en 1875. Fue discípulo de Hebra y de Auspitz.

En 1880 abrió una consulta privada en Hamburgo, que en el curso de los años fue ampliando, incluyendo áreas para la docencia y la investigación, y que era conocida en los círculos médicos de la época como el «Dermatologikum». Su prestigio como «autor independiente» lo enfrentó con los componentes de la Academia Alemana.

Trabajador infatigable, su nombre está asociado a múltiples campos de la Dermatología. Interesado en el estudio de las distintas formas de «eccema», publicó en 1887 un trabajo clásico sobre lo que actualmente denominamos dermatitis seborreica.

En terapéutica destacan, como innovaciones suyas, «la bota y la pasta de Unna», el uso del ictiol y de Eucerin.

Sin embargo, actualmente recordamos sobre todo a Unna por ser uno de los grandes maestros de la Dermatopatología. Describió la «degeneración epidérmica balonzante», las células plasmáticas y la presencia de los mastocitos en las lesiones cutáneas de la urticaria pigmentosa. También innovó las técnicas de tinción histológica y contribuyó al conocimiento de la estructura del estrato córneo.

## 13. PREVALENCIA DE LA AMILOIDOSIS EN PSORIASIS MEDIANTE PUNCIÓN ASPIRACIÓN DE GRASA SUBCUTÁNEA ABDOMINAL

I. García-Río, S. Pérez-Gala, J. Pedraz, E. Daudén y A. García Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España.

**Introducción.** La amiloidosis secundaria puede asociarse con un amplio número de enfermedades inflamatorias crónicas. No existen estudios de prevalencia de amiloidosis en la psoriasis.

**Objetivo.** Estudiar la prevalencia de la amiloidosis en pacientes con psoriasis de larga evolución y artropatía psoriásica.

**Pacientes y métodos.** Se incluyen 73 pacientes con psoriasis, 34 hombres y 42 mujeres, con edades comprendidas entre los 27 y los 89 años (edad media 54). Presentaban al menos uno de los siguientes criterios: a) psoriasis extensa de al menos 10 años de evolución; b) psoriasis asociada a artritis psoriásica. La mayoría estaba siendo tratado o había recibido tratamiento sistémico para la psoriasis. Se practicó a todos los pacientes una punción aspiración de grasa subcutánea abdominal. Las muestras obtenidas se tiñeron con rojo-Congo y se examinaron con microscopio óptico de luz normal y polarizada. Se consideraron resultados positivos cuando existía un claro depósito de amiloide o dos dudosos pero probables depósitos en las pruebas. Los pacientes positivos fueron evaluados para descartar afectación sistémica.

**Resultados.** Dos de los 76 pacientes presentaban depósitos de amiloide en la grasa abdominal. Otros 13 eran dudosamente positivos en la primera determinación. Una segunda punción-aspiración fue negativa en 7 de ellos. Los otros 4 presentaban un nuevo resultado dudoso, pero probable, y se interpretaron como positivos. De los 6 pacientes (2 hombres y 4 mujeres, edad media de 55 años) considerados positivos, tres tenían una artropatía psoriásica. No se demostró amiloidosis sistémica en ninguno de ellos.

**Conclusión.** Se pueden observar depósitos de amiloide en pacientes con psoriasis de larga evolución y/o artritis psoriásica. La amiloidosis en estos pacientes no se traduce necesariamente en la presencia de signos y/o síntomas relacionados con la misma. Es necesario un seguimiento a largo plazo de estos pacientes para valorar su significado y valor pronóstico.

#### 14. MIELOMA MÚLTIPLE Y QUERATOSIS FOLICULAR

D. García Romero, I. Arrue, H. Sanz Robles, L. Calzado, S. López Gómez y F. Vanaclocha

*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Se han descrito 12 casos de mieloma múltiple y un caso de gammapatía monoclonal idiopática asociada a queratosis folicular, considerándose una rara manifestación paraneoplásica asociada al mieloma. Describimos un nuevo caso de queratosis folicular que aparece a los 8 años del diagnóstico del mieloma.

**Caso clínico.** Se trata de una mujer de 57 años diagnosticada de mieloma múltiple hacía 8 años con respuestas parciales a distintos tratamientos (doble trasplante de médula ósea, Tacidex, etc.). A mediados de 2004 presenta una progresión del mieloma hacia la leucemización y comienza con lesiones blanquecinas, puntiformes, rasposas y pruriginosas de inicio en cuero cabelludo, cara, espalda y finalmente nalgas y muslos, junto con caída de pelo. A la exploración física presentaba pápulas filiformes blanquecinas, queratósicas, centradas por folículos que se desprendían fácilmente. La histología fue compatible con queratosis folicular. Se inició tratamiento con Isotrex y Diprosalic, junto a protocolo de Remivid y dexametasona (7 ciclos), sin mejoría y fallecimiento de la paciente a los 5 meses de inicio de la clínica cutánea.

**Discusión.** La queratosis folicular asociada al mieloma se considera una manifestación paraneoplásica excepcional, cuya patogenia es desconocida, de inicio precoz y evolución paralela al mieloma y que aparece más frecuentemente en varones (11:1). Presentamos un caso de una mujer de 57 años con mieloma múltiple de 8 años de evolución en remisión parcial que desarrolla un cuadro de queratosis folicular intensa coincidiendo con la leucemización del mieloma que abocó al fallecimiento de la paciente.

#### 15. ARGIRIA LOCALIZADA CON PSEUDO-OCRONOSIS

A. González de Arriba, R. Goiriz Valdés, M. Aragüés Montañés, J. Sánchez Pérez, J. Fraga Fernández y A. García Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** La argiria localizada es una variedad de tatuaje producido por el resultado de la introducción accidental de plata en la dermis, pudiéndose considerar como una enfermedad profesional en manipuladores de plata. Se presenta como máculas azul-grisáceas, asintomáticas, que recuerdan a nevus azules. Su histopatología es característica, habiéndose descrito recientemente casos asociados a pseudo-ocronosis.

**Descripción del caso.** Varón de 68 años, platero de profesión hasta hace 10 años, que presenta múltiples lesiones maculosas, puntiformes, azul-grisáceas, asintomáticas, de varios años de evolución, en las manos (palmas, pulpejos y dorso de los dedos). Refería antecedente traumático en todas ellas. No presenta lesiones mucosas ni ungueales. Histopatológicamente se objetivan depósitos granulares negruzcos salpicados en dermis, en especial en la membrana basal de la porción secretora de glándulas ecricinas, sin afectación epidérmica. También se observan fibras colágenas o elásticas de coloración parduzca-dorada, con abundantes depósitos granulares.

**Discusión.** Aportamos un nuevo caso de argiria localizada con la particularidad histológica de estar asociada a pseudo-ocronosis. En la revisión de la literatura hemos encontrado 5 casos con histopatología similar. La forma clínica de presentación, con lesiones puntiformes azul-grisáceas, es típica y se ha descrito también con agujas de acupuntura.

#### 16. LIVEDO RETICULARIS ASOCIADA A MIELOMA

I. Vargas-Machuca Salido, E. González Guerra, J. Angulo Acebedo, M.C. Fariña Sabaris, L. Martín Moreno y L. Requena Caballero

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Presentamos el caso de un varón de 61 años de edad, sin antecedentes personales de interés salvo episodios compatibles con fenómeno de Raynaud desde hace más de 15 años, que consulta por lesiones cutáneas asintomáticas de patrón reticulado, de tres años de evolución, en tronco y extremidades, así como importante astenia y debilidad muscular. A la exploración presenta livedo reticularis en el tronco, miembros superiores e inferiores. Realizamos una biopsia cutánea que muestra, bajo una epidermis normal, un aumento de vasos en dermis papilar y reticular, trombosados por un material eosinófilo e hialino, PAS positivo, factor VIII, XIIIa, IgG y glicoforina: negativo, e IgA: débilmente positivo. En la analítica realizada destaca: anemia normocítica normocrómica, elevación de VSG, bioquímica general sin alteraciones, estudio de autoinmunidad (ANAS, anticardiolipina, Anti-Sm, Anti-Ro, Anti-La, etc.): negativo, estudio de coagulación sin alteraciones, crioglobulinas: positivas, beta-2-microglobulina en suero: elevada (3,3 µg/ml), inmunoelectroforesis en suero: presencia de IgG monoclonal tipo Kappa en el seno de un descenso de IgG policlonal y proteína de Bence-Jones tipo Kappa, proteínas en orina: 754 mg/en 24 horas, inmunoelectroforesis en orina: proteína de Bence-Jones tipo Kappa. Punción de médula ósea: celularidad global aumentada a expensas de una infiltración plasmocitaria tumoral, con inmunofenotipo típico de mieloma. Serie ósea: cráneo en «sal y pimienta», dudosas imágenes osteolíticas en fémures y ramas isquio-púbicas. De esta forma se hizo el diagnóstico de mieloma múltiple en estadio I (A) con livedo reticularis asociada probablemente debido a las crioglobulinas.

Las manifestaciones cutáneas del mieloma son infrecuentes y variadas: plasmocitoma cutáneo, crioglobulinemia tipo I (fenómeno de Raynaud, acrocianosis, vasculopatía oclusiva, etc.), amiloidosis (petequias, equimosis, nódulos, etc.), pioderma gangrenoso, xantoma plano, hiperqueratosis folicular y vasculitis leucocitoclástica, entre otras. Nuestro paciente presenta un livedo reticularis asociado a un mieloma múltiple, probablemente debido a crioglobulinas. No hemos encontrado ningún caso en la literatura similar al nuestro, donde la crioglobulinemia tipo I se manifieste como livedo reticularis.

#### 17. DERMATOSIS DE DISTRIBUCIÓN BLASCHKO-LINEAL DE INICIO EN EL ADULTO

I. Alonso, E. Gómez, R. Gamo, F.J. Vicente, J.G. Álvarez, E. Naz, F. Pinedo y J.L. López-Esteban

*Fundación Hospital de Alcorcón. Madrid. España.*

**Introducción.** Las enfermedades cutáneas y/o nevoides que siguen una distribución Blaschko-lineal pueden tener una aparición tardía después del nacimiento, por lo que es preciso diferenciarlas de otras dermatosis adquiridas que pueden seguir el mismo patrón lineal.

**Caso clínico.** Varón de 48 años que acudió a consulta por presentar desde hace un año unas lesiones de distribución lineal localizadas en cara posterior de muslo y pierna izquierda, pruriginosas. Se realizó una biopsia que demostró una dermatitis psoriasiforme con espongiosis leve, hallazgos compatibles con un NEVIL. La lesión ha seguido una evolución fluctuante, con grandes mejorías con corticoides de alta potencia y casi desaparición con corticoides orales, pero intensas recaídas, con lesiones vesiculosas al suspender los tratamientos.

**Discusión.** En ocasiones la distinción entre dermatosis con distribución Blaschko-lineal es difícil ya que pueden compartir varios hallazgos. Nuestro caso es compatible con un NEVIL de inicio en el adulto, pero podría tratarse de una Blaschkitis, siendo clave para el diagnóstico el seguimiento del paciente ya que el primero es una lesión persistente mientras que la segunda es autolimitada.

## 18. SARNA NORUEGA: TRATAMIENTO COMBINADO CON IVERMECTINA Y AZUFRE

M.E. Sánchez-Largo<sup>a</sup>, M.P. Sánchez Caminero<sup>a</sup>, C. Zarco<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup>, I. Arrue<sup>a</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** Se denomina sarna noruega a aquella variante clínica de escabiosis poco frecuente y altamente contagiosa. Se caracteriza por lesiones hiperqueratósicas, extensas, en áreas inhabituales y con implicación de gran número de ácaros. Afecta clásicamente a pacientes con alteraciones inmunitarias, deficiencias en el mecanismo de rascado, conciencia del prurito o nula higiene.

**Caso clínico.** Varón de 45 años, ex ADVP, VIH estadio C3, hepatopatía crónica por VHB y VHC y psoriasis intensa con artropatía. Presentaba grandes placas hiperqueratósicas y costrosas con excoriaciones y lesiones de rascado de predominio en genitales, glúteos, cuero cabelludo, flancos, muslos y pabellones auriculares. Refería intenso prurito sin predominio nocturno. Bajo la sospecha de escabiosis se realizó raspado de las lesiones, objetivándose importante infestación por *Sarcoptes scabiei*. Se tomó biopsia cutánea que ratificó el diagnóstico clínico de sarna noruega. Se instauró tratamiento con vaselina azufrada al 6% e ivermectina 200 µg/kg en dosis única, con mejoría total de las lesiones tras 6 días de tratamiento. Igualmente sus contactos familiares recibieron permetrina tópica al 5% y su pareja fue tratada con ivermectina 200 µg/kg.

**Discusión.** Para el tratamiento de la sarna humana los escabicidas tópicos (permetrina, lindano) han sido de elección, si bien, en pacientes con sarna noruega inmunodeprimidos en ocasiones es necesaria una terapia más agresiva. La ivermectina, con escasos y leves efectos adversos, es una opción por vía oral fácilmente combinable con los tratamientos tópicos. Se destaca la vaselina azufrada como tratamiento tópico de elevada eficacia.

## 19. HIPERPLASIA EPITELIAL FOCAL

Y. Delgado, A. Torrelo, I. Colmenero y A. Zambrano

Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

**Introducción.** La hiperplasia epitelial focal (enfermedad de Heck) es una enfermedad poco frecuente de la mucosa oral, producida por el virus del papiloma humano. Suele aparecer en niños, y es más frecuente en los indios americanos y los esquimales.

**Caso clínico.** Varón de 12 años de edad, natural de Ecuador, que consulta por presentar desde hacía dos años unas placas sobre-elevadas en la mucosa oral, asintomáticas, que se habían ido extendiendo de forma lenta y progresiva. En la exploración

física se apreciaban placas ligeramente sobre-elevadas, del color de la mucosa normal, con superficie papilomatosa, no infiltradas y de consistencia blanda. Se localizaban en la mucosa yugal, la mucosa geniana, la mucosa labial y el paladar. Una biopsia de una de las lesiones mostró hallazgos compatibles con hiperplasia epitelial focal. Mediante PCR se detectó ADN del virus del papiloma humano 13. Se pautó tratamiento con cimetidina oral (20 mg/kg) durante tres meses, sin experimentar ninguna mejoría.

**Discusión.** La hiperplasia epitelial focal es una infección oral benigna de etiología vírica, con unas características clínicas e histológicas bien definidas. Suele presentarse en la infancia en forma de placas persistentes, asintomáticas, en cualquier zona de la mucosa oral. Se ha asociado, fundamentalmente, a los tipos 13 y 32 del virus del papiloma humano. La evolución de esta enfermedad es muy variable, en algunos casos desaparece espontáneamente, mientras que en otros progresa. Se han empleado diferentes tratamientos como criocirugía, electrocirugía, láser, interferón-alfa sistémico, interferón-beta tópico, con los que se han obtenido resultados dispares.

## 20. EXPRESIÓN DE LOS RECEPTORES DE QUIMIOCINAS CXCR3 Y CXCR4 EN EL MELANOMA PRIMARIO

I. Longo<sup>a</sup>, P. Lázaro<sup>a</sup>, M. Lecona<sup>b</sup>, N. Longo<sup>c</sup>, I. Treviño<sup>c</sup> y P. Sánchez-Mateos<sup>c</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica e <sup>c</sup>Inmunología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Objetivo.** Analizar la expresión de los receptores de quimiocinas CXCR3 y CXCR4 en el melanoma primario y correlacionarla con la evolución clínica.

**Material y métodos.** Se recogieron muestras de lesiones sospechosas de melanoma, así como de nevi, en el momento de realizar la exéresis completa de las lesiones pigmentadas. Las muestras fueron congeladas y posteriormente procesadas para el estudio inmunohistoquímico. El análisis estadístico de los datos se llevó a cabo utilizando las pruebas de Ji-cuadrado, así como el análisis de Kaplan-Meier y la regresión de Cox.

**Resultados.** Se analizaron 40 melanomas primarios y 7 nevi. Los pacientes con melanoma primario fueron 20 hombres, con una edad media de 61 años (21-89). El grosor medio de los tumores fue de 1,45 mm (0-6,50 mm). El estadiaje histológico demostró que un 20% de los pacientes tenía un tumor intraepidérmico, un 47,5% se encontraba en estadio I, un 20% en estadio II y un 12,5% en estadio III. La mediana del tiempo de seguimiento fue de 32 meses (8-84). Más del 50% de los melanomas primarios expresaban CXCR3 (23/40), mientras que aproximadamente un tercio expresaban CXCR4 (14/40). No se detectó expresión en ningún caso de melanoma intraepidérmico ni de nevi. La expresión de CXCR4 y no de CXCR3 se asoció de manera estadísticamente significativa con el desarrollo de metástasis locorregionales y a distancia, así como con una mayor proporción de fallecimientos asociados a melanoma. La progresión hacia estos eventos fue significativamente más rápida en los pacientes que presentaban tumores positivos para CXCR4. Asimismo la expresión de CXCR4 se correlacionó con la presencia de ulceración y de mayor grosor del tumor primario.

**Conclusiones.** La expresión de determinados receptores de quimiocinas en el melanoma primario podría predecir un comportamiento biológico más agresivo y de esta forma se podría correlacionar con el pronóstico de la enfermedad. Asimismo los receptores de quimiocinas, y en particular CXCR4, se podrían utilizar como dianas terapéuticas para el manejo de los pacientes con riesgo de enfermedad diseminada.

## 21. ESTUDIO COMPARATIVO DEL PRONÓSTICO DEL MELANOMA CUTÁNEO SEGÚN EL SERVICIO QUIRÚRGICO DE ATENCIÓN DE UN HOSPITAL GENERAL

J.A. Avilés Izquierdo, M. Huerta, P. de la Cueva, M. Campos, R. Cabeza, P. Lázaro y M.I. Longo

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** El tratamiento quirúrgico del melanoma depende de dermatólogos y cirujanos. Se desconoce si el tratamiento del melanoma por unos u otros especialistas determina un pronóstico distinto para estos pacientes.

**Objetivos.** Estudiar las características clínico-histológicas de los pacientes diagnosticados de melanoma y comparar su pronóstico en función del servicio hospitalario en el que fueron atendidos (Dermatología, Cirugía General y Cirugía Plástica).

**Material y métodos.** Se analizaron de forma retrospectiva las características epidemiológicas, clínico-histológicas y evolutivas de todos los pacientes diagnosticados de melanoma en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón durante un periodo de 10 años (1994-2003). Se excluyeron los melanomas con metástasis a distancia en el diagnóstico.

**Resultados.** Más del 90 % de los pacientes con melanoma fueron atendidos por el Servicio de Dermatología, frente al 5 % y el 4 % que fueron operados por cirujanos generales y plásticos. El espesor tumoral y la presencia de ulceración histológica fueron significativamente superiores en los melanomas de cirujanos generales y plásticos que en los de los dermatólogos ( $p < 0,05$ ). Las diferencias en la supervivencia global media (105, 55 y 77 meses) y el tiempo libre de enfermedad (88, 24 y 51,3 meses) en los melanomas operados por dermatólogos, cirujanos generales y plásticos, respectivamente, fueron significativas ( $p < 0,001$ ).

**Conclusiones.** En el presente estudio se confirman las diferencias significativas en las características clínico-histológicas y el pronóstico vital de los pacientes con melanoma cutáneo atendidos por diferentes especialistas médicos. Aquellos atendidos por cirujanos generales o plásticos suelen ser melanomas de mayor tiempo de evolución, y por tanto, de mayor espesor y frecuencia de ulceración que los atendidos por dermatólogos, lo que determina un peor pronóstico.

## 22. COLGAJO DE HUESTON PARA EL CIERRE DE DEFECTOS EN EL DORSO DE DEDOS SOBRE F1 Y F2

R. Miñano<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, L. Martín<sup>b</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, M.C. García<sup>a</sup>, A. Romero<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

El colgajo de Hueston (Hueston 1966, Smith 1982) es un colgajo cuadrangular diseñado para el cierre de pequeños defectos situados en la cara dorsal de la primera y segunda falange de los dedos. Recibe la vascularización de pequeñas arteriolas derivadas de la arteria palmar colateral.

Presentamos un caso clínico de un paciente diagnosticado de carcinoma epidermoide acantolítico situado sobre la articulación interfalángica proximal del tercer dedo de la mano derecha. Se realiza extirpación quirúrgica de la lesión y cierre del defecto mediante doble colgajo de Hueston e injerto libre cutáneo de piel total. Postoperatorio sin complicaciones reseñables. Movilidad articular al mes de la intervención excelente.

Proponemos esta técnica quirúrgica para el tratamiento de defectos no susceptibles de cobertura con injertos por las características anatómicas de la zona (movilidad articular y presencia de tendón extensor).

## 23. HIDROA VACCINIFORME ATÍPICA

A. Torrelo, I. Colmenero y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Caso clínico.** Un varón de raza china, de 8 años de edad, presenta brotes de lesiones edematosas, vesiculosas, costrosas, en la cara y en el dorso de las manos, que evolucionan a cicatrices deprimidas, asociadas a fiebre, adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, mal estado general y pobre ganancia ponderoestatural. El paciente ha presentado brotes repetidos de estas lesiones desde hace tres años, durante los cuales los estudios analíticos más relevantes han sido elevación de las transaminasas, la LDH, la PCR y anomalías variadas en el hemograma, principalmente leucocitosis, así como una serología IgM positiva para virus de Epstein-Barr. La histopatología de sus lesiones muestra una infiltración dérmica e hipodérmica de linfocitos de aspecto pleomórfico, con leucocitoclasia y angiotropismo; estos linfocitos son CD3+, CD4-, CD8+. La hibridación *in situ* para virus de Epstein-Barr y el reordenamiento del gen TCR-gamma fueron negativos. El tratamiento con corticoides orales ha permitido el control parcial de los brotes de lesiones del paciente.

**Comentario.** Los términos «paniculitis vasculítica edemato-cicatrizable», «linfoma paniculitis tipo hidroa», «linfoma T cutáneo angiocéntrico infantil», «linfoma tipo hidroa» y «papulosis linfomatoide tipo hidroa» engloban una entidad que clínicamente cursa con lesiones de hidroa vacciniforme (HV) atípica, con histopatología de infiltración linfocitaria atípica y comportamiento agresivo o más indolente, de modo que algunos casos no evolucionan a linfoma incluso después de muchos años de seguimiento. Estas lesiones se asocian íntimamente a infección por virus de Epstein-Barr y, hasta la fecha, solamente se han presentado en individuos asiáticos o hispanoamericanos.

## 24. LESIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A PREECLAMPSIA

D.M. Arranz Sánchez<sup>a</sup>, M. Corral de la Calle<sup>a</sup>, M.Á. Martín Díaz<sup>a</sup>, A. Quesada Cortés<sup>a</sup>, M. Navarro Sánchez<sup>b</sup>, C. Vidaurrázaga y Díaz de Arcaya<sup>a</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología y <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

**Introducción.** La aparición de lesiones cutáneas en pacientes con síntomas sistémicos asociados puede ser crucial para enfocar el estudio de una enfermedad multisistémica, permitiendo realizar un diagnóstico precoz de la misma.

**Caso clínico.** Presentamos a una mujer diagnosticada de posible síndrome antifosfolípido (SAF) en su tercera gestación, por antecedentes de un aborto (semana 16) y presencia de anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico. En la semana 35 de gestación se le realiza cesárea por probable preeclampsia, al objetivarse HTA y proteinuria, así como crecimiento intraútero retardado. En el posparto inmediato aparecen lesiones cutáneas dolorosas en palmas de las manos, consistentes en placas eritematovioláceas, edematosas y con zonas purpúricas. Además, desarrolló trombopenia y anemia leve. Se planteó el diagnóstico diferencial entre SAF primario asociado a preeclampsia y brote de lupus eritematoso sistémico. La biopsia cutánea mostró una vasculopatía obstructiva, con escaso componente inflamatorio y marcada presencia de trombos hialinos y fibrinosos. El estudio con IFD fue negativo. En el resto de pruebas complementarias destacan anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico a títulos altos, ANA negativos y complemento en valores normales. Las lesiones cutáneas desaparecieron con corticoides tópicos. La HTA y la proteinuria desaparecieron espontáneamente a las pocas semanas del parto. La paciente fue diagnosticada de SAF primario asociado a preeclampsia y se mantiene en seguimiento.

**Discusión.** En el SAF se han descrito múltiples manifestaciones cutáneas (úlceras, livedo reticularis, etc.), entre ellas lesiones maculopapulosas o nodulares violáceas como las presentadas en nuestro caso. La histopatología puede ser poco expresiva, pero la presencia de una vasculopatía trombótica no inflamatoria es el hallazgo más característico. Los abortos de repetición y las muertes fetales son las manifestaciones más conocidas del SAF sobre el embarazo, pero también puede manifestarse como preeclampsia, infartos placentarios o CIR.

**Conclusión.** El SAF produce manifestaciones cutáneas frecuentemente y en un gran porcentaje de casos es la primera manifestación clínica.

## 25. DR. D. ENRIQUE ÁLVAREZ SÁINZ DE AJA (1884-1964)

R.M. Díaz Díaz, C. Rubio Flores, L. Campos Muñoz, M. Feito Rodríguez, J. García Macarrón, P. Herránz Pinto y la colaboración de los Dres. A Ledo Pozueta y A. Simón Martín  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

El Dr. Sáinz de Aja nació en Madrid y se licenció en Medicina en 1906. Dos años más tarde ingresó en la Beneficiencia Provincial tras concurrir a las mismas oposiciones que el Dr. Sánchez Covisa. Ocupó el cargo de Jefe de Servicio del Hospital San Juan de Dios desde 1913 hasta su jubilación.

Escritor prolífico, se le calculan más de 500 artículos publicados. Interesado por el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades venéreas, también fue precursor de la radioterapia y la cirugía dermatológicas.

Presidente de la Academia Española de Dermatología en tres periodos, fue uno de los impulsores del Colegio IberoLatino Americano.

Otros de sus campos de interés fueron la Estadística y la Historia de la Dermatología.

## 26. ENFERMEDAD DE KIMURA. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LAS POSIBILIDADES TERAPÉUTICAS

S. Córdoba<sup>a</sup>, V.M. Castellano<sup>b</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, A. Romero<sup>a</sup>, C. García<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, R. Miñano<sup>a</sup> y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

La enfermedad de Kimura es un proceso inflamatorio crónico poco frecuente que afecta al tejido subcutáneo, con localización predominante en la cabeza y el cuello, a menudo asociada a afectación de ganglios linfáticos y/o glándulas salivares mayores y a eosinofilia periférica. El curso de la enfermedad es crónico, siendo común la recidiva a pesar de los múltiples tratamientos ensayados.

Presentamos una paciente con enfermedad de Kimura, de localización en región retroauricular derecha con afectación de ganglios linfáticos, de 8 años de evolución, que ha presentado varias recidivas después de la cirugía y con corticoides sistémicos. Se revisan los diferentes tratamientos referidos en la literatura.

## 27. MICOSIS FUNGOIDE PALMO-PLANTAR

C.M. Galera, D. García Romero, L. Calzado, E. Sánchez-Largo, J.M. Domínguez, J.L. Rodríguez -Peralto y F. Vanaclocha  
*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Presentamos un caso de micosis fungoide palmo-plantar. Se trata de una variedad clínica de micosis fungoide de la que existen muy pocos casos descritos en la literatura.

**Caso clínico.** Mujer de 60 años que presentaba lesiones hiperqueratósicas en palmas y plantas de tres años de evolución, y desde hacía 3 meses placas eritemato-descamativas en tronco y raíz de miembros. Se le realizaron biopsias del tronco y de palmas y plantas presentando todas ellas hallazgos histológicos típicos de micosis fungoide. La paciente se trató con la asociación de interferón alfa y bexaroteno a dosis bajas con desaparición de las lesiones en 4 meses.

**Discusión.** Lesiones hiperqueratósicas en palmas y plantas, en el contexto de micosis fungoide, fueron descritas por primera vez por Hallopeau y Bureau en 1896. Posteriormente Jeanselme y Burnier, en 1926, describieron otro caso similar. El término se acuñó en 1995, considerándose micosis fungoide palmo-plantar a aquella que presenta lesiones en palmas y plantas como única o primera manifestación de la enfermedad. Presenta una variedad morfológica que incluye: placas anulares e hiperqueratósicas, así como lesiones pustulosas y dishidrisiformes. El diagnóstico diferencial hay que realizarlo sobre todo con el eccema de manos y la psoriasis, y tomando esto como base se recomienda realizar una biopsia en los casos anteriores refractarios al tratamiento.

## 28. MICOSIS FUNGOIDE ANETODÉRMICA

E. González-Guerra, J. Angulo Acevedo, I. Vargas-Machuca Salido, M.C. Fariña Sabaris, L. Martín Moreno y L. Requena Caballero

*Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.*

**Introducción.** La micosis fungoide es la forma más frecuente de linfoma cutáneo de células T. Existen más de 20 subtipos clínicos e histológicos.

**Caso clínico.** Varón de 46 años con antecedentes personales de psoriasis. El día 8 de septiembre de 2004 presentó un cuadro de retención urinaria de 8 horas de evolución. A la exploración clínica presentaba hiperpigmentación de región periorbitaria, áreas extensas del tronco y extremidades, sobre las que tenía nódulos rojo vinosos de consistencia blanda. En ambos miembros inferiores se observaban placas descamativas. A la palpación abdominal encontramos una masa de gran tamaño en hemiabdomen izquierdo sin adenopatías palpables. Pruebas complementarias: hemograma: datos de síndrome linfoproliferativo; bioquímica: creatinina de 1,7 mg/dl, FR: 535; ecografía renal: ambos riñones aumentados de tamaño con patrón homogéneo; radiografía de tórax: nódulos pulmonares bilaterales; TAC tóraco-abdomino-pélvica: nódulos pulmonares y adenopatías mediastínicas, hiliares bilaterales y axilares izquierdas. Riñones de gran tamaño, con masas sólidas heterogéneas que improntan los sistemas pielo-caliciales. Vejiga con coágulos en su interior; PAAF renal: adenocarcinoma renal bilateral de células claras; biopsia de médula ósea: linfoplasmocitosis difusa sin atipias; proteinograma, inmunoelectroforesis y cuantificación de Ig sin alteraciones significativas; serología vírica: negativa; reordenamiento de TCR: positivo gamma II; histopatología de las placas: infiltrado de linfocitos CD3, CD4, CD2+, CD20, CD8, CD7, CD30, TIA-1-, en dermis superficial y epidermis (epidermotropismo); histopatología de los nódulos: presencia de escasas células grandes multinucleadas, fagocitando fibras elásticas, en dermis. Diagnóstico: micosis fungoide junto a adenocarcinoma renal bilateral de células claras estadio IV. Tratamiento: interferón alfa-interleucina semanal. El paciente empeoró y falleció dos meses después.

**Discusión.** Hemos descrito un nuevo subtipo de micosis fungoide caracterizado por la presencia de placas y nódulos de consistencia blanda, localizados en las superficies de extensión, y una histología típica de micosis fungoide clásica junto a fenómenos de anetodermia.

## 29. REACCIÓN CUTÁNEA TARDÍA TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE VISIPAQUE®

Y. Delgado, S. Pérez Gala, J. Sánchez Pérez, J. Fernández Herrera y A. García Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Las reacciones cutáneas tardías (entre 1 hora y 7 días después de la administración) a los medios de contraste radiológicos yodados son relativamente frecuentes. Con el presente estudio pretendemos analizar las características clínicas de los casos de reacciones cutáneas tardías al medio de contraste Visipaque® (iodixanol) observadas en nuestro servicio y evaluar los resultados de las pruebas epicutáneas.

**Material y método.** Se realizó un estudio retrospectivo de los casos con sospecha de reacción tardía a la administración de Visipaque® entre 1999 y 2005. Se incluyeron los pacientes en los que la historia era sugestiva de reacción medicamentosa, la cronología era compatible con reacción tardía a Visipaque® y habían sido parcheados con la batería de la GEIDC y con Visipaque®. Se evaluaron los antecedentes personales, las características del episodio (cronología, tipo de lesiones cutáneas, síntomas acompañantes, evolución), el resultado de la biopsia cutánea y los hallazgos en las pruebas epicutáneas.

**Resultados.** Se incluyeron 10 pacientes, 6 varones y 4 mujeres, con edades comprendidas entre 39 y 76 años. La reacción apareció entre 2 y 72 horas después de la administración del contraste. El tipo de lesión más frecuente fue el exantema maculopapuloso generalizado, pruriginoso, que evolucionaba a la resolución en 1-3 semanas. Se realizó biopsia cutánea en 4 de los pacientes con resultados variables (dermatitis perivascular en tres, espongiosis en tres, degeneración hidrópica de la basal en uno, discreta eosinofilia en dos). En dos de los pacientes la prueba epicutánea con Visipaque® fue positiva.

**Discusión.** Las reacciones cutáneas tardías al medio de contraste radiológico yodado Visipaque® son relativamente frecuentes (hasta el 12% en algunas series). En nuestro estudio la presentación clínica fue en forma de exantema maculopapuloso, generalizado, confluyente, que aparecía en los tres primeros días tras la administración del contraste y que se resolvía espontáneamente; estos hallazgos concuerdan con lo que hay descrito en la literatura. Las pruebas epicutáneas resultaron positivas en un 20% de los pacientes, por lo que la historia clínica es la herramienta fundamental para el diagnóstico.

## 30. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CUTÁNEA EN UN ADULTO

I. Arrue<sup>a</sup>, H. Sanz<sup>a</sup>, B. Rosales<sup>a</sup>, J.D. Domínguez<sup>a</sup>, C. Postigo<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad proliferativa clonal de células con fenotipo de células de Langerhans que producen daño en los tejidos en los que se acumulan. La afectación cutánea exclusiva es poco habitual y su inicio en adultos más rara aún.

**Caso clínico.** Presentamos un varón de 19 años sin antecedentes de interés que consulta por lesiones localizadas en ambas caderas de 5 meses de evolución. Cada lesión duraba aproximadamente un mes, dejando al curarse una mancha residual. A la exploración física se apreciaban en dichas localizaciones unas lesiones papulosas eritematosas y de superficie levemente descamativa con mínima infiltración. Se tomó una biopsia cutánea que fue informada de HCL con confirmación inmunohistoquímica (S100 y CD1A positivos). Las pruebas de laboratorio y de ima-

gen fueron rigurosamente normales, descartando una afectación sistémica. Durante los 9 meses de seguimiento las lesiones han ido disminuyendo en número espontáneamente.

**Discusión.** La HCL es una entidad en la que existe una proliferación clonal de células con fenotipo de células de Langerhans. Es poco frecuente y generalmente se da en niños entre uno y tres años, afectándose la piel y otros órganos como pulmón, huesos o sistema nervioso central. En adultos su presentación es rara –aproximadamente un tercio del total– y más todavía su afectación cutánea exclusiva. En el caso que presentamos no se ha podido demostrar un compromiso sistémico y no hay más de 40 casos en la literatura de HCL cutánea en adultos. No se debe olvidar, sin embargo, que el desarrollo de afectación sistémica puede suceder meses o incluso años tras el inicio de las lesiones cutáneas. Por este motivo estos pacientes deben ser revisados periódicamente.

## 31. BROTE DE PSORIASIS DURANTE EL TRATAMIENTO CON FÁRMACOS ANTI-TNF

R. Goiriz, A. Alonso-Pérez, Y. Delgado-Jiménez, M. Aragüés, E. Daudén y A. García-Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital de La Princesa. Madrid. España.*

La terapia biológica ha supuesto un gran avance en el tratamiento de la psoriasis. Los fármacos anti-TNF son eficaces y bien tolerados por los pacientes. Presentamos dos casos de pacientes que han desarrollado brote de lesiones de psoriasis durante el curso de tratamiento con adalimumab y etanercept.

**Caso 1.** Varón de 55 años, con historia de artritis reumatoide seropositiva de larga evolución con escasa respuesta a múltiples tratamientos sistémicos. Desde mayo de 2003 realizaba tratamiento con adalimumab subcutáneo 40 mg/18 días, con mejoría clínica y analítica de la artritis reumatoide. En enero de 2005 acudió a nuestra consulta por aparición en palmas y plantas de placas eritemato-escamosas con pústulas en superficie. La biopsia confirmó la sospecha de psoriasis pustulosa.

**Caso 2.** Varón de 52 años con historia de psoriasis en placa de larga evolución resistente a múltiples tratamientos. En noviembre de 2003 comenzó tratamiento con etanercept subcutáneo 50 mg/2 veces por semana con mejoría de las lesiones. En febrero de 2004 acudió a la consulta por brote de lesiones papulosas eritemato-escamosas en costados y flexuras de brazos y piernas, tipo psoriasis guttata. Llamaba la atención que las lesiones aparecían en zonas donde nunca había tenido placas de psoriasis y mantenía la mejoría conseguida previamente con etanercept. Se practicó una biopsia con hallazgos compatibles con psoriasis. Una analítica incluyendo anticuerpos antiestreptolisina y proteína C reactiva fue normal.

La aparición de psoriasis durante el tratamiento con fármacos anti-TNF es un fenómeno escasamente descrito en la literatura. El mecanismo patogénico es desconocido y el papel de los fármacos anti-TNF en la aparición de los brotes es incierto.

## 32. LINFOMA B EN LAS PIERNAS CON PATRÓN FOLICULAR Y EXPRESIÓN DE BCL 2

I. Cervigón<sup>a</sup>, M. Mollejo<sup>b</sup>, C. Bahillo<sup>a</sup>, J.L. Martínez-Amo<sup>a</sup>, C. Pérez<sup>a</sup>, A.B. Gargallo<sup>a</sup>, O. López-Barrantes<sup>a</sup>, C. Schoendorff<sup>a</sup>, D. Manzano<sup>a</sup> y D. García Almagro<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.*

Mujer de 88 años de edad que consulta por varias tumoraciones de rápido crecimiento localizadas en tercio distal de miembro inferior izquierdo.



La histología muestra un infiltrado linfoide atípico constituido por células grandes, con un marcado patrón de crecimiento foliular y un alto índice proliferativo. Las células neoplásicas son CD20+, CD10-, bcl6+ y bcl2+. No se demostró la translocación t(14;18) mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ni fluorescencia de hibridación *in situ* (FISH). El estudio de extensión (sangre periférica, médula ósea y TAC) no evidenció enfermedad sistémica subyacente.

La paciente ha realizado tratamiento sistémico con anticuerpo monoclonal anti CD20 (rituximab), sin respuesta alguna.

Distintos tipos de linfomas B pueden afectar a la piel de forma primaria o secundaria. Se considera que un linfoma cutáneo es primario cuando no se demuestra afectación sistémica en el momento del diagnóstico.

El diagnóstico diferencial entre los linfomas B foliculares cutáneos primarios, linfomas B difusos de células grandes cutáneos primarios y linfomas foliculares sistémicos puede resultar complejo. El comportamiento biológico, la inmunohistoquímica y la genética son herramientas útiles para diferenciar estos procesos linfoproliferativos.

El tratamiento con rituximab, anticuerpo monoclonal frente a CD20, ha resultado eficaz en algunos pacientes, aunque nosotros no obtuvimos una respuesta terapéutica adecuada.

### 33. LINFOMA B CUTÁNEO PRIMARIO DE LA ZONA MARGINAL

E. Naz Villalba, J.G. Álvarez Fernández, F. Pinedo Moraleda, E. Gómez de la Fuente, F.J. Vicente Martín, M. Sols, R. Gamó Villegas y J.L. López Estebaranz

*Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

El linfoma cutáneo B de la zona marginal (LCBZM) es una entidad poco frecuente y de buen pronóstico, que plantea en ocasiones dificultades diagnósticas dentro de los linfomas cutáneos.

Presentamos a una paciente de 57 años con dos lesiones asintomáticas en codo izquierdo de 6 meses de evolución. Las lesiones, consistentes en pápulas eritematosas, infiltradas de 1 cm, fueron biopsiadas y posteriormente extirpadas completamente. En el estudio anatomopatológico destaca un infiltrado difuso de linfocitos de pequeño tamaño entremezclado con células de mayor tamaño y citoplasma claro. El infiltrado afecta a dermis hasta su profundidad y respeta epidermis. Se realizó inmunohistoquímica, siendo positivos el CD20, CD43, CD79 y bcl2, y negativos CD10 y bcl6. El estudio molecular mostró un reordenamiento monoclonal para IGH. Con el diagnóstico de LCBZM se procedió a un estudio de extensión que incluye un hemograma, TAC abdominal, exploración ORL y EGD normales. Se realizó biopsia de médula ósea, no encontrándose infiltrado neoplásico. En la biopsia gástrica sólo se halló gastritis crónica atrófica asociada a *H. pylori*.

El LCBZM plantea diagnóstico diferencial con diversas entidades, fundamentalmente con el linfoma B cutáneo centro folicular (LCBCF). Se diferencia de este último por inmunohistoquímica pues el LCBCF es CD10 y bcl6 positivo.

Aprovechamos la presentación de este caso para presentar la nueva clasificación de linfomas cutáneos publicada en mayo de 2005: WHO-EORTC, en la que ambos grupos aúnan esfuerzos para una clasificación única, siendo más fácil un consenso a la hora del diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos.

Como conclusiones destacar que el linfoma cutáneo B de la zona marginal es una entidad de buen pronóstico, que pertenece al grupo denominado MALT (tejido linfoide asociado a mucosas). El pronóstico es excelente, con una supervivencia del 99% a los 5 años, formando parte, junto al LCBCF, de los linfomas considerados indolentes en la nueva clasificación de linfomas cutáneos WHO-EORTC de 2005.

### 34. PAUL WILHELM HEINRICH LANGERHANS (1847-1888)

R.M. Díaz Díaz<sup>a</sup>, D. Rodríguez Caster<sup>b</sup>, M. Corral de la Calle<sup>a</sup>, D.M. Arránz Sánchez<sup>a</sup>, L. Campos Muñoz<sup>a</sup>, A. Quesada Cortés<sup>a</sup> y L. Conde Salazar<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz.

<sup>b</sup>Dermatólogo privado. <sup>c</sup>Instituto de Medicina e Higiene del Trabajo. Madrid. España.

Nació en Berlín en el seno de una familia dedicada a la Medicina.

Estudió en las universidades de Jena y Berlín. Alumno de Virchow, dedicó su vida a la investigación, fundamentalmente al conocimiento de la histología.

Sus hallazgos más conocidos son la descripción de las células dendríticas intraepidérmicas y la de las células de los islotes pancreáticos.

Era aficionado a la antropología y a la pintura.

Viajero impenitente, durante su estancia en otros países sabía aunar el placer del viaje y el trabajo del investigador.

Murió en Funchal (Madeira), víctima de una infección tuberculosa.

### 35. TERAPIA FOTODINÁMICA: DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

A. Marquet, A. Harto, B. Pérez, M. Fernández y P. Jaén

*Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.*

**Introducción.** La terapia fotodinámica (TFD) es una técnica de reciente aplicación de forma estandarizada para el tratamiento de diversos tumores cutáneos. La acumulación de moléculas fluorescentes en el interior de los mismos permite la visualización del área tumoral previa al tratamiento con TFD.

**Material y métodos.** Aplicamos esta técnica para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de carcinomas basocelulares múltiples o previa a la cirugía de Mohs.

**Resultados.** El diagnóstico por fluorescencia nos ha permitido un seguimiento visual de cada paciente, comprobar si la respuesta es completa o incompleta, y valorar la necesidad de aplicar un nuevo ciclo u otra modalidad terapéutica.

**Discusión.** El diagnóstico por fluorescencia es un método no invasivo, y su asociación con la fotografía digital ha abierto un nuevo campo en el diagnóstico y seguimiento.

### 36. DERMATITIS DE CONTACTO POR AGAVE AMERICANA

P. de la Cueva, M. González-Carrascosa, M. Campos, V. Leis, R. Suárez y P. Lázaro

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

Numerosas especies de plantas y sus derivados pueden provocar reacciones cutáneas por diversos mecanismos: dermatitis irritativa de contacto, dermatitis alérgica de contacto, urticaria de contacto y fotodermatitis. Los alérgenos y los irritantes pueden encontrarse en distintas localizaciones de la planta: hoja, tallo, flor, bulbo o raíz.

El Agave americana (pita) es una planta subtropical que posee hojas en forma de sable, con bordes espinosos y distribuidas en roseta. Es utilizada con fines comerciales, medicinales y ornamentales. La savia de la planta posee conocidos agentes irritantes, como los cristales de oxalato cálcico, saponinas y otros componentes.

Existen pocos casos publicados de dermatitis irritativa de contacto a Agave americana. El cuadro clínico clásico comienza a los

pocos minutos de la exposición a la savia, con una sensación intensamente pruriginosa y, posteriormente, formación de pápulas y vesículas. En dos ocasiones se han descrito erupciones purpúricas tras el contacto con la savia, encontrándose signos de daño vascular. Pueden presentarse síntomas sistémicos como fiebre, cefalea, mialgias y diarrea.

Se presenta un caso de dermatitis irritativa de contacto tras la exposición a la savia de *Agave americana*. Representa un cuadro cutáneo descrito en escasas ocasiones y que, aunque habitualmente se presenta como una erupción papulovesiculosa, en el paciente descrito aparece con lesiones purpúricas en la zona de contacto

### 37. ENFERMEDAD DE DEGOS ASOCIADA A NEFROPATÍA E HIPERTENSIÓN PULMONAR «MALIGNA»

L. Calzado<sup>a</sup>, C.M. Galera<sup>a</sup>, M.P. Sánchez-Caminero<sup>a</sup>, J.D. Domínguez-Auñón<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** La papulosis maligna de Degos es una enfermedad rara, con menos de 200 casos descritos. Presentamos este caso por la multiplicidad de las lesiones cutáneas y la patología extra-cutánea que asocia.

**Caso clínico.** Mujer de 44 años que refiere la aparición progresiva durante los últimos 6 años de lesiones blanquecinas y atróficas en miembros inferiores, y posteriormente en tronco, brazos y cara. La histología demostró la presencia de una vasculopatía trombótica con necrosis dérmica, compatible con enfermedad de Degos. Tres años después de su inicio, la paciente manifestó otra serie de complicaciones: aparición de una gammapatía monoclonal IgG de significado incierto, síndrome nefrótico e hipertensión arterial con biopsia renal compatible con glomeruloesclerosis focal y segmentaria, y un cuadro de hipertensión pulmonar progresiva y «maligna», sin un origen claro, que fue causa de su fallecimiento.

**Discusión.** Esta entidad se caracteriza por una vasculopatía trombótica multisistémica que origina fenómenos de isquemia en diversos órganos: piel (con lesiones como las de esta paciente), tracto gastrointestinal y sistema nervioso central, en orden decreciente. No hallamos en la literatura ningún caso asociado a hipertensión arterial pulmonar ni a afectación renal sintomática, en nuestro caso síndrome nefrótico. Lesiones cutáneas similares a las de la papulosis atrófica maligna se han descrito en la esclerodermia, el lupus eritematoso y la dermatomiositis; la clínica sistémica en nuestro caso podría atribuirse a una conectivopatía, pero nunca demostró esclerosis en las biopsias cutáneas y el estudio de autoinmunidad resultó negativo.

### 38. PSORIASIS EN PLACAS Y SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO

G. de la Cerda<sup>a</sup>, B. Civantos<sup>a</sup>, C. Rubio<sup>b</sup>, M.Á. Martín Díaz<sup>b</sup>, S. Yús<sup>a</sup>, I. Prats<sup>b</sup>, C. Vidaurrázaga<sup>b</sup> y R. Díaz<sup>b</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Medicina Intensiva y <sup>b</sup>Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción.** Las formas más graves de psoriasis se han asociado a enfermedades sistémicas, entre ellas insuficiencia respiratoria por edema pulmonar no cardiogénico. Presentamos un caso clínico en el que una forma leve de psoriasis, en placas, se asoció a alteraciones pulmonares, situación, hasta nuestro conocimiento, no descrita en la literatura.

**Caso clínico.** Mujer de 46 años que ingresa en el hospital por parto prematuro (25 semanas), finalizando en cesárea por bolsa

rota. El postoperatorio cursa con shock séptico y síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) cuyo origen es infección de herida quirúrgica por *E. coli*. En la evolución destaca una afectación pulmonar muy grave con necesidad de altas fracciones inspiradas de oxígeno, y retención de CO<sub>2</sub> con acidosis respiratoria. A los 70 días de ingreso la situación de la paciente había mejorado, tolerando la ventilación espontánea a través de traqueotomía. Coincidiendo con una erupción psoriásica en placas, aparece un progresivo empeoramiento de la función respiratoria requiriendo de nuevo soporte ventilatorio completo. Se descarta origen infeccioso, tromboembólico o cardíaco, iniciando tratamiento con pulsos de metilprednisolona (1 g x 3), continuando con 1 mg/kg/día. Después de 6 días de tratamiento con corticoides pudo retirarse de forma definitiva la ventilación mecánica. Una TAC torácica mostró afectación difusa en vidrio deslustrado con nódulos centroacinares, y engrosamiento septal.

**Discusión.** La psoriasis es una enfermedad inflamatoria asociada a complicaciones metabólicas y hemodinámicas. Se han descrito casos de psoriasis eritrodérmica y pustular que desarrollaron SDRA con necesidad de instaurar ventilación mecánica. Aunque su patogenia no ha sido definida, se considera que mediadores citoquímicos podrían desempeñar un papel importante. En nuestra paciente, la aparición simultánea del brote de psoriasis, en este caso una forma menor, con el importante deterioro clínico respiratorio nos condujo, después de excluir de forma exhaustiva otra etiología, a iniciar tratamiento esteroideo, que se siguió de una mejoría clínica importante.

**Conclusiones.** Formas leves de psoriasis, en situaciones de daño pulmonar concomitante de otra etiología, podrían condicionar alteraciones respiratorias, hasta ahora descritas en las formas más graves.

### 39. GANGRENA PERIFÉRICA SIMÉTRICA

J. Pedraz, Y. Delgado Jiménez, A. González de Arriba, L. Ríos Buceta, J. Fernández Herrera y A. García Díez  
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La gangrena periférica simétrica (GPS) describe una condición caracterizada por la rápida aparición de gangrena en dos o más regiones acrales en ausencia de enfermedad oclusiva importante de grandes vasos. Clínicamente se suele manifestar en un primer momento con frialdad, palidez, cianosis y dolor, que rápidamente evoluciona en 24-48 horas a la aparición de gangrena. Las lesiones se localizan habitualmente en regiones distales, de forma simétrica. La causa más frecuente de GPS es la coagulación intravascular diseminada (CID), que con frecuencia, a su vez, suele ser secundaria a una septicemia.

**Descripción del caso.** Presentamos el caso de un varón de 47 años que había sido diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda Calla+ en 1996. En el año 2001 se le realiza trasplante alogénico de médula ósea tras una recaída medular. Tras una segunda recaída, comienza en junio de 2004 con el régimen quimioterápico hiper CVAD+ imatinib. En agosto de 2004 comienza con fiebre y diarrea que posteriormente se acompaña de frialdad y cianosis en regiones distales de extremidades superiores e inferiores. Las lesiones van afectando progresivamente a regiones proximales y van evolucionando hacia la producción de gangrena. Ocasionalmente se observa la presencia de bullas hemorrágicas e importante despegamiento de las zonas isquémicas. La histología reveló la presencia de trombos en pequeños vasos del plexo vascular superficial y profundo. En el estudio analítico se observó una trombopenia grave y una protrombina y fibrinógeno disminuidos, al igual que la proteína C y la antitrombina III. El D-dímero se encontraba muy elevado. Los hallazgos histológicos y analíticos eran compatibles con CID. En los hemocultivos se observó la presencia de *E. coli* y *E. faecalis*. La gangrena se fue extendiendo proximalmente acompañándose de un empeora-

miento de su estado general. El paciente entró en fallo multiorgánico, falleciendo una semana después del inicio del cuadro séptico.

**Comentarios.** La GPS es una rara entidad descrita por Hutchinson en 1891. Su etiopatogenia es desconocida, aunque sí parece clara la presencia de un factor condicionante que disminuya el aporte de sangre, nutrientes y oxígeno a las regiones acras. La mortalidad de la GPS asociada a CID ronda el 40-50 % de los casos, según las series. Actualmente no existen medidas preventivas ni terapéuticas eficaces para controlar este cuadro. Las medidas utilizadas actualmente son el control del factor causal, en nuestro caso la CID asociada a septicemia (heparina y antibióticos).

**Conclusión.** Hemos presentado un caso de GPS, una rara entidad que se asocia en un alto porcentaje de los casos a CID. Una causa frecuente de CID es el shock séptico. La asociación de GPS, CID y septicemia conduce a la muerte en un alto porcentaje de los casos.

#### 40. REGISTRO NACIONAL DE MELANOMA: SITUACIÓN ACTUAL Y FUTURO

J.L. López Estebaranz

*Coordinador Sección Centro del Registro Nacional de Melanoma. Unidad de Dermatología. Fundación Hospital de Alcorcón. Madrid. España.*

El registro nacional de melanoma cutáneo ha demostrado ser un instrumento muy valioso para conocer las características del melanoma en nuestro país. Desde su puesta en marcha en 1997 hasta mayo de 2005 se han comunicado un total de 6.092 casos. Las comunidades que mayor número de casos han comunicado son Cataluña (30,5 %), Valencia, Andalucía y Madrid (16,2 %). Del total de los casos comunicados, el 58,8 % eran mujeres con una edad media de 55 años, frente al 41,2 % de hombres, con una edad media de 57 años. El tipo histológico más frecuente fue el melanoma de extensión superficial (57,6 %). En el 44,5 % el Breslow fue menor de 0,75 mm. La localización más frecuente fue el tronco (34,7 %) seguida de las extremidades inferiores (27,5 %). En mujeres el Breslow medio fue de 1,62 frente al 1,92 de los hombres. En el 95,7 % de los casos la enfermedad era localizada frente a un 2,1 % con metástasis regionales y un 2,2 % con metástasis a distancia. A lo largo de los años se ha observado una tendencia hacia el incremento de casos de melanomas de extensión superficial y una leve disminución en el número de mujeres.

Es importante seguir colaborando en la comunicación de casos al registro de melanomas. En este sentido se está fomentando la participación de todos los dermatólogos, por un lado facilitando el envío de los casos, por vía mail, fax, o por la página web de la academia, por otro proporcionando todos los resultados disponibles a través de la web y de informes mensuales. Además, se ha modificado la hoja de recogida de datos para poder obtener información más precisa y se ha registrado y adaptado la base de datos según la ley de protección de datos vigente.

#### 41. PRESENTACIÓN CUTÁNEA ATÍPICA DE LA GRANULOMATOSIS DE WEGENER

G. Guhl Millán<sup>a</sup>, R. Goiriz Valdés<sup>a</sup>, J. Sánchez Pérez<sup>a</sup>, E. Daudén Tello<sup>a</sup>, J. Fraga Fernández<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de La Princesa. Madrid. España.*

La granulomatosis de Wegener es una vasculitis multisistémica en la que con importante frecuencia se encuentran lesiones cutáneas. Se han descrito múltiples tipos de lesiones en la piel, sien-

do las más frecuentes la púrpura palpable, los nódulos subcutáneos y las pápulas necróticas.

Presentamos un paciente con granulomatosis de Wegener que desarrolla durante la evolución de su enfermedad pápulas blanquecinas asintomáticas con borde eritematoso en tronco y raíz de extremidades. El estudio histológico revela la presencia de granulomas en dermis distribuidos en un área con forma de cuña. Con el tratamiento con ciclofosfamida y prednisona las lesiones pierden el borde eritematoso, persistiendo la zona central cicatricial. Estas lesiones clínicas se consideran específicas de la papulosis atrófica maligna o enfermedad de Degos, si bien en esta enfermedad la histología revela una lesión diferente, que consiste en un área cuneiforme de necrosis isquémica. La presencia de lesiones clínicas de enfermedad de Degos se consideraba patognomónica de dicha enfermedad, pero se han descrito en la literatura médica varios casos de enfermedades del tejido conectivo (lupus eritematoso, esclerodermia y dermatomiositis) con lesiones cutáneas similares. Por este motivo se recomienda que el diagnóstico de la enfermedad de Degos sea de exclusión. Nosotros presentamos un caso de granulomatosis de Wegener que simula las lesiones de la enfermedad de Degos y que por tanto debería considerarse dentro del diagnóstico diferencial de esta enfermedad.

#### Bibliografía recomendada

Black MM, Hudson PM. Atrophic blanche lesions closely resembling malignant atrophic papulosis (Degos' disease) in systemic lupus erythematosus. *Br J Dermatol.* 1976;95:649-52.

Doutre MS, Beylot C, Bioulac P, Busquet M, Conte M. Skin lesions resembling malignant atrophic papulosis in lupus erythematosus. *Dermatologica.* 1987;175:45-6.

Dubin HV, Stawiski MA, Arbor A. Systemic lupus erythematosus resembling malignant atrophic papulosis. *Arch Intern Med.* 1974;134:321-3.

Durie B, Stroud JD, Kahn JA. Progressive systemic sclerosis with malignant atrophic papulosis. *Arch Dermatol.* 1969;100:575-81.

Tsao H, Busam K, Barnhill RL, Haynes HA. Lesions resembling malignant atrophic papulosis in a patient with dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:317-9.

#### 42. CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DEL LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO

E. Sánchez-Largo Uceda<sup>a</sup>, A. Guerra Tapia<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup>, A. Gómez de la Cámara<sup>c</sup> y F. Vanaclocha Sebastián<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica y <sup>c</sup>Epidemiología Clínica y Unidad de Investigación. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por lesiones blanquecinas y esclerosas que aparecen sobre todo en el área perineal, localización en la que es frecuente la atrofia y las complicaciones estenóticas. Su inicio es asintomático en la mayoría de los pacientes, siendo el prurito el síntoma más clásico.

**Métodos.** N = 111 pacientes, 44,1 % varones, de edades comprendidas entre los 4 y 89 años, con una media de edad de 55,99 ± 37,88 años. Se recogieron los siguientes datos: localización de las lesiones, tiempo de evolución, complicaciones, tratamiento y evolución tras el mismo. Análisis estadístico: t de Student, Chi-cuadrado.

**Resultados.** El 88,3 % de los pacientes presentaba localización genital (45 % varones, 43,21 % mujeres) frente a un 11,7 % con localización extragenital. El 45 % presentaba complicaciones estenóticas en el momento del diagnóstico, frente a un 55 % sin complicaciones. Los pacientes de mayor edad eran los que presentan más complicaciones (63,20 frente a 50,08; p = 0,01).

El tiempo medio de consulta fue de 19,29 meses, siendo las mujeres las que consultan más tardíamente (20,39 frente a 17,90; NS). En un 98,2% se instauró tratamiento con corticoides tópicos frente al 1,8% que requirió terapia sistémica. El 84,7% de los pacientes tratados siguió una buena evolución clínica frente al 15,3% de evolución tórpida.

**Conclusiones.** a) la incidencia de LEA en nuestra serie es ligeramente superior en mujeres; b) el 45% de los pacientes presenta en el momento del diagnóstico algún tipo de complicación estenótica, siendo esta más frecuente en pacientes de mayor edad ( $p = 0,01$ ); c) las mujeres tienden a consultar con lesiones de mayor tiempo de evolución, y d) el 84,7% de los pacientes en tratamiento sigue una buena evolución clínica, siendo el tratamiento tópico con corticoides el más frecuentemente utilizado (98,2%).

### 43. SÍNDROME DE LIBERACIÓN DE CITOQUINAS SECUNDARIO A RITUXIMAB

S. Pérez Gala, Y. Delgado Jiménez, J. Pedraz Muñoz, J. Fernández-Herrera, J. Fraga y A. García Díez

*Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

El rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico que se une específicamente al antígeno CD20 provocando citotoxicidad tanto por unión antígeno-anticuerpo como por complemento. Su eficacia y seguridad han sido demostradas en el tratamiento de linfomas de células B sistémicos y linfomas cutáneos primarios. El empleo de este anticuerpo monoclonal puede provocar el denominado síndrome de liberación de citoquinas que habitualmente se produce durante la primera infusión del fármaco. Dicho síndrome consiste principalmente en fiebre, disnea, dolor y/o reacciones urticariformes en las localizaciones del linfoma y angioedema.

**Caso 1.** Varón de 40 años diagnosticado desde hacía 10 de linfoma cutáneo B de la zona marginal. Durante este tiempo había recibido tratamiento con corticoides intralesionales o extirpación de la mayoría de las lesiones. Debido a la recidiva del linfoma con numerosas lesiones diseminadas, se decide tratamiento con rituximab intravenoso (375 mg/m<sup>2</sup>/semanal; 4 semanas). El primer día, tras hora y media de infusión, el paciente refiere prurito, edema y eritema únicamente en las lesiones específicas de linfoma y en las cicatrices de extirpación previa donde aparentemente no quedaba lesión. La reacción cedió en unos 10-15 minutos y el paciente permaneció asintomático en las siguientes infusiones. Tras remisión completa, 6 meses después el linfoma recidiva y se instaura rituximab desarrollando una reacción durante la primera infusión. Se biopsia una cicatriz con resultado de infiltración residual por linfoma B de bajo grado y discreta dermatitis perivascular superficial con ligera eosinofilia y neutrofilia dérmica.

**Caso 2.** Varón de 38 años que acude a consulta con placas eritematosas, infiltradas, pruriginosas en abdomen, que habían aumentado en número y tamaño durante 10 años, siendo diagnosticadas de linfoma B folicular. Se decidió tratamiento con rituximab intravenoso; en la primera infusión, tras administrar 50 ml, el paciente comienza a sentir prurito incoercible en las lesiones con aparición de habones en las mismas, sin disnea ni fiebre. Una biopsia en este momento mostró edema dérmico e infiltrados perivasculares superficiales. Tras tratamiento con desclorfeniramina y ralentización de la infusión el cuadro cedió en 10 minutos sin reaparición en las infusiones restantes.

Presentamos dos pacientes que sufrieron un síndrome de liberación de citoquinas durante la primera infusión de rituximab. Ambos comparten la característica de que la reacción urticaricial se limitaba a las lesiones de linfoma cutáneo o a cicatrices previas tras la extirpación de tumores. La presencia de linfocitos atípicos en la biopsia de la cicatriz podría explicar la aparición de reacción a la infusión a pesar de la inexistencia clínica de linfoma.

### 44. PIGMENTACIÓN CUTÁNEA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LEUCEMIA CUTIS

J. Angulo, R. Haro, E. González-Guerra, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.*

Paciente de 61 años con antecedentes de hiperplasia benigna de próstata, estenosis aórtica y leucemia aguda bifenotípica diagnosticada en diciembre de 2004. El paciente se encontraba ingresado en el Servicio de Hematología para relizar tratamiento con un protocolo de quimioterapia de rescate que incluía fludarabina, citarabina a dosis altas y topotecan. Anteriormente había realizado 4 ciclos de quimioterapia con citarabina, idarubicina y mitoxantrone, sin respuesta. Presentaba una importante leuconutropenia debida tanto a su leucemia como al tratamiento quimioterápico recibido. Por este motivo, presentó varios procesos infecciosos intercurrentes que fueron tratados con múltiples antibióticos de amplio espectro como ceftazidima, amikazina o vancomicina, antifúngicos como itraconazol y caspofungina, y aciclovir de forma profiláctica. Además, el paciente también fue tratado con GCSF en un intento de acortar su neutropenia.

Durante el presente ingreso, el paciente presentó un cuadro de pigmentación azulada asintomática en región alta del tronco y en algunas zonas de la cara. Los límites de dicha pigmentación eran bastante netos. La piel al tacto no se mostraba infiltrada. Sospechando una pigmentación por alguno de los quimioterápicos que estaba recibiendo, se tomó una biopsia cutánea. La histología mostró un denso infiltrado nodular de células mieloides ocupando todo el espesor de la dermis con ausencia de epidermotropismo. En dicho infiltrado se observaban muchas figuras mitóticas y de necrosis celular.

Dicha pigmentación cutánea fue mejorando durante el ingreso dejando una coloración parduzca en las áreas afectadas. El paciente empeoró de su estado general, desarrollando una insuficiencia respiratoria progresiva e insuficiencia cardiaca y falleció.

Los cuadros de pigmentación cutánea en pacientes con neoplasias hematológicas suelen ser debidos fundamentalmente a los diversos quimioterápicos que reciben. Entre dichos quimioterápicos, los más frecuentes son el busulfán, el 5-FU, la bleomicina, la daunorubicina, la doxorubicina, la hidroxiurea, el cisplatino, la mitomicina C y la vinblastina.

No hemos encontrado ningún caso descrito en la literatura de leucemia cutis que se presente como hiperpigmentación cutánea exclusivamente.

### 45. AMILOIDOSIS AMPOLLOSA

I. Arrue<sup>a</sup>, L. Vallés<sup>a</sup>, B. Rosales<sup>a</sup>, C. Zarco<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** El desarrollo de lesiones ampollas en el curso de una amiloidosis es poco frecuente; encontramos menos de 30 casos descritos en la literatura. El caso que presentamos es una amiloidosis ampollas en una paciente diagnosticada de mieloma múltiple.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 78 años diagnosticada de mieloma múltiple IgG lambda en septiembre de 2003 que ingresa en el servicio de Dermatología en junio de 2005 por lesiones ampollas localizadas en tórax anterior, miembros superiores y región dorsal de dos meses de evolución, que al romperse dejaban placas erosivas de bordes lineales, netos, con fondo fibrinoso exudativo, que la paciente manipulaba. Estas lesiones tenían un aspecto de enfermedad ampollas mecánica. Asimismo presentaba lesiones petequiales faciales, en tronco y miembros desde hacía 9 me-

ses. Se objetivaba una macrogllosia. El estudio histológico demostró depósitos amorfos de material hialino, fluorescente con luz polarizada y tioflavina T, con positividad en la inmunohistoquímica para amiloide P y cadenas lambda. En la inmunoelectroforesis en suero se objetivó una paraproteína IgG lambda monoclonal y paraproteína de cadenas ligeras lambda en orina. Durante su ingreso la paciente continuó desarrollando lesiones ampollas de contenido hemorrágico en zonas de roce y donde se despegaban los apósitos, mejorando relativamente con curas locales.

**Discusión.** La afectación cutánea tiene lugar entre el 10 y el 40 % de las amiloidosis. Las lesiones ampollas en este contexto son mucho menos frecuentes y generalmente tienen lugar en pliegues, con contenido hemorrágico, probablemente secundario al depósito de amiloide en las paredes vasculares. El mecanismo fisiopatológico no se conoce con claridad. Pudiera deberse a la ruptura de la unión dermoepidérmica debido al cúmulo de amiloide a este nivel y favorecido por mínimos traumatismos. El mieloma múltiple se asocia con frecuencia a esta entidad (60 %) y la regresión del amiloide suele ser excepcional. Únicamente en tratamiento con melfalan-prednisona parece mejorar la supervivencia de estos pacientes.

#### Bibliografía recomendada

Houman MH. Amylose bulleuse. *Ann Dermatol Venereol.* 2002; 129:299-302.

Ochiai T. Bullous amyloidosis: the mechanism of blister formation revealed by electron microscopy. *J Cutan Pathol.* 2001;28: 407-11.

#### 46. UN CASO DE PÉNFIGO HERPETIFORME

D. Martínez<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, M.C. García<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, M. López<sup>b</sup>, R. Miñano<sup>a</sup>, A. Romero<sup>a</sup> y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Descripción del caso.** Paciente varón de 24 años con síndrome de Gilbert que consultó por lesiones en tronco y extremidades de carácter pruriginoso sin respuesta a corticoides tópicos. En la exploración presentaba lesiones eritematoedematosas, algunas con vesículas y erosiones. La histología mostraba espongiosis eosinofílica con acantolisis y en la inmunofluorescencia directa tenía depósitos intercelulares de IgG y C3. La respuesta a corticoides orales fue buena.

**Discusión.** El pénfigo herpetiforme es una variante de pénfigo con clínica atípica, que recuerda a la dermatitis herpetiforme en muchos casos. Representa menos del 10 % de los pénfigos. Hay casos asociados a tumores, sobre todo broncopulmonares, aunque en general aparece de forma aislada. Los autoanticuerpos van dirigidos a la desmogleína 1 y, en menor medida, a la desmogleína 3. En la clínica destacan las lesiones eritematoedematosas con vesículas y ampollas, siendo frecuente la distribución herpetiforme. Son pruriginosas y no es habitual la afectación mucosa. La histología muestra espongiosis eosinofílica, cúmulo de polimorfonucleares y mínima o ausencia de acantolisis. La IFD presenta depósitos de IgG y la IFI es positiva en un tercio de los casos. La falta de correlación clínica-inmunopatológica puede estar en relación con la unión de los anticuerpos a epítomos distintos a los de las formas clásicas del pénfigo, con menor capacidad para producir acantolisis pero con más respuesta inflamatoria secundaria. Los corticoides orales, la dapsona o la asociación de ambos son eficaces en la mayoría de los casos, siendo en general el pronóstico más favorable que en las formas clásicas.

**Conclusión.** Presentamos un caso de pénfigo herpetiforme con revisión centrada en los aspectos inmunopatogénicos de esta entidad.

#### 47. SÍNDROME DE LOS DEDOS ROJOS

L. Campos Muñoz, A. Quesada Cortés, C. Rubio Flores, M.Á. Martín Díaz, Á. Pizarro Redondo, C. Vidaurázaga Díaz-Arcaya y M. Casado Jiménez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Definimos el síndrome de los dedos rojos como un eritema crónico, asintomático y bien definido en la región distal de los dedos de las manos y los pies, de un mes de duración como mínimo. Siempre se ha descrito asociado a infección por VIH, VHC, o VHB. Presentamos un caso de esta entidad, en una paciente con cirrosis alcohólica.

Una mujer de 41 años con antecedentes de hipotiroidismo y cirrosis hepática de origen enólico consultó por eritema periungueal en pies y manos de 6 semanas de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y la paciente las relacionaba con una transfusión de hematíes previa a su aparición. La presentación clínica característica, en el contexto de la hepatopatía, permitió el diagnóstico de síndrome de los dedos rojos.

Son escasos los estudios histológicos de este cuadro, la mayoría de los cuales han descrito una dilatación de capilares en dermis superficial, aunque también se ha comunicado un caso que presentó vasculitis necrotizante. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la dermatomiositis, el lupus eritematoso, la perniosis, el eritema necrolítico acral y el exantema en guante y calcetín. No hay ningún tratamiento específico descrito.

Como conclusión, a pesar de ser un cuadro poco frecuente, es de interés su conocimiento, por ser en ocasiones marcador de infección por VIH, VHB o VHC.

#### 48. HEMANGIOENDOTELIOMA COMPUESTO

J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup>, F. Manzarbietia Arambi<sup>a</sup>, R. Carrillo Gijón<sup>b</sup>, J. Fernández Herrera<sup>c</sup> y L. Requena Caballero

*<sup>a</sup>Hospital Fundación Jiménez Díaz, <sup>b</sup>Hospital Ramón y Cajal, <sup>c</sup>Hospital de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Los hemangioendotelomas (HE) son un conjunto de tumores vasculares que agrupan desde variantes benignas a malignas, por lo que en conjunto se los denomina neoplasias vasculares limítrofes (*borderline*) y con bajo potencial de malignidad.

**Caso clínico.** Varón de 59 años sin antecedentes de interés que consulta por tumoración en tercio inferior derecho dolorosa de un año de evolución. A la exploración presenta una lesión ulcerada de 15 cm de diámetro; sobre ella existe una tumoración de 8,5 cm de anchura por 2,5 cm de altura, el resto de la exploración es normal; no se palpan adenopatías. Analíticamente lo único que destaca es una Hb de 8,8 g/dl, VCM 59,6 fl. Las pruebas complementarias, la TAC y la RMN revelan una tumoración de partes blandas que no afecta a hueso y que no hay signos de afectación metastásica. Tras varias biopsias no concluyentes se dedice extirpar la lesión cubriendo el defecto con un injerto de piel parcial. El estudio histológico posterior concluye que se trata de un HE retiforme. Inmunohistoquímica negativa para VHH-8. A los dos meses de evolución tras la intervención el paciente nota la aparición de nódulos en torno a la zona del injerto, por lo que se toma nueva biopsia en la cual hay distintos patrones dentro de un tumor vascular. Hay zonas sólidas, epiteloides y zonas angiosarcoma *like*. Inmunohistoquímica CD31+, CD34-, AE1-AE2-, MIB-1 25 %, PROX-1+. Haciendo una integración clínico-patológica se concluye que se trata de un HE compuesto.

**Discusión.** El HE compuesto es una nueva entidad descrita por Naylor en el 2000 como una neoplasia vascular que agrupa dis-

tintos patrones vasculares (epitelioide, retiforme, angiosarcoma *like*, fusiforme), a diferencia del HE polimorfo, que se trata de la combinación de áreas sólidas y vasculares con uniformidad en la orfología de las células. Estos tumores están considerados como *borderline* o tumores de bajo grado de malignidad, por lo que es muy importante investigar marcadores que discriminen las neoplasias potencialmente metastatizantes o agresivas del resto. De esta manera se ajustaría mejor el tratamiento, siendo agresivo en los procesos biológicamente malignos.

#### 49. OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO

L. Calzado<sup>a</sup>, F.J. Vicente<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, P. Dhimes<sup>b</sup>, F. Pinedo<sup>b</sup>, E. Ortiz<sup>c</sup>, J.G. Álvarez<sup>a</sup>, E. Naz<sup>a</sup>, R. Gamo<sup>a</sup> y J.L. López Esteban<sup>a</sup>

Unidades de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica y <sup>c</sup>Traumatología. Fundación Hospital de Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción.** El osteosarcoma es la neoplasia más común del tejido óseo, y su variedad extraesquelética supone menos de un 5% de los casos. Presentamos un caso de osteosarcoma extraesquelético de localización cutánea, entidad de la que se recogen muy pocos casos en la literatura.

**Caso clínico.** Se trata de un varón de 60 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por una lesión tumoral en cara posterior de muslo derecho de rápido crecimiento en apenas 5 meses. Pruebas de imagen iniciales (ecografía y RMN) muestran una lesión tumoral localizada en tejido celular subcutáneo, sin invadir estructuras subyacentes, con signos de malignidad. Se realiza biopsia comprobándose la naturaleza condral de la lesión y evidenciándose atipia citológica y abundantes mitosis. Con la sospecha de osteosarcoma condroblástico extraesquelético se lleva a cabo resección amplia de la lesión confirmándose este diagnóstico en el estudio histológico, con el hallazgo de osteoblastos y material osteoide. El estudio de extensión resultó negativo. Se instauró quimioterapia adyuvante con ifosfamida y epirrubicina.

**Discusión.** En su variedad extraesquelética el osteosarcoma aparece habitualmente a partir de la quinta década, a diferencia del osteosarcoma esquelético, que afecta a adolescentes. Se localiza habitualmente en partes blandas de miembros inferiores y el pronóstico es ominoso, con una supervivencia a los 5 años de un 25% de los pacientes y frecuentes recurrencias locales y metástasis a distancia, predominantemente pulmonares. El tamaño de la lesión es un claro factor pronóstico. La resección radical de la lesión es el tratamiento de elección, junto con radio y/o quimioterapia adyuvante.

#### 50. JULIO BEJARANO LOZANO (1893-1965)

R.M. Díaz Díaz, M.A. Martín Díaz, C. Rubio Flores, J. García Macarrón, M. Feito Rodríguez, R. Lucas Laguna y P. Herránz Pinto

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Bejarano se licenció en Medicina en 1916, escogiendo como tema para su tesis doctoral el estudio de la serología de pacientes leprosos. Pasó a formar parte del equipo médico del Hospital San Juan de Dios, trabajando «codo con codo» con Sánchez Covisa. Este último le asoció a su Servicio, firmando juntos la mayoría de sus trabajos. Ambos describieron la «piodermatitis chancriforme» y escribieron un libro de dermatología básica titulado «Elementos de Dermatología», que no pudo ser debidamente distribuido por los avatares de la Guerra Civil Española (1936-1939).

Fue profesor auxiliar de Dermatología.

Formó parte del Cuerpo de Médicos de la Lucha Antivenérea, dedicando a este apartado de la dermatología un gran esfuerzo. Llegó a ser director del Dispensario Azúa y destacó en su interés por la profilaxis antivenérea.

Fue Presidente de la Academia Española de Dermatología desde 1931 a 1934.

Al estallar en 1936 la Guerra Civil Española, Bejarano era Director General de Sanidad. Dada su implicación política tuvo que exiliarse en Méjico, donde murió en 1965.

Gay Prieto lo reconoció siempre como su maestro.

#### 51. MUJER CON VESÍCULAS Y AMPOLLAS EN MIEMBRO RADIADO

M. Campos Domínguez<sup>a</sup>, C. Silvente San Nicasio<sup>a</sup>, V.M. Leis Dosil<sup>a</sup>, R. Cabeza Martínez<sup>a</sup>, M. Lecona Echevarría<sup>b</sup>, R. Suárez Fernández<sup>a</sup> y P. Lázaro Ochaíta<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción.** Las complicaciones dermatológicas asociadas a radioterapia son frecuentes. Aunque las más habituales son las englobadas bajo el término «radiodermatitis», existen otras complicaciones cutáneas raras asociadas a radioterapia.

**Historia clínica.** Se trata de una mujer de 39 años diagnosticada de un tumor maligno epitelioide de vaina de nervio periférico (nervio cubital, codo izquierdo), que fue tratado inicialmente con cirugía. Posteriormente se decidió radioterapia coadyuvante (25 sesiones). En el último cuarto del tratamiento radioterápico aparecieron lesiones vesiculosas sobre base levemente eritematosa que posteriormente evolucionaron a ampollas tensas de contenido seroso, de 8-10 mm. Las lesiones mejoraron con fomentos y corticosteroides tópicos de moderada potencia, pero fue la finalización de las sesiones de radioterapia lo que produjo la mejoría clínica más evidente y la posterior curación. Se realizaron dos biopsias de las lesiones para estudio histológico ordinario y para inmunofluorescencia directa. En la tinción con hematoxilina-eosina se encontró un denso infiltrado eosinofílico que ocupaba todas las capas de la dermis y llegaba hasta la hipodermis. La inmunofluorescencia directa fue negativa, lo que descartaba el penfigoide asociado a radioterapia. Con todos estos datos clínicos, patológicos y evolutivos se realizó el diagnóstico de erupción eosinofílica asociada a radioterapia (EPPER: *eosinophilic, polymorphic and pruritic eruption associated with radiotherapy*).

**Discusión.** La erupción eosinofílica asociada a radioterapia es un cuadro recientemente descrito, de predominio en mujeres, que ocurre la mayoría de las veces durante el tratamiento. Las lesiones pueden consistir en pápulas eritematosas, placas, o, como en este caso, en vesículas y ampollas.

**Conclusiones.** Los pacientes sometidos a radioterapia pueden presentar complicaciones cutáneas raras que precisan de la valoración por el especialista en Dermatología.

#### Bibliografía recomendada

Dal Sacco D, Cozzani E, Rongioletti F, Parodi A, Rebora A. Epper Syndrome: an additional case. *Dermatology*. 2003;206:4  
Rueda RA, Valencia IC, Covelli C, Escobar C, Alzate A, Saldarriaga B, et al. Eosinophilic, polymorphic, and pruritic eruption associated with radiotherapy. *Arch Dermatol*. 1999;135:804-10.  
Werchniak AE, Perry AE, Dinulos JG. Eosinophilic, polymorphic, and pruritic eruption associated with radiotherapy (EPPER) in a patient with breast cancer. *J Am Acad Dermatol*. 2006;54:728-9.

## 52. SARCOMA DE KAPOSI TRATADO CON ALITRETINOÍNA TÓPICA

A. González de Arriba, S. Pérez Gala, R. Goiriz Valdés, L. Ríos Buceta, J. Fernández Herrera y A. García Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

En el sarcoma de Kaposi (SK) la elección del tratamiento depende de la extensión y localización de las lesiones, así como del tipo clínico de la enfermedad. Se han utilizado diversas pautas de tratamiento, entre las que figuran la quimioterapia (QT), la radioterapia (RT) o el interferón (IFN). En 1999 la FDA (*Food and Drug Administration*) aprobó la aplicación tópica de alitretinoína (ácido 9 *cis*-retinoico) al 0,1 % en gel para el tratamiento de las lesiones cutáneas de SK. Se trata de una hormona endógena que se une a todos los receptores intracelulares de retinoides conocidos, regulando el proceso de diferenciación celular y la apoptosis. Presentamos un caso de SK tratado con alitretinoína que evolucionó favorablemente.

**Caso clínico.** Mujer de 83 años diagnosticada de síndrome de Sjögren AntiSSA+ en tratamiento con metotrexato y prednisona. Un mes después de iniciado el tratamiento, consulta por la aparición de varias placas eritemato-purpúricas en extremidades, nalgas y tronco, compatibles clínicamente con SK, lo que se confirmó mediante estudio histopatológico. Entre las pruebas complementarias realizadas destaca una serología de VHH8 positiva (IgG > 640), PCR en biopsia de piel positiva y niveles de CD4 de 1.088/mm<sup>3</sup> (N: 500-900/mm<sup>3</sup>) y CD8 de 174/mm<sup>3</sup> (N: 200-400/mm<sup>3</sup>). A pesar de suprimir el metotrexato, las lesiones continuaron aumentando en número y tamaño, coincidiendo con la elevación de la dosis de esteroides. Se inició tratamiento con IFN- $\alpha$ -2b, que suspendió por intensa astenia y toxicidad hematológica grado II de la OMS. Posteriormente inició RT con baño de electrones, que la paciente no toleró. En julio de 2004 comienza con alitretinoína 0,1 % en gel como tratamiento tópico, lo que provocó una intensa reacción local con la formación de vesículas y ampollas, que finalmente se resolvieron dejando hiperpigmentación residual.

**Discusión.** La eficacia de la alitretinoína se relaciona con la capacidad de inhibir el crecimiento *in vitro* de las células del SK. Su mecanismo de acción es incierto, parece ser que actúa a través de la regulación a la baja de la IL6, un factor autocrino de crecimiento de las células de SK. Está indicada en el tratamiento tópico local de las lesiones cutáneas en los pacientes con SK relacionado con el sida cuando las lesiones no responden al tratamiento antirretroviral y no son adecuadas la QT ni la RT. También está descrito su uso en el SK-clásico con buenos resultados. En nuestra paciente se desestimó el tratamiento quirúrgico por la extensión de las lesiones. La QT no fue considerada por la morbilidad sustancial asociada y la avanzada edad de la paciente. Debido a la toxicidad producida por los diferentes tratamientos recibidos, comienza tratamiento con alitretinoína tópica con buena evolución.

## 53. JOSÉ GAY PRIETO (1905-1979)

E. Suárez, A. Simón y G. Roustán

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

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 hizo 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 grandes 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 15 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 llevaron su nombre en la literatura hispana, como la «piodermatitis lupiforme» o el «pseudomelanoma labial».

Gay era un hombre de gran cultura, inteligencia excepcional y verbo fluido y cautivador. Muchos lo 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, la leyenda de Gay Prieto no ha cesado de crecer. Muchos dermatólogos les contarán un montón de anécdotas divertidas de Gay.... desgraciadamente la mayoría son falsas.

## 54. ELASTOLISIS DE LA DERMIS MEDIA

M. Campos Domínguez<sup>a</sup>, C. Silvente<sup>a</sup>, R. Cabeza<sup>a</sup>, M. Lecona<sup>b</sup>, R. Suárez<sup>a</sup> y J.M. Hernanz<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** La elastolisis de la dermis media es una rara enfermedad adquirida de las fibras elásticas dérmicas. Presentamos un caso cuya expresión clínica, epidemiología e histología son muy características de esta enfermedad.

**Caso clínico.** Una mujer de 36 años consultó por un cuadro de dos años de evolución de placas eritematosas en tronco y brazos que evolucionaban a placas de piel arrugada. El proceso había comenzado en los 6 meses posteriores a su último parto. No presentaba antecedentes familiares ni personales de interés, salvo una historia de frecuente e intensa exposición solar. Las pruebas analíticas no mostraron ninguna alteración. Se realizaron dos biopsias, una de una placa inicial y otra de una placa evolucionada. En ambas biopsias se observó una ausencia de fibras elásticas en la dermis media. La biopsia de la lesión inicial mostró, además, la presencia de células gigantes multinucleadas.

**Discusión.** La elastolisis de la dermis media es una enfermedad rara más frecuente en mujeres de raza blanca jóvenes o de edad media. Se ha relacionado con la exposición solar y existen casos aislados de asociación a enfermedades autoinmunes. Afecta específicamente a las fibras elásticas de la dermis media, se cree que por un mecanismo proteolítico. Cursa de forma crónica y lentamente progresiva y no hay ningún tratamiento que haya sido eficaz. No existe afectación extracutánea, por lo que no hay morbilidad cardiovascular ni de otros órganos como en otros trastornos de las fibras elásticas. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras enfermedades adquiridas de las fibras elásticas. Este grupo se caracteriza clínicamente por áreas de arru-

gamiento o laxitud de la piel. Los principales diagnósticos diferenciales clínicos por frecuencia e importancia son la anetodermia y la piel laxa granulomatosa (subtipo de linfoma T cutáneo). El estudio histopatológico resuelve el diagnóstico diferencial.

### 55. RESURGE LA SÍFILIS: GRAVES CONSECUENCIAS EN LA POBLACIÓN VIH POSITIVA

A. Quesada Cortés, L. Campos Muñoz, C. Rubio Flores, M.A. Martín Díaz, M. Feito Rodríguez, J. García Macarrón y P. Herranz Pinto

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Tras un aparente «control» de la enfermedad, asistimos en los últimos años a un notable incremento en el número de casos de sífilis diagnosticados en nuestra comunidad. Esta misma situación se repite en otros países europeos y norteamericanos, afectando en muchos casos a población homosexual, y, en un significativo porcentaje, infectados previamente por VIH.

Es de todos conocido el riesgo que la infección luética tiene en este tipo de pacientes, si bien es habitual que curse clínicamente de forma similar a como lo hace en pacientes seronegativos. Sin embargo, en un corto espacio de tiempo en los últimos meses, y en relación con el alto número de casos diagnosticados, se detectan en nuestro hospital dos casos de afectación ocular y un caso de otosífilis, formas clínicas poco frecuentes en años anteriores. Es muy probable que el resurgir de esta enfermedad implique la aparición de formas clínicas poco habituales hasta ahora, más graves, especialmente entre la población afectada por el VIH. Debemos estar atentos ante esta posibilidad, familiarizarnos con sus manifestaciones y adecuar nuestros medios diagnósticos y terapéuticos a esta nueva situación.

#### Bibliografía recomendada

- Chesson HW, Heffelfinger JD, Voigt RF, Collins D. Estimates of primary and secondary syphilis rates in persons with HIV in the United States, 2002. *Sex Transm Dis.* 2005;32(5):265-9.
- Doris JP, Saha K, Jones NP, Sukthankar A. Ocular syphilis: the new epidemic. *Eye.* 2006;20:703-5.
- Klemm E, Wollina U. Otophlysis: report on six cases. *J EADV.* 2004;18:429-34.
- Lynn WA, Lightman S. Syphilis and HIV: a dangerous combination. *Lancet Infect Dis.* 2004;4:456-66.
- MacDonald N, Dougan S, McGarrigle CA, Baster K, Rice BD, Evans BG, et al. Recent trends in diagnosis of HIV and other sexually transmitted infect in England and Wales among men who have sex with men. *Sex Transm Infect.* 2004;80:492-7.

### 56. PRURIGO PIGMENTOSO

E. González-Guerra, R. Haro, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Introducción.** El prurigo pigmentoso es una dermatosis inflamatoria infrecuente, de etiología desconocida, caracterizada por episodios recurrentes de pápulas eritematosas y pruriginosas que evolucionan hacia una pigmentación reticulada. Son más frecuentes en mujeres jóvenes, adultas, de Japón.

**Caso clínico.** Paciente de 17 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, que visita nuestra consulta refiriendo la presencia de una erupción pruriginosa en la nuca, hacía 6 meses, que desapareció espontáneamente. Un mes después presentó un nuevo brote de lesiones en la misma localización. Poste-

riormente fueron apareciendo nuevas lesiones en la parte alta de la espalda y en el pecho. Le pautaron tratamiento con corticoides orales a dosis altas. En el momento de la consulta estaba con 90 mg de prednisona, a pesar de lo cual continuaba con lesiones. Con el diagnóstico de pénfigo seborreico le realizaron en otro centro una biopsia cutánea. El estudio histológico mostró necrosis intensa de queratinocitos, sin acantolisis. En la exploración se observan, en la parte alta y zona central de la espalda y región centrotorácica, máculas eritematosas o pigmentadas que adoptan un patrón reticulado junto con lesiones costrosas y vesículas. Con el juicio clínico de prurigo pigmentoso se inicia retirada progresiva de los corticoides orales y se realizó biopsia cutánea para estudio histológico, en la que se observó a nivel epidérmico numerosos queratinocitos necróticos sueltos, junto con exocitosis linfocitaria y discreta espongirosis, y para realización de inmunofluorescencia directa, que fue negativa. Pautamos tratamiento con minociclina 100 mg/día observando resolución de la lesiones y persistiendo una ligera pigmentación residual.

**Discusión.** El prurigo pigmentoso fue descrito por primera vez por Nagashima en 1971. Solo se han descrito unos 33 casos de prurigo pigmentoso fuera de Japón. Es una enfermedad inflamatoria de la piel, que respeta el pelo, la mucosa y las uñas. No se ha descrito ningún caso en ancianos ni en niños prepúberes. Se han propuesto varias etiologías, embarazo, cirrosis biliar primaria, anorexia, exposición solar, etc., pero ninguna se ha demostrado. En nuestra revisión hemos encontrado descrito el uso de varios tratamientos como sulfonas, minociclina e isotretinofina con buena respuesta a todos ellos, por esta razón pensamos que se trata de un proceso autoinvolutivo.

**Conclusión.** Describimos un caso de una niña española con prurigo pigmentoso tratada con minociclina, con buena respuesta.

### 57. ECCEMA FOTOAGRAVADO POR ENANGEL® CON FOTSENSIBILIZACIÓN CRUZADA A KETOPROFENO-FENOFIBRATO Y MULTISENSIBILIZACIÓN PARALELA

R. Valverde Garrido, I. Arrúe Michelena, L. Calzado Villareal, F.J. Ortiz de Frutos y F. Vanaclocha Sebastián

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

Mujer de 64 años, alérgica a sulfamidas, con historia familiar de polinosis y ecema tras el contacto con: bisutería-perfumes-esparadrapo-pomadas antihemorroidales-Blastoestimulina®. Tratamiento basal: fluvastatina y enalapril.

Inicia tratamiento con Enangel Gel® (dexketoprofeno) por tendinitis en segundo dedo de la mano derecha, desarrollando tras 4-5 aplicaciones (en asociación con fotoexposición) una reacción consistente en vesículo-ampollas de contenido claro sobre base eritematosa, que cedió tras tres semanas de tratamiento con diflucortolona tópica.

Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar de la GEIDC y fotoalérgenos+ propio (Enangel®) con/sin luz (fotoparche) irradiando con 10 J/cm<sup>2</sup> de UVA. Se observó positividad a las 96 h en batería estándar a sulfato de níquel (+) y tiosulfato de oro (++) , sulfato de neomicina (++) , mezcla de perfumes (++) , Colofonia (++) y grupo PARA [mezcla de caínas (++) , parafenilendiamina (++) y gomas negras (++)]. A las 96 h el fotoparche mostró positividad tras irradiación UVA para mezcla de fragancias (++) , mezcla de filtros solares (++) , ketoprofeno (+++) y Enangel® (+++); en ausencia de irradiación se observó positividad para mezcla de filtros y fragancias, así como Enangel® de forma débil. Tres meses después se realizó fotoparche para AINE tópicos y filtros solares observando positividad sólo en zona irradiada para ketoprofeno (+++), dexketoprofeno (+++) y fenofibrato (++) .



Consideramos la imagen de eccema fotoagravado observada con Enangel® como la suma de dos fenómenos: EAC a fragancias contenidas (da positividad débil sin irradiación) + fotoeccema por dexketoprofeno. En ausencia de contactos previos con ketoprofeno o fenofibrato consideramos su positividad como fotosensibilizaciones cruzadas, a través del epítipo común que constituye el grupo «benzofenona». Por otro lado la positividad para mezcla de caínas presentaba relevancia pasada por antecedente de reacción local tras uso de pomada antihemorroidal (quizá sensibilización cruzada desde sulfamidas), y con probable sensibilización cruzada para el resto del grupo PARA (nunca en contacto previo con tintes capilares o gomas negras). También la sensibilización a fragancias-metales y a fotoprotectores es dudosa (no confirmada en segundo fotoparche), esta última quizá a través de la oxibenzona, que también incluye el grupo «benzofenona».

### 58. TUBERCULOSIS DE LA LENGUA TRAS TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB

C. García-Donoso<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, D. Martínez<sup>a</sup>, R. Miñano<sup>a</sup>, A. Romero<sup>a</sup>, J.C. Tardío<sup>a</sup> y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** Las manifestaciones extrapulmonares de la tuberculosis (TBC) son poco frecuentes, siendo extraordinaria la afectación de la cavidad oral. El empleo creciente de fármacos inmunosupresores ha aumentado la incidencia de tuberculosis. El uso de infliximab, factor anti-factor de necrosis tumoral (TNF) para el tratamiento de diferentes enfermedades inflamatorias crónicas (enfermedad inflamatoria intestinal, psoriasis, espondilitis anquilopoyética), ha provocado un mayor número de casos de tuberculosis en los pacientes a los que se administra.

**Caso clínico.** Mujer de 34 años con antecedentes personales de enfermedad fistulosa perianal y eritema nodoso en ambas extremidades inferiores. Se efectuó prueba de tuberculina con resultado positivo, una radiografía de tórax sin alteraciones patológicas, y se inició tratamiento de infección latente tuberculosa con isoniazida durante 6 meses. La paciente continuó con fístulas perianales y alteraciones del ritmo intestinal. Se diagnosticó de enfermedad de Crohn de intestino delgado. Recibió tratamiento con azatioprina, y ante la falta de respuesta clínica se inició tratamiento con infliximab. Tras la tercera dosis la paciente comenzó con fiebre vespertina y sudoración nocturna; todas las pruebas complementarias efectuadas para identificar el origen de la fiebre fueron negativas. Cuatro meses más tarde refiere la aparición de una lesión ulcerada, dolorosa e infiltrada en cara lateral izquierda de la lengua. Se realizó biopsia: granulomas epitelioides con necrosis caseosa y bacilos ácido alcohol resistentes. Se inició tratamiento con isoniazida, pirazinamida, rifampicina y etambutol. En el cultivo de la biopsia lingual, el urocultivo y el coprocultivo se aisló *Mycobacterium tuberculosis* complex. La paciente evolucionó favorablemente desde la primera semana de tratamiento, con resolución de la úlcera lingual y desaparición de la fiebre. Tras suspender el tratamiento para la enfermedad de Crohn, permaneció sin clínica intestinal.

**Discusión.** En el caso que hemos presentado, el aislamiento de *M. tuberculosis* en orina, heces y úlcera lingual, junto con la remisión de la sintomatología intestinal tras iniciar tratamiento específico para tuberculosis, nos hacen sospechar que se trata en realidad de una tuberculosis diseminada cuyo primer foco puede haber sido el intestinal. En países con alta prevalencia de tuberculosis, previo al diagnóstico de una enfermedad de Crohn hay que descartar una tuberculosis intestinal. Ante una úlcera lingual debemos hacer el diagnóstico diferencial de tuberculosis lingual, linfoma, granulomatosis de Wegener, actinomicosis, aftas orales gigantes, sífilis, neoplasias primarias o metastásicas.

### 59. VARICELA FOLICULOTROPA

J. Pedraz<sup>a</sup>, G. Guhl Millán<sup>a</sup>, Y. Delgado Jiménez<sup>a</sup>, E. Daudén<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La varicela se caracteriza por un exantema máculo-papuloso eritematoso que evoluciona a vesículas, pústulas y costras, que afecta a cuero cabelludo, cara, tronco y extremidades. Ocasionalmente se han descrito cuadros cutáneos clínicamente atípicos de varicela, entre ellos varicela ampollosa, hemorrágica, gangrenosa, progresiva, etc. La distribución folicular de las lesiones cutáneas en la varicela es una característica escasamente recogida en la literatura. Se han descrito también casos de varicela con distribución predominante en zonas fotoexpuestas. Presentamos un paciente con varicela de predominio folicular con cierta tendencia a localizarse en áreas fotoexpuestas.

**Caso clínico.** Varón de 31 años sin antecedentes de interés ni inmunodepresión conocida, que refería contacto con un niño con varicela 15 días antes del inicio del cuadro y quemaduras solares 4 días antes del comienzo de las lesiones cutáneas. Acude a consulta con un cuadro de 3 o 4 días de evolución de prurito generalizado y cuadro febril acompañado de dolor faríngeo. A los dos días comienza con un exantema papuloso que comienza en brazos y posteriormente se extiende a tronco, cara y región proximal de los muslos. Se observa aisladamente alguna lesión vesículo-pustulosa y/o costrosa. Las lesiones afectaban principalmente a las regiones donde había presentado previamente quemadura solar y presentaban una marcada distribución folicular. La citología de una lesión vesiculosa resultó positiva para inclusiones víricas tipo herpes. Se realizó biopsia de dos de las lesiones: la histología de una lesión vesiculosa detectó abundantes queratinocitos con inclusiones herpéticas, rodeando a una vesícula intraepidérmica. En la segunda biopsia, de una lesión papulosa, se observaron abundantes inclusiones limitadas al epitelio folicular. Las pruebas complementarias, que incluían analítica básica, serología de VIH, poblaciones linfocitarias en sangre periférica y radiografía de tórax, resultaron normales. Se instauró tratamiento con famciclovir 750 mg/d, con resolución de las lesiones en el plazo de 7 días.

**Discusión.** Se han descrito en la literatura distintos cuadros de herpes cutáneos con afectación folicular, entre ellos la foliculitis herpética. Con frecuencia esta afectación folicular suele ser debida al virus herpes simple y se manifiesta como cuadros localizados preferentemente en la zona de la barba o cuero cabelludo en pacientes inmunodeprimidos. No hemos encontrado en la literatura ningún cuadro de varicela diseminada con afectación folicular. Asimismo, se han descrito pocos casos en la literatura de varicela con predominio en zonas fotoexpuestas tras exposición solar (exposición prolongada o quemadura solar reciente).

### 60. QUERATODERMIA ACUAGÉNICA

R. Gamo<sup>a</sup>, L. Calzado<sup>a</sup>, E. Naz<sup>a</sup>, J.G. Álvarez<sup>a</sup>, F.J. Vicente<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, M. Sols<sup>a</sup>, F. Pinedo<sup>b</sup> y J.L. López-Esteban<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Fundación de Alcorcón. Madrid. España.

La queratodermia acuagénica se caracteriza por la aparición de pápulas y placas confluentes, simétricas, y edema en las palmas de las manos a los pocos minutos del contacto con agua.

Presentamos el caso de un paciente, varón, de 33 años, con alergia estacional, sin alergias medicamentosas ni otros antecedentes personales de interés.

Acude a nuestra consulta por un cuadro de 4 meses de evolución de lesiones blanquecinas papulosas, confluentes en palmas y superficie volar de los dedos, que aparecen a los 5 minutos del contacto con agua. El cuadro se asociaba a prurito y no presentaba lesiones en las plantas.

En la consulta, tras el contacto con agua 5 minutos se pudieron apreciar los cambios antes referidos. Se realizó una analítica que no mostró alteraciones y una biopsia que mostró leve hiperqueratosis ortoqueratósica y dilatación de los ductos ecrinos.

El paciente recibió tratamiento con toallitas de cloruro de aluminio y levocetirizina diclorhidrato con desaparición de los síntomas a los 20 días del inicio del tratamiento.

La queratodermia acuagénica es un proceso poco frecuente del que existen 32 casos publicados en la literatura. Se caracteriza por placas blanquecinas confluentes en las palmas de rápida instauración tras el contacto con agua. Puede asociarse a prurito, escozor, hormigueo o dolor y algunos pacientes presentan hipersudoración. Se ha descrito asociado a la fibrosis quística y a medicamentos. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque hay 4 casos familiares. Inicialmente todos los casos fueron descritos en mujeres, pero en 2005 fueron publicados 4 casos en varones.

Aunque su etiopatogenia es desconocida, se cree que es debido a un incremento de la absorción del agua por las queratinas de los queratinocitos.

Presentamos un caso de queratodermia acuagénica típica en un varón.

#### **61. MELANOMA MALIGNO FAMILIAR, ALTERACIONES GENÉTICAS Y NEOPLASIAS RELACIONADAS**

H. Sanz Robles<sup>a</sup>, D. García Romero<sup>a</sup>, I. Polo Rodríguez<sup>a</sup>,  
B. Álvarez Castelao<sup>b</sup>, P.L. Ortiz Romero<sup>a</sup>  
y F. Vanaclocha Sebastián<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

<sup>b</sup>Departamento de Bioquímica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

*Introducción.* El melanoma maligno familiar es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, que corresponde al

10% de los casos de melanoma. Las alteraciones genéticas asociadas a esta entidad están siendo investigadas en los últimos años. El gen más relacionado y conocido es CDKN2A (9p21), que codifica la proteína p16 (factor de control del ciclo celular). Este gen se asocia con más de 70 neoplasias y aparece alterado en el 50% de los casos de melanoma familiar. Se presenta el caso de una familia con 4 de sus miembros afectados de melanoma; en dos de estos pacientes se ha identificado la mutación G101W de la proteína p16.

*Caso clínico.* Se trata de una familia de raza caucásica (fototipo III), en la que 4 de sus miembros han sido diagnosticados de melanoma. A la primera paciente se le extirpó un melanoma (0,64 mm de Breslow) a los 50 años y a los 62 se le diagnosticó un linfoma B sistémico de células grandes. A su hija se le extirpó un melanoma (0,3 mm) a los 29 años. Su hermano ha presentado tres melanomas a los 44 años (0,8, 0,8 y 1 mm). A su sobrino se le han extirpado hasta la fecha 9 melanomas. La primera paciente y su hija se han sometido a test genético, encontrándose en ambas la mutación G101W de la proteína p16.

*Discusión.* Las alteraciones genéticas en CDKN2A dan lugar a una proteína p16 anómala que es incapaz de frenar la proliferación celular. Hay muchas formas de inactivar p16, siendo las mutaciones intragénicas las más frecuentes en los melanomas familiares. G101W es una de las mutaciones más repetidas, mostrando una distribución geográfica en el suroeste de Europa, en EE.UU. y en Australia, y que parece ser que altera la estructura secundaria de p16. En las familias con melanoma hay un aumento de la incidencia de cáncer de páncreas y de pulmón. Una de nuestras pacientes muestra la peculiaridad de presentar también un linfoma sistémico, existiendo relación entre esta neoplasia y el melanoma esporádico. En la presentación se analizan las bases genéticas del melanoma familiar y su asociación con otras posibles neoplasias.

# REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV 2006

## 1. ENFERMEDAD DE MONDOR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Á. Juárez<sup>a</sup>, S. Pérez-Gala<sup>a</sup>, G. Guhl<sup>a</sup>, M. Aragüés<sup>a</sup>, T. Reina<sup>b</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La enfermedad de Mondor es una rara vasculopatía descrita por el cirujano francés Henri Mondor en 1939. Es más frecuente en mujeres (3:1) de edades comprendidas entre 30 y 60 años. Consiste en una tromboflebitis superficial que afecta en el 80% de los casos a la vena epigástrica o torácica lateral. También se han descrito casos en axilas y genitales.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 71 años que acude por presentar, desde hacía 5 meses, un cordón lineal de 12 cm de longitud y 2 mm de grosor, bien delimitado, a lo largo de hemitórax izquierdo. Se realizó una biopsia profunda y se encontró una «trombosis venosa antigua recanalizada» compatible con una tromboflebitis superficial de la vena toracoepigástrica izquierda. En la mamografía, ecografía abdominal y TAC cervico-tóraco-abdominal no se encuentran hallazgos significativos. También fueron negativos los anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, ANA, ENA y ADN. A los 6 meses las lesiones se han resuelto espontáneamente.

**Discusión.** La etiopatogenia de esta enfermedad no es muy conocida, y aunque en el 50% de los casos de Mondor no se encuentra una causa primaria, es importante descartar un carcinoma de mama oculto mediante mamografía, pues existe esta asociación en más del 12% de los casos. Nosotros no hemos encontrado neoplasias ni alteraciones de la coagulación, pero sí una asociación con VHC positivo (ya descrita previamente en la literatura), pero que pensamos no tiene relación en nuestro caso. En general no es necesario su tratamiento, salvo sintomático con antiinflamatorios, pues se resuelve de forma espontánea. Si no hay resolución se puede plantear la extirpación quirúrgica.

## 2. EFICACIA DE LA DAPSONA EN UN PACIENTE CON GRANULOMA ANULAR DISEMINADO

E. Martín Sáez, M. Fernández Guarino, E. Muñoz Zato, R. Carrillo Gijón y P. Jaén Olasolo

Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal.  
Madrid. España.

**Introducción.** El granuloma anular es una dermatosis benigna de causa desconocida que se caracteriza por una inflamación granulomatosa de la dermis que se manifiesta habitualmente con pápulas de distribución anular. De entre sus variantes clínicas, la forma diseminada se presenta en el 15% de los pacientes. Las formas localizadas de granuloma anular tienden a la autorresolución en meses o pocos años; hay controversia sobre el peor o igual pronóstico de las formas diseminadas. Se han propuesto múltiples tratamientos para esta patología, con eficacia variable.

**Caso clínico.** Mujer de 72 años que consulta por lesiones pruriginosas en tronco de 7 meses de evolución. La clínica y el estudio anatomopatológico llevaron al diagnóstico de granuloma anular diseminado. Siguió diversos tratamientos incluyendo corticoterapia oral y tópica, PUVA-terapia y yoduro potásico oral sin mejoría. Tras estos fracasos se inició tratamiento con 100 mg/día de dapsona. Dos meses después la clínica cutánea había mejorado significativamente y siguió haciéndolo hasta la desaparición de las lesiones. La paciente no presentó ningún efecto secundario.

**Discusión.** Aunque hay autores que defienden que la evolución del granuloma anular diseminado es similar a la variante localizada, en numerosos casos las lesiones persisten más tiempo en las formas generalizadas. Este hecho, junto con la alteración estética que produce, ha llevado a probar diversos tratamientos, con resultados variables, como glucocorticoides sistémicos y tópicos, clorambucilo, dapsona, antipalúdicos, ésteres de ácidos fumáricos, fototerapia, retinoides sistémicos, pentoxifilina, defibrotide, niacinamida, vitamina E tópica y más recientemente inmunomoduladores tópicos y tratamientos biológicos. En el caso de nuestra paciente varios de los tratamientos habituales fracasaron, sin embargo, tras la toma de dapsona, el cuadro cutáneo remitió en su totalidad, persistiendo la ausencia de lesiones varios meses después. Aunque no podemos descartar que la desaparición de las lesiones se deba a la propia evolución de la enfermedad, la clara mejoría tras iniciar tratamiento con dapsona nos hace pensar en este fármaco como causante de la remisión.

**Conclusión.** A pesar de haber encontrado en la literatura pocos estudios sobre el uso de dapsona en el granuloma anular diseminado, dada nuestra experiencia, proponemos esta opción terapéutica como una alternativa eficaz.

## 3. CARCINOMAS BASOCELULARES MÚLTIPLES SOBRE FACOMATOSIS PIGMENTOQUERATÓTICA

E. Tévar, A. Torrelo, F. Contreras, I. Colmenero, I.G. Mediero y A. Zambrano

Hospital del Niño Jesús. Madrid. Hospital La Paz. Madrid

**Introducción.** La facomatosis pigmentoqueratótica es un síndrome de manchas gemelas que asocia nevo sebáceo sistematizado con nevo «spilus» o nevo moteado, con patrón en mosaico.

**Caso clínico.** Un varón, de 27 años de edad, afecto desde su infancia de facomatosis pigmentoqueratótica, comenzó a desarrollar en los últimos dos años pequeñas pápulas de color carnosos sobre las lesiones diagnosticadas clínica e histológicamente de nevo sebáceo. El estudio histológico de tres de ellas resultó compatible con carcinomas basocelulares. El tratamiento de dichas lesiones ha sido quirúrgico en todas ellas.

**Comentario.** Aunque la facomatosis pigmentoqueratótica es un trastorno muy infrecuente, se ha descrito una alta incidencia de degeneración maligna de los componentes de ambas lesiones principales, como son melanomas sobre los nevos moteados y carcinomas basocelulares sobre los nevos sebáceos.

#### 4. MUCOCELES MÚLTIPLES EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DEL INJERTO CONTRA EL HUÉSPED

A. Fernández-Orland, A. Torrelo, D. Vélez y A. Zambrano  
*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Introducción.** La enfermedad del injerto contra el huésped (EICH) crónica puede asociarse con lesiones orales. Ocasionalmente se han descrito mucocelos superficiales en pacientes con EICH.

**Caso clínico.** Una niña de 4 años, tratada mediante trasplante de médula ósea por una leucemia linfocítica aguda, presentaba una EICH crónica con lesiones cutáneas. A lo largo de los últimos meses había desarrollado lesiones exofíticas en mucosa oral, que prácticamente cubrían toda la superficie de la mucosa y el paladar blando. El estudio histológico de una lesión de la mucosa oral fue compatible con mucocelo.

**Comentario.** Los mucocelos pueden ser una manifestación mucosa de la EICH, probablemente debidos a la obstrucción de los conductos excretores de las glándulas salivares por la enfermedad.

#### 5. ICTIOSIS ADQUIRIDA PARANEOPLÁSICA

R. Cabeza Martínez, V. Leis Dosil, M. Campos Domínguez, P. de la Cueva Dobao, J.A. Avilés Iquierdo y P. Lázaro Ochaíta  
*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** Los síndromes paraneoplásicos de expresión cutánea, como la ictiosis adquirida, pueden constituir la presentación inicial de una enfermedad maligna. La mayor serie de casos de ictiosis paraneoplásica aparece asociada a linfoma Hodgkin. Es rara la asociación con linfomas no Hodgkin y tumores no sólidos. La clínica cutánea presenta mejoría al tratarse de la neoplasia subyacente con quimioterapia.

**Historia clínica.** Presentamos dos casos típicos de ictiosis adquirida paraneoplásica. El primero se trata de un varón de 58 años de edad sin antecedentes personales de interés y sin tratamiento habitual. Consulta por cuadro ictiosiforme generalizado de dos meses de evolución. Presenta astenia, anorexia y febrícula vespertina acompañante. A la exploración física se observa xerosis cutánea y formación de escamas poligonales aplanadas de tamaño variable y distribución generalizada con predominio en tronco. Se palpa adenopatía axilar derecha indurada, rodadera y piel suprayacente eritematosa. La biopsia cutánea muestra cambios histológicamente inespecíficos. El estudio histológico con técnicas de inmunohistoquímica de la adenopatía axilar revela un linfoma Hodgkin variante esclerosis nodular. La ictiosis sólo mejora tras el tratamiento quimioterápico. El segundo caso se trata de una mujer de 82 años con antecedentes personales de HTA y nefrolitiasis. Consulta por cuadro ictiosiforme de dos meses de evolución asociado a fiebre diaria y poliadenopatías. La biopsia de una adenopatía cervical muestra granulomas epitelioides necrotizantes caseosos y células gigantes multinucleadas tipo Langhans compatible con infección tuberculosa ganglionar y elementos linfoides atípicos de estirpe T compatibles con linfoma T periférico CD4+. Se instaura tratamiento con Neotigason® y Rifater® previo a tratamiento quimioterápico.

**Discusión.** La ictiosis adquirida aparece durante la edad adulta. Se han descrito casos relacionados con fármacos, procesos infecciosos, endocrinos, metabólicos y autoinmunes. Como síndrome paraneoplásico se ha asociado a linfoma Hodgkin, linfoma anaplásico de células grandes, linfoma no Hodgkin, carcinoma de mama, cérvix uterino y pulmón, sarcoma de Kaposi, micosis fungoide y mieloma múltiple, entre otros. Se ha sugerido que los cambios cutáneos son debidos a efectos de factores circulantes humorales secretados por el tumor o interacciones antígeno-anticuerpo inducidas por el tumor.

**Conclusión.** La aparición de ictiosis generalizada en la edad adulta obliga a descartar una neoplasia subyacente. Los cambios histológicos son inespecíficos y no orientan a la causa subyacente.

#### 6. DERMATOLOGÍA DE CONTACTO: DATOS ESTADÍSTICOS OCTUBRE 2004-ENERO 2006

S. Córdoba, A. Romero, D. Arias, A. Hernández-Núñez, R. Miñano, D. Martínez, E. Castaño y J.M. Borbujo  
*Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción.** La dermatitis de contacto es una enfermedad altamente prevalente que puede llegar a suponer el 9-10% de todas las consultas dermatológicas. El estudio mediante pruebas epicutáneas es fundamental para el diagnóstico correcto de cualquier paciente en el que se sospeche una dermatitis de contacto. Presentamos los resultados obtenidos durante los primeros 16 meses de funcionamiento de la Unidad de Contacto en nuestro hospital.

**Métodos.** Todos los pacientes fueron estudiados mediante la serie estándar del GEIDC. Se valoraron los siguientes parámetros: sexo, edad, localización de las lesiones, diagnóstico y positividades encontradas.

**Resultados.** Se estudiaron 363 pacientes, 244 (67%) mujeres y 119 (33%) hombres. Las edades de los pacientes estaban comprendidas entre los 7 y los 79 años, estando la mayoría incluidos entre los 25 y los 55 años. Los diagnósticos más frecuentes fueron la dermatitis alérgica de contacto en el 32%, la dermatitis atópica en el 25% y la dermatitis irritativa en el 24%. El origen más común de la dermatitis alérgica de contacto fue el profesional en el 26% de los casos, siendo la peluquería la ocupación más frecuente en mujeres y la construcción en hombres. Más de la mitad de los pacientes sufrían eczema en manos (50,2%). Los alérgenos más prevalentes fueron el níquel seguido del cromo y el Kathon CG.

**Conclusiones.** Comparando los resultados obtenidos en nuestra serie con el estudio realizado por el GEIDC en 2001, observamos resultados similares. Los 5 alérgenos más prevalentes obtenidos en nuestra serie fueron los mismos, aunque en distinto orden, probablemente relacionado con el menor tamaño de nuestra muestra.

#### 7. MUJER DE 34 AÑOS CON ONFALITIS RECURRENTE DE 3 MESES DE EVOLUCIÓN

L. Campos Muñoz<sup>a</sup>, A. Quesada Cortés<sup>a</sup>, M. Feito Rodríguez<sup>a</sup>, J. García Macarrón<sup>a</sup>, M. Mayor Arenal<sup>a</sup>, E. Ruiz<sup>b</sup> y Á. Pizarro Redondo<sup>a</sup>  
*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Una mujer de 34 años consultó en un Servicio de Urgencias en marzo de 2005 por molestias a nivel umbilical y la presencia de un exudado serosanguinolento a ese nivel. Fue diagnosticada de onfalitis y se le pautó tratamiento con antisépticos tópicos y antibióticos orales. Varios episodios similares se repitieron en los tres meses siguientes. Durante la exploración clínica del último de ellos se detectó una mácula pigmentada cuyo origen se perdía en la profundidad del ombligo y fue remitida a nuestra consulta. En la exploración se apreció una mácula marrón oscura de unos 12 mm que se extendía desde la profundidad del ombligo hacia el exterior en su cuadrante superior izquierdo. El examen con dermatoscopia del sector accesible reveló un patrón lineal y reticular prominente sobre fondo azul-gris con algunas estructuras globulares en la periferia. Con sospecha de melanoma se procedió a extirpación de la lesión. El diagnóstico histológico fue de melanoma de extensión superficial con espesor de 1,06 mm y nivel III

de Clark. Posteriormente se ampliaron márgenes hasta peritoneo, se realizó biopsia del ganglio centinela (BGC) y reconstrucción umbilical. La BGC fue negativa.

El melanoma umbilical primario es muy infrecuente y su diagnóstico precoz puede verse dificultado porque puede originarse en una zona de muy difícil acceso a la exploración visual. La presencia de signos o síntomas inflamatorios reiterados a nivel umbilical obligan a una exploración meticolosa para descartar una neoplasia de base. Al efectuar la extirpación del tumor deben tenerse en cuenta las peculiaridades de esta región anatómica. Alrededor del 80 % de los tumores malignos que asientan en el ombligo corresponden a metástasis de neoplasias primarias de otro origen. Entre los tumores umbilicales malignos primarios se han descrito casos de carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, sarcoma, adenocarcinoma y melanoma. Recientemente Meine y Bialin<sup>1</sup> han publicado un caso de melanoma umbilical primario y en la revisión de la literatura que ofrecen sólo recogen otros 11 casos publicados.

Presentamos un nuevo caso de melanoma umbilical primario cuya sintomatología inicial fue interpretada como manifestación de una onfalitis.

#### **Bibliografía**

1. Meine JG, Bailin PL. Primary melanoma of the umbilicus: report of a case and review of the relevant anatomy. *Dermatol Surg.* 2003;29:405-7.

### **8. COLGAJO MELOLABIAL Y COLGAJO DE RINTALA PARA EL CIERRE DE DEFECTOS NASALES MAYORES DE 15 MM**

R. Miñano, E. Castaño, A. Hernández-Núñez, A. Romero, D. Arias, S. Córdoba, C. García, D. Martínez y J.M. Borbujo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción.** La reconstrucción de defectos nasales representa un importante reto quirúrgico debido a las características anatómicas únicas de la zona. Presentamos dos técnicas quirúrgicas para el cierre de defectos superiores a 15 mm localizados en punta y ala nasal.

**Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes que presentaban carcinomas (Ca) basocelulares superiores a 15 mm localizados en punta nasal, realizándose el cierre del defecto quirúrgico mediante colgajo de Rintala. Presentamos otro paciente que presentaba un Ca basocelular superior a 20 mm localizado en ala nasal izquierda, realizándose el cierre del defecto mediante colgajo melolabial.

**Discusión.** La técnica de elección para el cierre de defectos superiores a 15 mm localizados en la punta y el ala nasal está representado por el colgajo medio frontal, siendo una técnica compleja realizada en dos actos quirúrgicos. Existen otras alternativas para el cierre de estos defectos que pueden ser realizadas en un solo acto quirúrgico, con buen resultado cosmético y funcional. Describimos la técnica quirúrgica de los colgajos melolabiales y de Rintala, comentando sus ventajas y las complicaciones observadas en nuestros pacientes.

### **9. MIXOFIBROSARCOMA DE GRADO INTERMEDIO CON PRESENTACIÓN CUTÁNEA**

R. Valverde Garrido<sup>a</sup>, R. Llamas Martín<sup>a</sup>, B. Rosales Trujillo<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha Sebastián<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad adulta avanza-

da, su variante mixoide es denominada mixofibrosarcoma. Es un tumor primariamente localizado en tejido celular subcutáneo, manifestándose como tumoración profunda, siendo infrecuente su extensión a dermis.

**Caso clínico.** Varón de 90 años. Antecedentes de insuficiencia venosa crónica y trombocitemia esencial en tratamiento con hidroxiurea. Presenta historia de un año de evolución consistente en endurecimiento-hinchazón de pierna izquierda con extensión y dolor local en los últimos 3-4 meses. A la exploración se observaban datos de insuficiencia venosa crónica junto a aumento de diámetro de pierna izquierda con una apariencia tersa y consistencia leñosa. En la cara lateral se evidenciaban placas reticuladas amarillentas y de forma dispersa ampollas-pápulas traslúcidas de 2-3 mm. En una resonancia magnética se observó engrosamiento del tejido celular subcutáneo compatible con lesión infiltrante, sin invadir fascia. En la primera biopsia cutánea (superficial) se observaron datos compatibles con linfedema crónico localizado. Revisada esta biopsia y tomada otra más profunda fue diagnosticado un mixofibrosarcoma de grado intermedio con extensión a dermis. La inmunohistoquímica (positiva para vimentina y CD34) confirmó el diagnóstico. Fue desestimada la opción quirúrgica dada la edad y la mutilación necesaria para la curación, indicándose radioterapia con mejoría discreta.

**Discusión.** El HFM constituye el 24 % de todos los tumores malignos de partes blandas; la variante más frecuente es la pleomórfica (60 %), mientras que la mixoide supone un 25 % y se ha denominado mixofibrosarcoma, aunque para algunos autores posee entidad propia. Se localiza sobre todo en tejido celular subcutáneo de miembros inferiores, como nódulo blando de lento crecimiento que puede invadir planos profundos. Aunque son infrecuentes, hay 17 casos descritos de afectación dérmica al debut. Se han descrito una serie de grados histológicos que dependen de la matriz mixoide/celularidad, pleomorfismo y figuras de mitosis. La inmunohistoquímica es positiva para vimentina-CD34-CD68. Presentamos un caso de mixofibrosarcoma atípico por presentación inicial cutánea simulando enfermedad ampollosa o por depósito, con error diagnóstico inicial (por biopsia superficial, descrito en literatura) y tratamiento con radioterapia dadas las circunstancias del paciente, con mejoría parcial.

### **10. REACCIÓN CUTÁNEA ADVERSA A ANAKINRA**

J.G. Álvarez Fernández, E. Gómez de la Fuente, E. Naz, F.J. Vicente, R. Gamo, L. Calzado, M. Sols, E. Arranz, F. Pinedo y J.L. López-Estebanz

*Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

**Introducción.** La artritis reumatoide es una enfermedad inflamatoria caracterizada por una poliartritis simétrica y erosiva, que conduce a una destrucción y pérdida de funcionalidad de las articulaciones. Aunque la etiología es compleja y poco conocida, parecen existir algunos factores clave, como el papel desempeñado por la interleucina 1 (IL-1) en el proceso inflamatorio. Anakinra es una nueva terapia biológica introducida recientemente en el tratamiento de pacientes con artritis reumatoide activa. Es un antagonista del receptor de la IL-1 que se administra diariamente de forma subcutánea, y suele ser bien tolerado. Los efectos adversos más frecuentes son los cutáneos. Presentamos un caso de reacción cutánea adversa tras administración subcutánea de anakinra.

**Caso clínico.** Mujer de 57 años, diagnosticada de artritis reumatoide seronegativa, que estaba bajo tratamiento con metotrexato y prednisona. Se decidió por su reumatólogo añadir al tratamiento establecido anakinra 100 mg/día en inyección subcutánea. A las dos semanas de iniciar dicho tratamiento comenzaron a aparecer lesiones eritematoedematosas en las zonas de inyección. Se realizó biopsia, que demostró dermatitis perivascular superfi-

cial y profunda, con infiltrado inflamatorio de predominio perivascular y perianaxial, demostrándose imágenes de vasculitis linfocitaria y marcado edema en dermis papilar, que ocasionaba espongiosis con microvesiculación, tipo patrón de reacción alérgica.

*Discusión.* Dentro de los efectos secundarios del nuevo fármaco, las reacciones cutáneas adversas (y entre ellas la reacción local en zona de inyección) parecen ser el efecto secundario más frecuente, siendo un efecto dosis dependiente y apareciendo de forma preferente en los 30 primeros días de la administración.

## 11. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA CON CARCINOMA INVASIVO

J. Angulo, R. Haro, E. González-Guerra, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España.*

Presentamos el caso de un paciente de 79 años sin antecedentes médicos de interés, que acudió a la consulta con una lesión asintomática en región inguinal izquierda de un año de evolución. La lesión tenía un crecimiento progresivo y en los últimos meses había desarrollado un nódulo carnoso en su interior. No se palpaban adenopatías locales y el estado general del paciente era bueno. Se realizó una biopsia del nódulo para estudio histológico. A pequeño aumento se observaba una tumoración bastante bien definida que ocupaba gran parte de la dermis y ulceraba la epidermis. A mayor aumento se apreciaba que dicha tumoración estaba compuesta por células de citoplasma amplio y claro y núcleo prominente. Se podían observar figuras de mitosis. En un borde de la lesión, se apreciaba un conjunto de células de similares características que infiltraban la epidermis, afectando fundamentalmente a las capas más basales formando nidos, pero que también mostraban diseminación pagetoide. Se estableció el diagnóstico de enfermedad de Paget con carcinoma invasivo. El estudio de extensión fue normal sin evidencia de neoplasia subyacente. Se procedió a la extirpación completa con márgenes de la lesión y cierre con injerto cutáneo. Tras 10 meses de seguimiento el paciente sigue asintomático sin signos de recidiva local ni aparición de neoplasia subyacente. La enfermedad de Paget extramamaria con carcinoma invasivo es un hallazgo poco frecuente ya que habitualmente se encuentra confinado a la epidermis y anejos.

Se revisa la literatura sobre la enfermedad de Paget extramamaria y se discuten las diferentes teorías sobre la etiopatogenia de esta entidad.

## 12. SÍFILIS EN PACIENTES VIH POSITIVOS SEGUIDOS EN EL HOSPITAL LA PAZ DURANTE LOS AÑOS 2001 Y 2005

A. Quesada Cortés, L. Campos Muñoz, M.A. Martín Díaz, C. Rubio Flores, P. Herranz Pinto y M. Casado Jiménez

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.*

*Introducción.* Según datos publicados recientemente en distintos países europeos y norteamericanos, asistimos en los últimos años a un nuevo incremento en la incidencia de sífilis. Algunos de estos estudios encuentran que cerca de un 25 % de los casos se produce en pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). La coinfección se ha asociado tradicionalmente a variaciones en la expresión clínica de la infección luética y a mayores dificultades diagnósticas y terapéuticas. Nuestro objetivo es observar el comportamiento de la sífilis en pacientes VIH

positivos en nuestro hospital durante los últimos 5 años, y averiguar si se cumple tal incremento.

*Material y métodos.* Se realiza un estudio retrospectivo revisando historias clínicas de pacientes diagnosticados de sífilis mediante serología, entre enero de 2001 y diciembre de 2005 en el Hospital La Paz, que se encontraran en estudio o seguimiento por parte del Servicio de Medicina Interna II (consulta monográfica de pacientes VIH positivos). Los diagnósticos se obtuvieron de la base de datos informatizada del Servicio de Microbiología. Se incluyeron pacientes que presentaban pruebas treponémicas (TPHA) y/o reagínicas (RPR) positivas. Los datos fueron analizados mediante el programa de análisis estadísticos G-Stat 2.0.

*Resultados.* Se incluyeron 86 pacientes con resultados serológicos positivos. Se trataba de pacientes fundamentalmente varones (90 %), con una edad media de 40,5 años. La forma de contagio más frecuente fue a través de relaciones homosexuales, siendo evidente la tendencia al crecimiento en la incidencia de la enfermedad, especialmente durante el último año (2005). La mayor parte de los casos sintomáticos fueron sífilis secundarias en pacientes ya infectados previamente por VIH, presentándose la infección luética en cualquier estadio clínico (A2 y C3 los más frecuentes) en pacientes con y sin tratamiento antirretroviral.

*Conclusiones.* En nuestra comunidad, y también a nivel nacional según datos del Boletín Epidemiológico, asistimos en los últimos años a un resurgir de la sífilis. Este brote parece similar al que refieren otros autores en ciudades europeas y norteamericanas, con una clara mayoría de contagios debidos a relaciones desprotegidas entre población homosexual. Debemos ser conscientes de esta nueva forma de epidemia y poner las medidas a nuestro alcance para su prevención y control, ya que siguen por resolverse muchas de las incógnitas acerca del manejo de la infección en este grupo particular.

## 13. RITUXIMAB EN UN CASO DE PÉNFIGO VULGAR REFRACTARIO

M. González-Carrascosa, P. de la Cueva, M. Huerta, C. Silvente, V. Leis y R. Suárez

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.*

*Introducción.* El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmune intraepidérmica producida por la presencia de anticuerpos antidesmogleína 1 y 3. El curso de la enfermedad suele ser complicado y requiere numerosos agentes inmunosupresores.

*Caso clínico.* Presentamos un caso de pénfigo vulgar de 4 años de evolución en un varón de 54 años con afectación predominantemente cutánea. Desde el inicio del cuadro presentó una mala respuesta al tratamiento habitual del pénfigo. Presentó mejorías parciales a pesar de tratamiento con corticoides sistémicos, azatioprina, ciclofosfamida, plasmaféresis e inmunoglobulinas intravenosas. Dada la mala evolución de la enfermedad, y tras la aparición de efectos secundarios del tratamiento, se decidió administrar rituximab intravenoso (375 mg/m<sup>2</sup>) una vez a la semana durante 4 semanas, asociado a inmunoglobulinas intravenosas (400 mg/kg) 48 horas antes y posteriormente una vez al mes. El tratamiento fue bien tolerado y el paciente presentó una respuesta rápida al mismo. Ocho meses después de la infusión del rituximab el paciente continúa en remisión completa. Asimismo se observó un descenso de los niveles de anticuerpos antidesmogleína 1 y 3 hasta niveles casi normales.

*Conclusión.* Presentamos un caso de pénfigo vulgar refractario a tratamientos convencionales que presenta una respuesta rápida y duradera tras la administración de rituximab (anti-CD20) intravenoso.

#### 14. ERUPCIÓN ACNEIFORME EN PACIENTES TRATADOS CON INHIBIDORES DEL RECEPTOR DEL FACTOR DE CRECIMIENTO EPIDÉRMICO. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 5 CASOS

J. Angulo, R. Haro, E. González-Guerra, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

El receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) es un receptor tirosin-quinasa transmembrana que pertenece a la familia de los receptores ErbB. El EGFR se expresa frecuentemente en numerosos tejidos epiteliales, siendo su función la de promover la proliferación celular y la inhibición de la apoptosis celular. Su expresión se encuentra elevada en numerosos tumores sólidos y determinadas mutaciones en este receptor pueden estar relacionadas con el desarrollo de dichas neoplasias.

En los últimos años se han desarrollado fármacos inhibidores de este receptor para el tratamiento del cáncer de pulmón de células no-pequeñas, si bien cada vez se está aplicando más esta terapia para tumores de otros órganos. Los inhibidores del EGFR se dividen en dos grupos: anticuerpos monoclonales e inhibidores del dominio intracelular del receptor. Los resultados del tratamiento de estas neoplasias con esta nueva terapia son prometedores.

Se han descrito numerosos casos de reacciones cutáneas en pacientes en tratamiento con las moléculas inhibidoras del EGFR. Dicha reacción cutánea suele consistir principalmente en una erupción pápulo-pustulosa de aspecto acneiforme localizada fundamentalmente en áreas seboreicas. Diversos estudios han relacionado la aparición de esta erupción y su intensidad con una mejor respuesta y una mayor supervivencia de los pacientes bajo este tratamiento.

Presentamos 5 casos de pacientes en tratamiento con diversos inhibidores del EGFR que presentaron esta característica erupción cutánea y realizamos un análisis clínico-patológico del cuadro. Además, se hace una revisión de la literatura para analizar los distintos estudios publicados y la situación actual con respecto a esta nueva terapia oncológica.

#### 15. FOLICULITIS EOSINOFÍLICA EN PACIENTE TRASPLANTADO

R. Goiriz<sup>a</sup>, G. Guhl Millán<sup>a</sup>, P.F. Peñas<sup>a</sup>, E. Daudén<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La foliculitis eosinofílica fue descrita por primera vez en 1970 por Ofuji et al como una entidad caracterizada por brotes recurrentes de pápulas y pústulas foliculares, pruriginosas, que ocurren predominantemente en cara, tronco y extremidades. Los hallazgos histológicos más característicos son la presencia de eosinófilos en el epitelio del ostium folicular, junto con infiltrado eosinofílico perivascular y perifolicular. La mayoría de los casos se acompañan de hipereosinofilia periférica. Desde su descripción original, han sido publicados cientos de casos en la literatura, sobre todo entre pacientes japoneses. Posteriormente, se han descrito casos asociados a la infección por VIH, cuya etiopatogenia se relaciona con la reconstitución del sistema inmune. Se han descrito casos entre pacientes hematológicos, y escasos casos tras trasplante autólogo de progenitores de médula ósea. Solo hemos encontrado dos casos descritos tras trasplante alogénico.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente mujer de 26 años con una leucemia aguda mieloide con eosinofilia (LAM-M4), sometida a trasplante alogénico de sangre periférica de donante emparentado (madre HLA idéntica, excepto por la presencia de dos *mismatch*), que presentó a los 5 meses del tras-

plante pápulas eritematosas muy pruriginosas en ambas regiones axilares y tronco. La biopsia de una de las lesiones mostraba foliculitis eosinofílica.

**Discusión.** La foliculitis eosinofílica en pacientes trasplantados es una entidad escasamente descrita en la literatura. Tras la revisión realizada, creemos que este es el primer caso asociado a trasplante alogénico de sangre periférica.

#### 16. RITUXIMAB INTRALESIONAL EN LCCB: A PROPÓSITO DE 7 CASOS

B. Rosales Trujillo, I. Arrue, R. Valverde, C. Zarco, J.L. Rodríguez-Peralto y F. Vanaclocha

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

**Introducción.** Los linfomas cutáneos primarios de células B son un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos caracterizados por su restricción a la piel y su buen pronóstico, aunque con un alto índice de recurrencia local. Además de las líneas de tratamiento clásicas, aparece el rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD20) como nueva opción terapéutica de estos procesos.

**Casos.** Presentamos una serie de 7 pacientes con lesiones cutáneas, únicas o múltiples, de tiempo variable de evolución y sin clínica sistémica asociada. En todos ellos la histología fue de linfoma B, con IHQ CD20+. Se realizó estudio de extensión (analítica, pruebas de imagen, inmunofenotipo en sangre y biopsia de médula ósea) descartando en todos los casos afectación sistémica por linfoma. Con el diagnóstico de linfoma cutáneo primario B se trataron con rituximab intralesional (con dosis y pauta según artículos originales), con buena tolerancia (reacción local en dos casos), depleción de linfocitos B sin repercusión clínica, y se obtuvo remisión completa en 4 casos, parcial en uno, sin efecto en otro y recidivó en otro caso.

**Discusión.** Los linfomas cutáneos primarios de células B son un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos con afectación solo cutánea, generalmente localizada, y de buen pronóstico, aunque con alto índice de recurrencia local. Tomando esto como base, las líneas de tratamiento deben ser de acción local, con bajo riesgo y bajo impacto en la calidad de vida. El rituximab, anticuerpo monoclonal anti-CD20, se emplea por vía intravenosa en linfomas B, cutáneos y sistémicos; sus efectos secundarios (fiebre, náuseas, trombopenia) aparecen en el 90 % de los casos. El uso de rituximab intralesional en los linfomas B solo cutáneos reduce considerablemente el índice de intolerancias, al emplear menos del 10 % de la dosis intravenosa, y conserva su efectividad, con remisión completa en el 85 % de los casos, siendo, pues, una buena opción terapéutica en este tipo de procesos.

#### 17. CASUÍSTICA DE SÍFILIS EN EL HOSPITAL DE FUENLABRADA

C. García-Donoso, D. Arias, A. Romero, A. Hernández, E. Castaño, S. Córdoba, D. Martínez, R. Miñano y J.M. Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

Durante la última mitad del siglo XX los avances terapéuticos en medicina, con el descubrimiento de la penicilina y su aplicación en el tratamiento de la sífilis, junto con las iniciativas de salud pública, permitieron un gran avance en el control de la sífilis. Desde el año 2000 se observa un incremento en el número de casos de sífilis en nuestro medio, que sigue un curso paralelo al que se describe en el resto del mundo.

La coinfección de sífilis y el virus de la inmunodeficiencia humana ha aumentado, incrementando la morbimortalidad de la infección por el *Treponema pallidum*.

Debemos estar atentos a todas las manifestaciones clínicas de sífilis, la «gran imitadora», para establecer el diagnóstico y tratamiento lo antes posible.

## 18. REACCIÓN CUTÁNEA TRAS IMPLANTE CON BIOALCAMID

E. Gómez de la Fuente, J.G. Álvarez Fernández, E. Naz, F.J. Vicente, R. Gamó, L. Calzado, M. Sols, E. Arranz, F. Pinedo y J.L. López-Esteban  
Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción.** En los últimos años se ha producido un aumento del uso de sustancias de relleno, que ha ido parejo al incremento de procedimientos estéticos en general. Ello ha conllevado la comercialización de un número cada vez mayor de dichas sustancias. Uno de estos implantes es el Bioalcamid, perteneciente al grupo de las alquilamidas. Se trata de un material de relleno no biodegradable o permanente indicado en la corrección de déficits de tejidos blandos, que usualmente no produce una respuesta inmunitaria del huésped y del que no hay descrita formación de granulomas tipo cuerpo extraño. Presentamos un caso de reacción cutánea inflamatoria tras implante con Bioalcamid.

**Caso clínico.** Mujer de 34 años que recibió inyecciones de Bioalcamid para corrección de cicatrices post-acné. Es vista en nuestra unidad 18 meses después debido a formación de nódulos en las zonas de implantación que aparecieron varios meses después de la aplicación de Bioalcamid. Una primera biopsia con abordaje mucoso no mostró material cuerpo extraño, rechazando la paciente realizar biopsia con abordaje cutáneo así como cualquier otra actitud diagnóstica o terapéutica. Pocos meses después la paciente acudió al hospital porque una de esas lesiones nodulares presentó un fenómeno inflamatorio con abscesificación, acompañado de dolor intenso y fiebre. Se realizó drenaje con incisión a través de la mucosa. El producto de drenaje se mandó a cultivo creciendo *Streptococcus* del grupo *viridans* y se procesó para estudio histológico. El examen histopatológico mostró un intenso infiltrado inflamatorio con células gigantes multinucleadas junto a un material extraño. Se discuten las reacciones cutáneas a materiales de relleno, centrandó la atención en el valor de la histopatología, en el diagnóstico de estos procesos. Esto es importante desde el punto de vista estrictamente médico y legal debido al aumento del intrusismo o la administración de sustancias fraudulentas. Estas reacciones pueden estar causadas por una mala técnica, una reacción granulomatosa al implante o debido a un proceso infeccioso, bien por introducción de bacterias en la aplicación del producto o por bacterias residentes que junto a la sustancia actúan como patógenos de bajo grado.

**Conclusiones.** Presentamos un nuevo caso de reacción a un implante cosmético, posiblemente por Bioalcamid, en cuyo caso sería el primero descrito. Es importante la aplicación por médicos capacitados para ello. Queremos resaltar la importancia del conocimiento de estas reacciones por sus implicaciones médico-legales. Se prevé un aumento de las mismas debido a un mayor uso.

## 19. VASCULITIS LEUCOCITOCÁSTICA CUTÁNEA Y CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES

A. Hernández-Núñez, S. Córdoba, D. Arias, A. Romero, C. García-Donoso, R. Miñano, D. Martínez y J. Borbujo  
Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** La asociación entre vasculitis leucocitoclástica y tumores sólidos como el carcinoma renal se ha descrito con poca

frecuencia. Presentamos un caso de vasculitis leucocitoclástica cutánea en cuyo estudio se descubrió un carcinoma renal, y hacemos una revisión de los pocos casos similares descritos.

**Caso clínico.** Mujer de 76 años que debutó con lesiones cutáneas en piernas clínica e histológicamente diagnosticadas de vasculitis leucocitoclástica, y a la que en el transcurso del estudio del cuadro se le diagnosticó un carcinoma renal. Tras la extirpación del tumor renal, las lesiones de vasculitis desaparecieron sin recidiva en el seguimiento.

**Discusión.** Las manifestaciones paraneoplásicas del cáncer renal, llamado «tumor del internista», son frecuentes y numerosas. La asociación de vasculitis y un tumor sólido es bien conocida, pero aquella se suele producir generalmente de forma secundaria a complicaciones terapéuticas o infecciosas. Es más raro que el estudio de una vasculitis conduzca al diagnóstico de un tumor sólido, incluido el renal, como en nuestro caso.

## 20. GRANULOMA ANULAR PERFORANTE ASOCIADO A AGAMMAGLOBULINEMIA

A. Torrelo<sup>a</sup>, R. de Lucas<sup>b</sup>, I. Colmenero<sup>a</sup> y A. Zambrano<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital del Niño Jesús. <sup>b</sup>Hospital La Paz. Madrid. España.

**Caso clínico.** Una niña de 6 meses de edad fue remitida a nuestra consulta por presentar, desde el segundo día de vida, unas lesiones generalizadas, más prominentes en cara, brazos, piernas, manos y pies, consistentes en pápulas que evolucionaban a pústulas, erosiones y ulceraciones, de evolución en forma de brotes, que no cedían con tratamientos tópicos de corticoides y antibióticos. Solamente los corticoides orales eran capaces de disminuir la intensidad de los brotes. Las analíticas efectuadas en el periodo perinatal fueron normales. Se practicaron varias biopsias cutáneas, que mostraron un infiltrado difuso histiocitario formando granulomas en torno a zonas de colágeno degenerado. En algunas áreas los focos de degeneración del colágeno mostraban perforación y eliminación transepidérmica del mismo. A los 10 meses, la paciente fue diagnosticada de agammaglobulinemia congénita con práctica ausencia de linfocitos B. Las lesiones cutáneas sólo muestran respuesta parcial al tratamiento con corticoides orales. La administración de gammaglobulina intravenosa no ha inducido ninguna mejoría en el cuadro clínico.

**Comentario.** Se han descrito casos de granuloma anular generalizado asociados a varios tipos de inmunodeficiencia, principalmente infección por VIH y tratamientos medicamentosos. Sin embargo, no conocemos ningún caso de granuloma anular en un neonato asociado a agammaglobulinemia.

## 21. PERSONAJES ILUSTRES EN NUESTRA CONSULTA

R.M. Díaz Díaz, C. Rubio Flores, M.A. Martín Díaz, L. Campos Muñoz, A. Quesada Cortés, M. Feito Rodríguez y A. Pizarro Redondo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Con nuestra presentación pretendemos aportar algunos datos acerca de las dermatosis padecidas por varios personajes ilustres de la Historia.

Conoceremos algo más sobre la patología dermatológica de Leonardo da Vinci, Stalin, Marat, Justiniano, el pintor Paul Klee o el gran Oscar Wilde, entre otros.



## 22. DERMATOSIS AMPOLLOSA IGA LINEAL

S. Pérez Gala, J. Pedraz Muñoz, Y. Delgado Jiménez, J. Fraga, M. Aragüés Montañés, J. Fernández-Herrera y A. García Díez

*Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** La dermatosis ampollosa IgA lineal (DAAL) es una enfermedad poco frecuente, de naturaleza autoinmune, que se caracteriza por depósitos de IgA en disposición lineal en la membrana basal (MB); en ocasiones se relaciona con la ingesta de fármacos. Presentamos tres casos de esta entidad.

**Caso 1.** Mujer de 52 años con síndrome de Löfgren, que inicia tratamiento con ketoprofeno. Siete días después aparecen vesículas agrupadas en fosas antecubitales y máculo-pápulas redondeadas en manos, muñecas y glúteos. Dos biopsias con inmunofluorescencia directa (IFD) mostraron positividad lineal IgA en la MB. La inmunofluorescencia indirecta (IFI) sobre piel separada con C1Na mostró depósito de IgA en el lado epidérmico. Tras suspender el ketoprofeno, las lesiones desaparecen en 72 horas.

**Caso 2.** Mujer de 78 años intervenida de prótesis de cadera, que inicia tratamiento con vancomicina por infección posquirúrgica. Tres días después aparecen lesiones vesículo-ampollosas diseminadas. La IFD de la biopsia mostró positividad lineal IgA en la MB. La IFI sobre piel separada con C1Na mostró depósito de IgA en el lado epidérmico.

**Caso 3.** Varón de 68 años con pápulas eritematosas en muñecas y manos desde hacía 5 días que evolucionaron a ampollas pruriginosas; además presentaba placas eritematosas arciformes en axilas. No refería ingesta de fármacos y se descartó neoplasia subyacente. Dos biopsias mostraron ampollas subepidérmicas con depósito lineal de IgA y granular de C3 en la MB. La IFI sobre piel separada con C1Na mostró depósito de IgA en el lado dérmico.

**Discusión.** La DAAL asociada a la ingesta de medicamentos es un hecho bien recogido en la literatura. Los fármacos relacionados con esta enfermedad son variables, aunque a menudo aparecen vancomicina o AINE entre los más frecuentes. Nosotros presentamos un caso producido por vancomicina y otro en relación con ketoprofeno que no ha sido descrito con anterioridad. En el tercer caso, no se pudo demostrar asociación con ningún fármaco, neoplasia, enfermedad autoinmune o infección subyacente.

## 23. RECUPERACIÓN DEL MUSEO OLAVIDE

L. Conde-Salazar y F. Heras

*Servicio de Dermatología Laboral. Escuela Nacional de Medicina del Trabajo. Instituto Carlos III. Madrid. España.*

La historia del Museo Olavide es una historia compleja, llena de anécdotas, y con grandes lagunas que poco a poco se van desvelando. El Museo Olavide, fundado por el ilustre dermatólogo Don José Eugenio Olavide a mediados del siglo XIX, ha sido una asignatura pendiente para los dermatólogos de los últimos 50 años. La causa es que muchos de nosotros, desde la época de residentes, habíamos oído a nuestros maestros sobre la existencia de tan maravillosa colección, pero por diversas vicisitudes el museo había «desaparecido» y la localización, estado de las figuras y la propiedad de las mismas no eran conocidos. A título informativo comentar que ya en 1919, cuando Don Florestán Aguilar organizó la Exposición Internacional de Medicina en el Palacio de Cristal de Madrid, se expusieron una serie de figuras y la delegación alemana, que ya contaba con los museos de Dresde y Munich (destruidos posteriormente durante la II Guerra Mundial), ofreció la cantidad de ¡30 millones de pesetas! por las figuras expuestas.

El museo estuvo por última vez en el antiguo San Juan de Dios, no conociéndose con exactitud el número de figuras expuestas (hay informes periodísticos que indican la cifra de unas 1.500). Durante más de 40 años estas cajas permanecieron en un edificio anexo al Francisco Franco (en el lugar de la antigua Consejería de Sanidad), en una nave en mal estado y que no reunía las condiciones adecuadas. Posteriormente, con la edificación de la nueva maternidad en dicho lugar, las figuras desaparecen.

En los años ochenta al Prof. J.M. Reverte (Director del Museo de Antropología Médica y Forense de la Universidad Complutense de Madrid) le entregan una serie de figuras para su restauración, a reconstruir más de 100 figuras.

Por medio de diversas pesquisas pudimos conocer dónde se encontraban más de 100 cajas que faltaban; el resultado nos llevó a unas naves existentes en el Hospital del Niño Jesús, donde habían sido trasladadas hacía 6 años por la Comunidad de Madrid. Nos pusimos en contacto con la Comunidad y conseguimos que las figuras nos fuera devueltas para su recuperación y posterior exposición. De este modo, el 26 de diciembre de 2005, en el Hospital del Niño Jesús, con la colaboración inestimable del Dr. Antonio Torrelo, se realizó el recuento y clasificación de las cajas existentes (124), cajas de tamaño muy diverso y de contenido desconocido, realizando su posterior traslado por medio de una empresa especializada (Gil Stauffer) y su depósito en contenedores que reúnen las condiciones adecuadas, además de su aseguramiento.

## 24. PERSPECTIVA HISTÓRICA DE LA CLASIFICACIÓN DE LAS VASCULITIS

F.J. Barbado Hernández<sup>a</sup>, R.M. Díaz Díaz<sup>b</sup>, J. Gómez Cerezo<sup>a</sup>, J.J. Ríos Blanco<sup>a</sup>, M. López Rodríguez<sup>a</sup>, B. Pagán Muñoz<sup>a</sup>, M. Estébanez Muñoz<sup>a</sup> y J.J. Vázquez Rodríguez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Medicina Interna y <sup>b</sup>Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Las vasculitis son procesos anatómoclínicos caracterizados por inflamación y lesión de los vasos sanguíneos. La clasificación de las vasculitis es controvertida y se resiste a un ordenamiento lógico debido a desconocimiento de la etiología y, en parte, de la inmunopatogenia, al polimorfismo clínico con frecuente solapamiento, con patrones de inflamación vascular no específicos y exceso de clasificaciones (simples, complejas, contradictorias). Los esquemas de clasificación actuales se comprenden mejor a la luz de sus antecedentes nosológicos. La «periarteritis nodosa» fue el primer caso «moderno» de vasculitis, descrito hace menos de 150 años por Kussmaul y Maier. La PAN es el punto de referencia del que se diferenciaron las otras formas de vasculitis: tromboangeítis de Buerger (1908), Behçet (1931), arteritis de Horton (1934), Wegener (1936), angeítis de hipersensibilidad (1942), síndrome de Churg-Strauss (1951), Takayasu (1952), Kawasaki (1967), poliangeítis microscópica (1994). A lo largo de los últimos 55 años se han realizado múltiples clasificaciones a partir de los hallazgos histopatológicos (tipo y tamaño del vaso afectado, proceso inflamatorio), de los síndromes clínicos (ideopáticos o secundarios) y de los mecanismos patogénicos potenciales (infecciones, alteraciones inmunológicas). Desde 1952, en que la Dra. Pearl Zeek identificó 5 categorías de angeítis, las clasificaciones más importantes han sido: Fauci (1978-2005), Colegio Americano de Reumatología (1990) y la Conferencia de Consenso de Chapel-Hill (1994). La actual categorización de la vasculitis (Stone, 2005) en primarias (de vasos grandes, medianos o de vasos pequeños -por inmunocomplejos y asociada a ANCA-) y secundarias (infección, neoplasia, conectivopatía, fármacos) es muy útil para el diagnóstico diferencial y el tratamiento.

*Conclusiones.* a) las clasificaciones de las vasculitis son formas inacabadas y provisionales; b) no existe una clasificación satisfactoria universal; c) a pesar de todo, el diagnóstico correcto y temprano del tipo de vasculitis es fundamental para el pronóstico y el tratamiento, y d) las complicadas nosotaxias de la vasculitis desaparecerán cuando se conozca la etiología de cada entidad y su tratamiento etiológico.

## 25. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO INUSUAL POR VEHÍCULOS EN UN COSMÉTICO

Y. Delgado Jiménez, J. Sánchez Pérez, S. Pérez Gala, R. Goiriz Valdés, C. García García y A. García Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

*Introducción.* La dermatitis alérgica de contacto (DAC) por cosméticos es una de las más frecuentes, estimándose que aproximadamente el 1-3 % de la población general la padece. Los alérgenos que con mayor frecuencia están implicados en la DAC por cosméticos son las fragancias, los conservantes, la PPDA y los vehículos. Las pruebas epicutáneas y la prueba abierta de aplicación repetida (ROAT) confirman el diagnóstico de esta patología.

*Caso clínico.* Mujer de 59 años, diagnosticada de cáncer de mama, que había sido tratada con cirugía parcial, quimioterapia, y estaba siendo sometida a radioterapia. Consultó por la aparición, hacía 7 días, de una placa eritematosa, pruriginosa, en la zona de la cicatriz de la cirugía de la mama, que se había extendido hacia la línea axilar y el espacio supraclavicular. Desde el inicio de la radioterapia, hacía 8 semanas, había estado utilizando gel Sativa® y Radiocrem®. Se realizó estudio con pruebas epicutáneas y resultaron positivos el aldehído amil cinámico, el Radiocrem®, y 4 de sus componentes: el aceite de castor, el Sepigel 305®, el Montanov 68® y el perfume Greenfields.

*Discusión.* La utilización creciente de los cosméticos, tanto por motivos estéticos como por prescripción médica (dermatólogos, oncólogos), está produciendo un incremento en las sensibilizaciones a los componentes de estos productos. Los alérgenos que con mayor frecuencia producen DAC son las fragancias, como en el caso de nuestra paciente con el perfume Greenfields. La realización de las pruebas epicutáneas evidenció la implicación de otros tres alérgenos mucho más infrecuentes, utilizados como vehículos: el Sepigel 305®, el Montanov 68® y el aceite de castor. En esta paciente es posible que la radioterapia haya condicionado la sensibilización de contacto.

## 26. TUMOR MIXTO MALIGNO FACIAL

C. Sánchez<sup>a</sup>, E. Díez<sup>a</sup>, P. Belmar<sup>a</sup>, A. Vergara<sup>a</sup>, J. Cuevas<sup>b</sup> y E. de Eusebio<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Guadalajara. España.*

El tumor mixto maligno cutáneo o siringoma condroide maligno es raro, hay pocos casos descritos en la literatura. A diferencia del tumor benigno, que es más frecuente en varones y con predilección por localizarse en cara y cuero cabelludo, el tumor mixto maligno aparece de forma más frecuente en mujeres y en extremidades. Dado su alto grado de malignidad, con frecuentes recurrencias locales y tendencia a metastatizar, únicamente la extirpación quirúrgica completa temprana consigue la curación del paciente.

Presentamos el caso de un tumor mixto maligno cutáneo en una mujer de 93 años localizado en la cara, región nasal, tratado con cirugía micrográfica de Mohs con resultado satisfactorio. Revisamos las características de este tumor.

## 27. ESCLEROSIS SISTÉMICA Y CÁNCER

L. Vallés, I. Arrue, M. González, R. Valverde, R. Rivera y F. Vanaclocha

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

*Introducción.* Diversos estudios han demostrado un aumento de la incidencia de neoplasias en la esclerosis sistémica, sobre todo cáncer de pulmón, pero también de mama.

*Caso clínico.* Presentamos el caso de una mujer de 71 años, la cual desarrolló un cuadro de esclerodermia rápidamente progresiva, con afectación sistémica precoz (en menos de tres meses), con una marcada localización en mama izquierda. Esta presentaba una induración, junto con intensos cambios poiquilodérmicos, que nos hicieron sospechar de la existencia de una neoplasia subyacente, lo cual se confirmó mediante mamografías e histologías repetidas. Con el diagnóstico de esclerodermia sistémica y adenocarcinoma de mama, la paciente se derivó al Servicio de Oncología, donde respondió parcialmente a la quimioterapia, aunque finalmente se remitió al Servicio de Cuidados Paliativos. Todo el cuadro se desarrolló en un periodo de 12 meses.

*Discusión.* La asociación entre cáncer y esclerodermia se conoce desde 1979. La mayor incidencia se produce con el cáncer de pulmón, sobre todo en pacientes con esclerodermias de larga evolución y fibrosis pulmonar. Sin embargo hay 54 casos descritos con cáncer de mama en la literatura. Cuando ambas patologías se dan conjuntamente (un 61 % se diagnostica con una diferencia menor a 12 meses), la esclerodermia evoluciona rápidamente, sus complicaciones sistémicas son precoces y más graves, y por supuesto con un peor pronóstico. Por ello se debe prestar atención a aquellos pacientes que debutan con una esclerodermia a una edad mayor de 60 años, con una rápida evolución del cuadro y sin respuesta al tratamiento, ya que podría asociarse a una neoplasia oculta y a complicaciones graves de la propia esclerodermia en un corto periodo de tiempo.

## 28. AMILOIDOSIS CUTÁNEA NODULAR PRIMARIA

E. González-Guerra, R. Haro, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

*Introducción.* La amiloidosis es una enfermedad caracterizada por el depósito de amiloide en una o más localizaciones corporales. La amiloidosis cutánea nodular primaria es la forma menos frecuente de amiloidosis. Se produce un depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas, que degeneran a sustancia amiloide AL, producidas por un clon de células plasmáticas localizadas en la piel.

*Caso clínico.* Se trata de un varón de 74 años de edad, con antecedentes personales de polinosis, eritema nudoso hace 10 años, cardiopatía isquémica tratada con el implante de un *stent* en el año 2002, hipercolesterolemia, apendicectomía, exfumador y exbebedor importante. Está en tratamiento habitual con Zarator®, Atenolol®, Vernies®, Lexatin®, Adiro 100®, omeprazol y Acovil®. Acudió a nuestra consulta por la presencia de una lesión en región pública de 6 años de evolución, asintomática y con un tamaño estable durante este tiempo. En la exploración física se observaba una placa de 4 cm de diámetro, amarillenta-anaranjada, bien delimitada y de consistencia muy blanda. Realizamos una biopsia de la lesión donde se observaba, en el estudio histopatológico, un depósito de sustancia amiloide AL, en la dermis papilar, alrededor de la pared de los vasos, los folículos pilosos y de los adipocitos en forma de anillos. Mediante técnicas inmunohistoquímicas se demostró la presencia de cadenas ligeras de in-

munoglobulinas tanto kappa como lambda. Realizamos analítica con estudio de hemograma, bioquímica, VSG y proteinograma, resultando todo normal. Con todos estos hallazgos realizamos el diagnóstico de amiloidosis cutánea nodular primaria.

**Discusión.** Se han descrito unos 20 casos de amiloidosis cutánea nodular primaria, asociadas en la mayoría de los casos a síndrome de Sjögren y a diabetes mellitus. Algunos estudios confirman la clonalidad de células plasmáticas productoras de amiloide en las lesiones cutáneas, pero no en las células plasmáticas de la médula ósea, sugiriendo que se trata de un plasmocitoma extramedular. Otros estudios, por el contrario, caracterizaron la proteína fibrilar amiloide y comprueban que es policlonal, como sucede en nuestro caso, sugiriendo que se trata de un depósito de origen reactivo y no neoplásico. Existe un 7-50% de los pacientes que evolucionan a una amiloidosis sistémica.

**Conclusión.** Presentamos un caso de amiloidosis cutánea nodular primaria con depósito de una proteína fibrilar amiloide policlonal.

### 29. INCONTINENCIA PIGMENTI: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

M. Feito Rodríguez<sup>a</sup>, J. García Macarrón<sup>a</sup>, M.A. Martín Díaz<sup>a</sup>, C. Rubio Flores<sup>a</sup>, L. Campos Muñoz<sup>a</sup>, A. Quesada Cortés<sup>a</sup>, E. Ruiz<sup>b</sup> y R. de Lucas Laguna<sup>a</sup>

*Departamentos de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

La incontinencia pigmenti es un trastorno multisistémico raro que interesa a varias especialidades médicas, aunque es la clínica cutánea la que marca el diagnóstico. La incontinencia pigmenti corresponde a un trastorno dominante ligado a X, letal en la mayoría de los varones afectados intraútero y con gran variabilidad clínica cuando se expresa en mujeres. Recientemente se ha encontrado que las mutaciones del gen NEMO/IKK-g localizado en Xq28 causan la expresión de la enfermedad. Esta se divide en 4 estadios: vesiculoso, verrucoso, hiperpigmentado y atrófico, y puede acompañarse de diversas anomalías ectodérmicas, así como oftalmológicas, neurológicas y/o esqueléticas. También es debatida su asociación con tumores malignos o inmunodeficiencias.

Presentamos a continuación tres casos clínicos de incontinencia pigmenti, que muestran el amplio espectro clínico de esta patología; el primero corresponde a una niña que presentó desde el nacimiento lesiones cutáneas vesiculosas y erosivas con distribución lineal en miembros y en «v» en tronco, sin otras alteraciones de interés, salvo marcada leucocitosis y eosinofilia. El segundo caso corresponde a otra niña, que comenzó a presentar lesiones vesiculoampollosas generalizadas de distribución lineal y arremolinada a los pocos días del nacimiento, además de lesiones verrucosas incipientes en porción más acral de manos y pies. A esto se le añadió posteriormente clínica neurológica y oftalmológica. El último caso corresponde a un varón que presentaba únicamente lesiones papulovesiculosas distribuidas de forma lineal en miembro inferior izquierdo, en escaso número, sin otros hallazgos significativos.

Los diferentes estadios cutáneos en la incontinencia pigmenti, con sus correspondientes hallazgos anatomopatológicos, son los que proporcionan el diagnóstico de esta enfermedad. No obstante, la identificación reciente del gen responsable del fenotipo de la enfermedad permite resolver muchos casos dudosos mediante estudio genético.

Cada estadio presenta múltiples diagnósticos diferenciales, pero con este trabajo se pretende revisar fundamentalmente los correspondientes a la fase vesiculosa/inflamatoria, que se presenta típicamente en las dos primeras semanas de vida, con resolución posterior a los 4 meses de vida. El carácter multisistémico de la enfermedad requiere en muchas ocasiones de un enfoque multidisciplinar para un correcto manejo de la misma.

### 30. IGA LINEAL: ¿UNA SOLA ENFERMEDAD?

C. Silvente, M. Campos, M. González-Carrascosa, V. Leis, M. Lecona, R. Suárez y P. Lázaro

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

Presentamos 4 casos de pacientes diagnosticados de dermatosis ampollosa IgA lineal (DAIL). La dermatosis ampollosa IgA lineal es una enfermedad ampollosa autoinmune caracterizada por la aparición de una erupción vesículo-ampollosa cutánea que puede acompañarse de afectación mucosa (60-80%), con una histología similar a la dermatitis herpetiforme, con ampolla subepidérmica con predominio de neutrófilos en el infiltrado, y la presencia en la inmunofluorescencia directa de un depósito lineal a lo largo de la membrana basal de IgA de forma exclusiva y predominante. La respuesta a la dapsona suele ser buena.

Sin embargo la clínica suele ser muy heterogénea, así como los antígenos a los que se dirigen los anticuerpos. El antígeno más importante es un fragmento de 97kD que forma parte de la porción extracelular del BP180 (antígeno del penfigoide ampolloso 2), y es creado mediante proteólisis específica. En la inmunofluorescencia directa en piel separada predomina el depósito de IgA en el lado epidérmico de la ampolla (donde se localiza el BP180), sin embargo se han descrito casos de depósitos en el lado dérmico, y casos en los que el depósito es en ambos lados. Esta gran variabilidad hace pensar que la DAIL no sea sólo una enfermedad de amplio espectro, sino que quizá esté englobando distintas patologías que en un futuro constituirán entidades bien definidas.

Presentamos: a) mujer de 49 años con placas anulares con ampollas tensas periféricas (típicas de DAIL) en axilas, ingles y superficie de extensión de antebrazos; b) varón de 27 años de edad con erupción en mucosas y piel localizada en el tercio superior del cuerpo que fue diagnosticada en principio de herpes simple extenso; c) varón de 37 años con erupción vesículo-ampollosa generalizada sin afectación mucosa; d) varón de 37 años con clínica similar al penfigoide de membranas mucosas antilaminina-5 con cicatrices en pene y ojos, y e) mujer de 65 años con erupción morbiliforme con vesículas y ampollas tras tratamiento con vancomicina por úlcera crónica varicosa. Todos tenían depósito continuo de IgA lineal a lo largo de la membrana basal, y anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa IgA, y antidesmogleínas 1 y 3 negativos. Las respuestas al tratamiento con dapsona y/o corticoides fueron variables.

#### Bibliografía recomendada

Guide SV, Marinkovich MP. Linear IgA bullous dermatosis. Clin Dermatol. 2001;19:719-27.

Zone JJ. Clinical spectrum, pathogenesis and treatment of linear IgA bullous dermatosis. J Dermatol. 2001;28:651-3.

### 31. HIDROSADENITIS SUPURATIVA E INFLIXIMAB

V.M. Leis-Dosil, R. Cabeza-Martínez, M. Campos-Domínguez, P. de la Cueva-Dobao, R. Suárez-Fernández, J.M. Hernanz-Hermosa y P. Lázaro-Ochaita

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

La hidrosadenitis supurativa (HS) es un proceso inflamatorio crónico recurrente que afecta preferentemente a ingles, axilas, glúteos, región submamaria o abdomen, presentándose como nódulos dolorosos, pápulas y placas supurativas, cicatrización y formación de tractos fistulosos, con gran disminución de la calidad de vida en algunos enfermos y caracterizada por un difícil manejo. El planteamiento terapéutico habitual incluye tratamientos farmacológicos, como antibioterapia tópica y sistémica, retinoides orales y terapia hormonal, así como la excisión quirúrgica

de las zonas afectas. Los anticuerpos monoclonales anti-TNF han demostrado ser eficaces en algunos casos de HS recogidos en la literatura.

Presentamos un caso de un paciente varón con HS grave, con intensa afectación de genitales e ingles, en el que tras varias aproximaciones con los tratamientos farmacológicos habituales y varias intervenciones quirúrgicas se decide iniciar tratamiento con infliximab, a dosis de 5 mg por kg de peso, administrándolo según las pautas habituales. La mejoría fue franca, con intensa disminución de la actividad inflamatoria en las zonas afectas. Posteriormente se intervino al paciente para reconstrucción del área genital.

El infliximab es un anticuerpo monoclonal quimérico frente al TNF, empleado previamente en patologías de carácter inflamatorio como la artritis reumatoide, la enfermedad de Crohn (EC) o la psoriasis. Tras varios casos de mejoría de HS tras tratamiento con infliximab en pacientes con EC asociada, se han recogido algunos casos de su utilización en pacientes con HS aislada con resultados también muy favorables.

Las nuevas terapias biológicas suponen una nueva alternativa terapéutica para los pacientes con HS, mostrando unos resultados muy prometedores, tanto en la clínica como en las escalas de calidad de vida de los enfermos. De momento solo se han recogido series de casos tratados; sería preciso realizar ensayos clínicos multicéntricos, controlados, para determinar su papel en el tratamiento de la HS. Asimismo hay que investigar la utilidad de otros tratamientos biológicos en el manejo de la HS, sin los inconvenientes del infliximab, como su uso hospitalario.

### 32. ONCOCERCOSIS. PARASITOSIS IMPORTADA DE LOS TRÓPICOS

E. Vargas Laguna, E. Gómez, J.G. Álvarez, M. Sols, L. Calzado, R. Gamó, E. Arranz, E. Naz, F.J. Vicente y J.L. López Esteban

Fundación Hospital de Alcorcón. Madrid. España.

La oncocercosis o ceguera de los ríos se trata de una parasitosis crónica, producida por el nematodo filarial *Onchocerca volvulus*, que produce manifestaciones cutáneas, oculares y sistémicas. Representa un importante problema de salud pública, no solo porque afecta a más de 18 millones de personas, sino porque es una de las principales causas de ceguera en los países donde es endémica (África subsahariana occidental, Latinoamérica y península Arábiga).

Se transmite por la picadura de una mosca negra del género *Simulium*, que inculca las larvas en el huésped.

Presentamos el caso de una paciente de 27 años, natural de Guinea Ecuatorial, con historia de años de evolución de prurito y lesiones papulosas en el tronco, que se habían agravado en los últimos 6 meses.

A la exploración física presentaba placas descamativas de alopecia no cicatricial en cuero cabelludo y lesiones papulosas de aspecto liquenoide, así como manchas hipopigmentadas en tronco y en extremidades inferiores de distribución simétrica.

Se practicaron biopsia cutánea, cultivos microbiológicos y serologías, realizándose el diagnóstico de oncocercosis que se confirmó por la visualización directa de microfilarias en conjuntiva bulbar.

Se trató con ivermectina y doxiciclina oral.

Planteamos las claves para el diagnóstico y las opciones de tratamiento en pacientes que emigran de zonas donde esta enfermedad es endémica.

Recientemente el uso de antibióticos contra *Wolbachia*, endobacterias que se encuentran como simbióticas obligadas en las filarias adultas, constituye una clave para el tratamiento de esta infestación crónica de tan difícil control terapéutico.

### 33. EFECTOS CUTÁNEOS DE LOS INHIBIDORES DEL RECEPTOR DEL FACTOR DE CRECIMIENTO EPIDÉRMICO

G. Guhl, A. González de Arriba, R. Goiriz, E. Daudén, M. Aragüés y A. García-Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** Los inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) son una nueva familia de fármacos de creciente utilización en diversas neoplasias malignas. Debido a la expresión del EGFR en numerosos componentes de la piel, estos medicamentos producen con mucha frecuencia efectos adversos cutáneos. Las lesiones más frecuentes son las erupciones acneiformes, pero también producen en una proporción considerable de pacientes paroniquias y eccemas xerodérmicos. En la presente comunicación revisamos nuestra experiencia en pacientes que presentan estos efectos.

**Material y métodos.** Revisamos una serie de pacientes oncológicos tratados con inhibidores del EGFR en nuestro centro y que presentaron durante dicho tratamiento lesiones cutáneas. Asimismo exponemos nuestra experiencia en el tratamiento de algunas de estas lesiones con doxiciclina oral.

**Discusión.** Presentamos una serie de 30 pacientes (16 varones y 14 mujeres) tratados con inhibidores del EGFR (2 gefitinib, 8 cetuximab y 20 erlotinib) por neoplasias malignas de colon (7), cavum (1) y carcinoma no microcítico de pulmón (22). Del total de pacientes, 29 presentaban erupción acneiforme de intensidad variable, 8 paroniquia y 21 xerodermia/eccema. Dos pacientes experimentaron hipertriosis facial. De los 29 pacientes con erupciones acneiformes, se trataron 25 con doxiciclina oral 100 mg/d con mejoría en mayor o menor medida en todos ellos.

**Conclusión.** Los efectos cutáneos de los inhibidores del EGFR son muy frecuentes y variados. En un futuro inmediato va a aumentar mucho su incidencia debido a la creciente utilización de estos medicamentos, así como a su aprobación en nuevas indicaciones. En el momento actual no existen unas guías de manejo terapéutico de estas lesiones, nosotros hemos obtenido buenos resultados en pacientes con erupciones acneiformes y paroniquias con doxiciclina oral.

### 34. TERAPIA FOTODINÁMICA. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE FUENLABRADA 2004-2005

A. Romero, A. Hernández-Núñez, R. Miñano, E. Castaño, S. Córdoba, D. Arias, C. García-Donoso, D. Martínez, A. Comunión y J. Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** La terapia fotodinámica (TFD) es una técnica consistente en la aplicación de un fotosensibilizante y la posterior irradiación con luz para producir daño tisular. Además de emplearse en el tratamiento de enfermedades pretumorales y tumorales cutáneas, se han descrito casos y series de uso en enfermedades inflamatorias y algunos procesos infecciosos, con resultados diversos. Presentamos los datos de nuestra experiencia con esta técnica en los años 2004-2005.

**Material y métodos.** Explotación de datos del formulario de TFD del sistema informático del Hospital, siendo seleccionables los pacientes con primer formulario abierto entre enero de 2004 y diciembre de 2005. Los pacientes fueron tratados con ácido 5-aminolevulínico al 20% (5-ALA) o bien con metilaminolevulinato (MAL), con un tiempo de exposición de 4 a 6 horas con 5-ALA y de 3 horas con MAL, con posterior irradiación con luz

roja a 633 o 635 nm, con dosis de 80 J/cm<sup>2</sup>, reduciéndose a 60 J/cm<sup>2</sup> en pacientes con mala tolerancia o con fototipos claros; se repiten las sesiones a las 4 semanas.

**Resultados.** Hemos tratado a un total de 176 pacientes entre enero de 2004 y diciembre de 2005, 162 de los cuales (92 %) correspondían a lesiones pretumorales (137 pacientes con queratosis actínicas [78 %], 17 con carcinomas basocelulares [24 lesiones en total, 9 %] y 8 enfermedades de Bowen [4,5 %]) y 14 (8 %) con otras patologías, entre las que se incluyen lupus eritematoso discoide, poroqueratosis Mibelli, poroqueratosis actínica, liquen escleroso, verrugas planas, balanitis de Zoon, pénfigo benigno familiar, pulpitis atópica y psoriasis. Se consiguió la curación completa en el 85 % de los pacientes con queratosis actínicas, el 71 % de los carcinomas basocelulares, el 50 % de las enfermedades de Bowen; hubo mejoría en los líquenes esclerosos, la balanitis de Zoon, la psoriasis, la poroqueratosis de Mibelli y el pénfigo benigno familiar.

**Conclusiones.** Creemos que la TFD es una alternativa válida para el tratamiento de las lesiones pretumorales y tumorales epiteliales cutáneas y que se requieren series de casos más amplias y estudios comparativos para poder afirmar su utilidad en las enfermedades inflamatorias. También sería deseable la estandarización de la técnica, tanto en el uso de fuentes de luz similares como en las dosis de irradiación empleadas, para poder comparar resultados. Se comentan datos comparativos acerca de los costes de la TFD con respecto a las terapias convencionales en la patología pretumoral y tumoral.

### 35. ESTEATOCISTOMA MÚLTIPLE SUPURATIVO

C. Rubio Flores<sup>a</sup>, P. de la Cueva Dobao<sup>b</sup>, M.M. Sáez de Ocariz<sup>c</sup>, C. Durán Mackinster<sup>c</sup> y R. Ruiz Maldonado<sup>c</sup>

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Hospital Universitario La Paz. Madrid. España. <sup>b</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España. <sup>c</sup>Instituto Nacional de Pediatría. México D.F. México.*

El esteatocistoma múltiple es un trastorno de la unidad pilosebácea poco frecuente, caracterizado por la aparición de múltiples quistes, generalmente a partir de la pubertad. El esteatocistoma múltiple supurativo es una variante excepcional de este trastorno, en la que, de manera espontánea, los quistes se inflaman y rompen, produciendo abscesos y cicatrices.

Presentamos el caso de una paciente de 13 años, con el antecedente de dientes natales y quistes de millium faciales, que presentaba desde hacía un año múltiples lesiones cutáneas asintomáticas en cuero cabelludo, cara, cuello, escote y axilas. Se trataba de pápulas firmes del color de la piel, de escasos milímetros. Unos meses atrás, algunas de estas lesiones habían comenzado a inflamarse, presentando múltiples abscesos y cicatrices en cara y cuero cabelludo. El examen histológico de una de las lesiones mostró hallazgos característicos de esteatocistoma, por lo que se estableció el diagnóstico de esteatocistoma múltiple supurativo.

El esteatocistoma múltiple supurativo es un trastorno muy poco frecuente, caracterizado por la inflamación espontánea de los esteatocistomas. Se considera una enfermedad hereditaria, de transmisión autosómica dominante, aunque en este caso nos encontramos con una presentación esporádica. Las localizaciones más frecuentes son los brazos y la zona superior del tronco. En este caso llama la atención la afectación predominante de cuero cabelludo y cara. El tratamiento no está establecido, habiéndose utilizado antibióticos e isotretinoína oral. En este caso ambos tratamientos fueron administrados, con buena eficacia.

### 36. COEXISTENCIA DE DIVERSAS FORMAS CLÍNICAS DE GRANULOMA ANULAR Y NECROBIOSIS LIPOÍDICA

R. Goiriz<sup>a</sup>, A. Juárez<sup>a</sup>, E. Daudén<sup>a</sup>, M. Jones Caballero<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** El granuloma anular es una dermatosis benigna caracterizada por pápulas necrobióticas que suelen adoptar una configuración anular, aunque se distinguen diferentes tipos clínicos: localizado, generalizado, subcutáneo, perforante, actínico, etc. La necrobiosis lipoídica tiene una presentación clínica característica en forma de placas bien delimitadas en regiones pretibiales, con áreas atróficas y presencia de telangiectasias y con tendencia a la ulceración. Mostramos el caso de una paciente que ha presentado consecutivamente lesiones de granuloma anular elastolítico, granuloma anular subcutáneo, granuloma anular perforante y necrobiosis lipoídica, con ulceración posterior.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 80 años que consultó hace 4 por un cuadro de lesiones papulosas, eritematosas muy pruriginosas, generalizadas, con diagnóstico histopatológico de granuloma anular elastolítico. Las lesiones experimentaron escasa mejoría con corticoides orales, corticoides tópicos y terapia con PÚVA. Fue seguido de brotes de lesiones papulosas con centro costroso e histología de granuloma anular perforante, y lesiones nodulares eritematosas, con histología de granuloma anular subcutáneo. En el último año ha presentado además placas eritemato-anaranjadas en ambas regiones pretibiales con ulceración posterior, con histología de necrobiosis lipoídica, resistente al tratamiento con corticoides tópicos y curas locales. Durante el curso de la enfermedad fue diagnosticada de un linfoma de bajo grado secretor de IgG kappa con muy baja carga neoplásica, estadio IV (por afectación medular), compatible con inmunocitoma-leucemia linfática crónica, que está en remisión completa en la actualidad tras tratamiento con clorambucilo. La paciente no presentaba diabetes mellitus.

**Discusión.** Mostramos un caso excepcional dada la presentación consecutiva de diferentes formas clínicas de granuloma anular y necrobiosis lipoídica en la misma paciente. En la literatura, se ha descrito ocasionalmente la asociación de formas atípicas de presentación de granuloma anular con neoplasias subyacentes, sobre todo en pacientes ancianos.

### 37. LUPUS PERNIO

L. Barchino, V. Leis, R. Cabeza, P. de la Cueva, R. Suárez y P. Lázaro

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida que puede afectar a la piel, siendo el lupus pernio la manifestación cutánea más característica. Se trata de un cuadro crónico y persistente de nódulo-placas eritematovioláceas infiltradas, induradas, de superficie brillante y simétricas, que afectan fundamentalmente a la nariz, las mejillas, los pabellones auriculares y los dedos. Puede afectar a la mucosa nasal y suele coexistir con sarcoidosis pulmonar crónica y del tracto aéreo superior, uveítis crónica y quistes óseos. Raramente remiten, pueden dejar cicatrices y desfiguración permanente. En ocasiones se requiere tratamiento agresivo para lograr una respuesta terapéutica.

**Historia clínica.** Mujer de 35 años con antecedentes personales de rinitis alérgica, insuficiencia venosa crónica, septoplastia y amigdalectomía, que consulta por presentar cuadro de 8 años de evolución de lesión asintomática eritematoviolácea en mentón y

aparición posterior de otras dos lesiones de similares características en dorso nasal y mejilla derecha. Sin otra sintomatología salvo obstrucción nasal. La biopsia cutánea muestra varios granulomas conformados por células epiteloides, algunas células gigantes multinucleadas y escasos linfocitos, que corresponde a una dermatitis granulomatosa. Las tinciones con Ziehl, PAS y Giemsa no demostraron presencia de microorganismos. En la radiografía de tórax y TAC torácica se aprecian adenopatías hiliares bilaterales sin afectación pulmonar. La gammagrafía con galio muestra captación patológica a nivel de glándulas lacrimales y región mediastínica. Mantoux negativo. Analítica con elevación de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA) e hipercalcemia. Con el diagnóstico de sarcoidosis cutánea e hilio-mediastínica grado I se llevan a cabo tratamientos con corticoides a dosis media, metotrexato, hidroxicloquina y tacrolimus, sin mejoría. Posteriormente se asocian azatioprina y prednisona, con mejoría parcial.

**Discusión.** Se describe el caso de una paciente que presenta como primer signo clínico, y por tanto como clave para el diagnóstico de una sarcoidosis sistémica, la afectación cutánea en forma de lupus pernio. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y radiológicos junto a la demostración de granulomas epiteloides en la histología de la lesión. Es importante realizar un cribado de afectación a nivel sistémico dada la asociación del lupus pernio con la afectación de vías respiratorias altas y la fibrosis pulmonar crónica.

**Conclusión.** El lupus pernio es una manifestación cutánea de la sarcoidosis en forma de lesiones violáceas con predilección por localizaciones acrales. Tiene un curso crónico e indolente y requiere un tratamiento eficaz y poco agresivo a largo plazo.

### 38. TUMOR DE MERKEL

J. García Macarrón<sup>a</sup>, M. Feito<sup>a</sup>, A. Quesada<sup>a</sup>, L. Muñoz<sup>a</sup>, M. González-Beato<sup>b</sup>, L. Cebrián<sup>c</sup>, J.L. López-Arcas<sup>c</sup> y M. Casado

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. <sup>c</sup>Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

**Caso clínico.** Mujer de 75 años que presenta una lesión facial de crecimiento progresivo, de 5 meses de evolución. A la exploración se objetiva una placa de aproximadamente 4 cm de diámetro, de consistencia dura, coloración eritematosa y bordes bien definidos. No se palpan adenopatías. La biopsia cutánea pone de manifiesto un tumor de células de Merkel. Analíticamente no se encuentra ninguna alteración. Marcadores tumorales en límites normales. El estudio de extensión no evidencia adenopatías ni metástasis a distancia. La paciente fue intervenida quirúrgicamente, extirpándose el tumor y realizándose después una reconstrucción mediante colgajo de rotación cervico-facial.

**Comentario.** El carcinoma neuroendocrino primario de piel, también denominado carcinoma trabecular o tumor de células de Merkel, es una proliferación maligna de este tipo de células. Típicamente, el carcinoma neuroendocrino primario afecta a pacientes ancianos, localizándose preferentemente en piel de cabeza y cuello, en forma de pápulas o nódulos violáceos habitualmente solitarios. La evolución del carcinoma neuroendocrino se caracteriza por presentar un curso agresivo, con elevada tasa de recidivas locales y metástasis en ganglios regionales o a distancia, en casi la mitad de los casos. Aproximadamente la tercera parte de los pacientes fallecen a consecuencia de la neoplasia. El tratamiento de elección es quirúrgico, con resección local amplia y disección ganglionar, pudiendo asociarse radioterapia adyuvante y quimioterapia en los tumores metastásicos.

### 39. METÁSTASIS PALPEBRALES DE UN CARCINOMA HISTIOCITOIDE DE MAMA

R. Haro, E. González-Guerra, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España.

**Introducción.** Se expone un caso de una paciente con metástasis de palpebrales por carcinoma histiocitoide de mama, remarcando la importancia del diagnóstico diferencial de este proceso.

**Caso clínico.** Mujer de 79 años con antecedentes personales de carcinoma de mama lobulillar, diagnosticado en 2001 en estadio IV. Fue vista en 2003 en nuestro servicio por la presencia de lesiones cutáneas en abdomen, diagnosticadas de carcinoma poco diferenciado compatible con carcinoma lobulillar. La paciente volvió a la consulta en enero de 2006 porque le habían aparecido lesiones nuevas en el párpado inferior derecho, asintomáticas. En la exploración se aprecia una placa rosada, infiltrada al tacto, bien delimitada. Se tomó una biopsia de esta lesión. El estudio histológico de la misma muestra un infiltrado difuso de toda la dermis de células grandes, homogéneas en tamaño, con citoplasma amplio, eosinófilo, finamente granular, con núcleos grandes sin atipias; algunas de las células presentan vesículas en el interior, algunas de gran tamaño, dando morfología de células en anillo de sello. Estas células presentan un patrón histiocitoide. Se realizó inmunohistoquímica con pancitoqueratina, que resultó positiva. La conjunción de la historia clínica con los hallazgos histológicos y la inmunohistoquímica permiten llegar al diagnóstico de metástasis de carcinoma histiocitoide de mama.

**Discusión.** La primera descripción de metástasis en los párpados de carcinoma histiocitoide de mama se la debemos a Hood et al, y fue publicada en *Cancer* en 1973. Desde entonces se han hecho diferentes publicaciones describiendo casos similares y en todas ellas se destaca la importancia del diagnóstico diferencial. Dadas las características histológicas de la lesión, con células histiocitoides, monomorfas, con un infiltrado difuso, el diagnóstico diferencial incluye múltiples procesos benignos (por ejemplo: histiocitoma, xantomas, etc.) y malignos (por ejemplo: carcinoma de células en anillo de sello). El estudio inmunohistoquímico con positividad para citoqueratinas permite descartar aquellos formados por células no epiteliales. La historia clínica del paciente es de vital importancia para el diagnóstico, especialmente cuando hay antecedentes personales de carcinoma. Existe una lesión clínica e histológicamente idéntica a la descrita, en la que los estudios para detectar la presencia de un adenocarcinoma oculto son negativos: se trata del carcinoma de células en anillo de sello primario cutáneo.

### 40. LESIONES EROSIVAS GENERALIZADAS SOBRE PLACAS DE PSORIASIS

A. Romero, T. Sanz, R. Miñano, E. Castaño, D. Arias, C. García-Donoso, D. Martínez, A. Comunió y J. Borbujo

Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada, Madrid, España.

**Introducción.** La aparición de lesiones erosivas sobre placas de psoriasis ha sido descrita en escasas ocasiones tras la toma de metotrexato, en la mayoría de ellas debido a la toma del medicamento de forma irregular y en ocasiones acompañado de antiinflamatorios no esteroideos. Presentamos el caso de una paciente afecta de psoriasis en la que el desarrollo de erosiones de las placas psoriásicas previas estuvo precedido por la toma irregular de metotrexato por su cuenta, acompañado de antiinflamatorios.

**Historia clínica.** Mujer de 71 años de edad, con antecedentes personales de psoriasis, HTA, DM e hipercolesterolemia, en tratamiento con enalapril e ibuprofeno de forma no pautada pero con frecuencia. Consulta por presentar, desde hace unos días,

brote de lesiones eritematosas, descamativas, que trató por su cuenta con 20 mg de metotrexato (lo hacía regularmente con otros brotes sin control médico) 5 días antes de la consulta, con empeoramiento de las mismas. La exploración en urgencias demostraba gran cantidad de lesiones eritematosas, muchas de ellas erosionadas y otras con descamación psoriasiforme, distribuidas por tronco y extremidades y con lesiones erosivocostrosas en los labios. En las pruebas complementarias destacaba una glucemia de 287 mg/dl y unos leucocitos de 11.500/mm<sup>3</sup> al ingreso, con descenso a las 48 horas a 2.400/mm<sup>3</sup>, con fórmula normal. La biopsia demostró la presencia de una dermatitis ampollosa acantolítica suprabasal sin encontrar depósitos de IgG, IgA, IgM, C3 ni fibrinógeno. Con el diagnóstico de erosiones en las placas de psoriasis producidas por metotrexato, junto con leucopenia, se prohibió a la paciente volver a tomar la medicación por su cuenta y se inició un ciclo de esteroides orales, con lo que el cuadro se resolvió en unos días.

**Conclusiones.** El uso no controlado de metotrexato por parte de los pacientes puede favorecer la aparición de erosiones en las placas psoriásicas, hecho que debe tenerse en consideración, pues puede ser un indicador precoz de toxicidad sistémica por este medicamento. Debe plantearse el diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollasas.

#### Bibliografía recomendada

Arévalo López A. Acute methotrexate toxicity in psoriasis. *Gac Med Mex.* 1999;135:513-6.  
Pearce HP. Erosion of psoriatic plaques: an early sign of methotrexate toxicity. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:835-8.

#### 41. REACCIÓN CUTÁNEA TRAS EL USO DE PALIFERMIN

B. Díaz Ley<sup>a</sup>, G. Guhl Millán<sup>a</sup>, A. González de Arriba<sup>a</sup>, J. Fernández Herrera<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Palifermin (Kepivance®) es un factor recombinante del factor de crecimiento queratinocítico (KGF) humano que se une a receptores específicos en la superficie de las células epiteliales, estimulando la proliferación, diferenciación y regulación al alza de mecanismos citoprotectores. Ha sido aprobado para la profilaxis y tratamiento de la mucositis oral inducida por tratamientos mielosupresivos previos al trasplante de células madre hematopoyéticas. Su seguridad ha sido evaluada en diversos estudios clínicos, indicando que es un fármaco seguro, siendo los efectos adversos más frecuentes el desarrollo de exantemas, prurito y alteraciones de la mucosa lingual y bucal. Sin embargo, hasta el momento no se ha publicado ninguna descripción clínica ni histológica de una reacción cutánea por palifermin.

**Caso clínico.** Varón de 57 años de edad, diagnosticado de mieloma múltiple, que ingresa para tratamiento con melfalan seguido de trasplante autólogo de células madre de sangre periférica. Cuatro días antes del tratamiento con melfalan se administró palifermin por vía intravenosa según protocolo (tres dosis de 60 µg/kg de peso en tres días consecutivos), con el fin de prevenir el desarrollo de mucositis. Coincidiendo con la tercera dosis el paciente desarrolló un exantema maculopapuloso, de distribución simétrica, no descamativo, localizado en pliegues (axilas, cuello, pliegues inframamarios e ingles) e intenso eritema facial. Esta reacción no era pruriginosa y cedió en tres días tras la suspensión de palifermin y el tratamiento con metilprednisolona 50 mg al día. Se tomaron dos biopsias (cuello y axila derecha), en las que el estudio histológico evidenció como hallazgo más significativo el incremento en el tamaño de los queratinocitos de los dos tercios inferiores de la epidermis, junto con un ligero infiltrado linfocitario en dermis superficial.

**Discusión.** A pesar de que las reacciones cutáneas adversas tras el uso de palifermin son muy frecuentes, no hemos encontrado en la literatura revisada ninguna descripción clínica e histológica de una reacción cutánea con el uso de este fármaco. Es destacable su distribución principalmente flexural y el hallazgo de un aumento del tamaño de los queratinocitos basales, lo que sugiere un efecto directo del palifermin en el proceso de diferenciación celular.

#### 42. PITIRIASIS RUBRA PILARIS DEL ADULTO. TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB

D. Ruiz-Genao<sup>a</sup>, E. Naz Villalba<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, F.J. Vicente Martín<sup>a</sup>, J.G. Álvarez Fernández<sup>a</sup>, R. Gamó Villegas<sup>a</sup>, L. Calzado Villarreal<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>b</sup> y J.L. López Estebanz

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

La pitiriasis rubra pilaris es un trastorno eritematoescamoso raro, de etiología desconocida. Se distinguen 5 formas clínicas, siendo la tipo I o clásica del adulto la más frecuente. Su tratamiento puede suponer un reto para el dermatólogo. Se han empleado múltiples fármacos con éxito variable, tales como retinoides sistémicos, metotrexato, ciclosporina A, esteroides orales, azatioprina, fototerapia, ésteres de ácido fumárico o fotoféresis extracorpórea.

Presentamos una paciente de 63 años sin antecedentes personales o familiares de psoriasis, que acudió a la consulta por un cuadro de lesiones eritematoescamosas pruriginosas que se iniciaron en el cuero cabelludo extendiéndose progresivamente por toda la superficie corporal. A la exploración física presentaba una eritrodermia con islotes de piel sana, hiperqueratosis palmoplantar y ectropion. No se observaban lesiones ungueales. El estudio histológico mostró acantosis, papilomatosis, conservación de la capa granulosa e hiperqueratosis con áreas de hiperqueratosis compacta y paraqueratosis. Con el diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris del adulto se inició tratamiento con ciclosporina A a dosis de 5 mg/kg/d con escasa respuesta. Se sustituyó el tratamiento por acitretino, observándose una mejoría solo parcial tras 5 semanas de tratamiento en monoterapia. Se decidió entonces iniciar tratamiento con infliximab 5 mg/kg en perfusión intravenosa (pauta de administración: semanas 0, 2 y 6) suspendiéndose el acitretino en la semana 2. Tras la tercera infusión se observó una gran mejoría de la paciente con resolución de la eritrodermia y desaparición del prurito. Actualmente la paciente continúa con infusiones cada 8 semanas manteniéndose la mejoría y sin efectos secundarios.

El infliximab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el factor de necrosis tumoral alfa utilizado en el tratamiento de la psoriasis, la enfermedad de Crohn y la artritis reumatoide. También ha demostrado su eficacia en otras enfermedades inflamatorias refractarias al tratamiento convencional, como la fascitis eosinofílica, el lupus eritematoso discoide o la necrobiosis lipóidica.

Existen características clínicas y terapéuticas comunes entre la psoriasis y la pitiriasis rubra pilaris. En vista de la buena respuesta de la psoriasis al tratamiento con infliximab se ha planteado el uso de este fármaco en la pitiriasis rubra pilaris. En la actualidad se han descrito 6 casos de pitiriasis rubra pilaris del adulto tratados con infliximab con buena respuesta y tolerancia. En nuestro caso la mejoría espectacular de la enfermedad tras una fase eritrodérmica resistente a otros tratamientos, así como el mantenimiento de dicha mejoría con infusiones periódicas apoyan una respuesta clínica al infliximab. Este fármaco puede ser considerado como una opción terapéutica en los casos resistentes al tratamiento convencional.

### 43. SÍNDROME DE JOB

E. Sánchez-Largo Uceda, D. Gacía Romero, H. Sanz Robles, F.J. Ortiz de Frutos y F. Vanaclocha Sebastián

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

**Introducción.** El síndrome de Job o hipergammaglobulinemia IgE se define por una marcada elevación de los niveles de IgE acompañado de infecciones recurrentes sistémicas y cutáneas, así como lesiones de dermatitis atípica-like. Dichas manifestaciones son el resultado de un defecto en la quimiotaxis de los neutrófilos.

**Caso clínico.** Niña de 8 meses de edad con AF (padre) de síndrome de Job, que comienza desde la primera semana de vida con lesiones cutáneas de predominio facial y posterior extensión a tronco y extremidades consistentes en placas eritematodescarnativas, acompañadas de brotes recurrentes de lesiones pustulosas y abscesos que han requerido tratamiento con antibioterapia oral en alguna ocasión. En el momento de la consulta presentaba, además de las lesiones descritas anteriormente, lesiones de mayor intensidad y pústulas en el área del pañal. Se realizaron cultivos para bacterias de una lesión pustulosa de la mano y cultivo y visión directa para hongos de las lesiones del área del pañal, así como una biopsia cutánea de dicha zona. Los resultados mostraron una positividad para *S. aureus* y para *C. albicans*. En la biopsia presentaba una piel con dermatitis eosinofílica. A su vez, la paciente estaba en estudio por la Unidad de Inmunodeficiencias, dados los antecedentes familiares; en dicho estudio presentaba niveles de IgE de 1.900 y eosinofilia periférica; el estudio de la función granulocítica y respuesta a mitógenos fue normal.

**Discusión.** El síndrome de Job puede presentarse en la infancia remediando una dermatitis atópica de predominio en cuero cabelludo, nalgas y pliegues, siendo en ocasiones la presentación inicial del síndrome. Aparte de por estas lesiones, se caracteriza principalmente por las infecciones cutáneas (abscesos fríos) y sistémicas (pulmonares) de repetición de origen estafilocócico y candidiásico y por niveles de IgE elevados (> 2.000) debidos a la producción anormal de INF gamma. Asocia otra serie de defectos como son la escoliosis, alteraciones dentarias, osteopenia, hipertelorismo, asimetría facial, frente prominente, etc. Tiene una herencia autosómica dominante con expresividad variable, aunque se describen formas recesivas.

### 44. GRANULOMA FACIAL POR IMPLANTACIÓN DE SILICONA Y ARTECOLL

R. Haro, E. González-Guerra, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Historia clínica.** Mujer de 61 años, sin antecedentes de interés. La paciente acude a consulta porque desde hacía años, a raíz de la implantación de material de relleno, había comenzado con enrojecimiento y endurecimiento progresivo de la piel de la cara. La paciente no aportaba informes y desconocía la composición del material implantado.

**Exploración física.** Nódulos de consistencia pétreo en casi toda el área facial, junto a áreas violáceas y edematosas en párpados inferiores.

**Evolución.** Se tomó una biopsia del área peribucal. El estudio histológico confirmó la presencia de granulomas por silicona y artecoll.

**Diagnóstico.** Granulomas faciales por reacción a cuerpo extraño (silicona y artecoll). **Tratamiento.** Amoxicilina-clavulánico

500 mg, durante una semana; prednisona 30 mg durante un mes, en pauta descendente. Se apreció una importante mejoría.

**Discusión.** El artecoll es un material formado por microesferas de polimetilmetacrilato de unas 30-40 micras, de superficie lisa, suspendidas en una solución de colágeno bovino al 3,5%. Los polímeros de silicona son polímeros inorgánicos formados de cadenas donde alternan átomos de sílice y oxígeno. El estudio histológico de granulomas por materiales de implantación permite confirmar la presencia de la reacción inflamatoria e identificar el material implantado. En el caso que se presenta había:

1) Reacción granulomatosa por artecoll: infiltrado difuso o nodular en dermis reticular profunda y tejido graso subcutáneo. Entre ese infiltrado, numerosas estructuras uniformes en tamaño y forma, que parecen vacías y recuerdan a adipocitos. A pequeño aumento, son redondeadas, con contenido traslúcido, y no birrefringentes. El estroma está formado por fibras colágenas escleróticas, histiocitos, células gigantes y linfocitos alrededor de las vacuolas.

2) Reacción granulomatosa por silicona: en el interior de macrófagos e histiocitos se observan vacuolas de tamaño variable, que dan aspecto de células espumosas. Además se pueden encontrar cuerpos extraños birrefringentes, angulados y traslúcidos que se deben a las impurezas de la silicona.

El diagnóstico diferencial con otros materiales de implantación incluye: granulomas por Bioplastique: agregados nodulares en una dermis con estroma escleroso y estructuras quísticas con forma irregular, en palomitas de maíz, traslúcidas y no birrefringentes; granulomas por Dermalive, granulomas nodulares en dermis reticular, con estructuras de forma y tamaño irregular, poligonales, traslúcidas, no birrefringentes.

**Conclusión.** El diagnóstico definitivo de granulomas por material de implantación debe realizarse mediante estudio histológico, para identificar el material implantado.

### 45. MIOFIBROSARCOMA DE BAJO GRADO Y METÁSTASIS GANGLIONARES

D. García Romero<sup>a</sup>, H. Sanz<sup>a</sup>, B. Rosales<sup>a</sup>, I. Polo<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup>, M.Á. Martínez<sup>b</sup>, G. Pérez-Espejo<sup>b</sup> y F. Vanaclocha

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

Mujer de 41 años que acude a consulta por masa de gran tamaño, dolorosa en hombro izquierdo, de 6 meses de evolución, con rápido crecimiento en los últimos meses. A la exploración física presentaba una placa eritematosa, infiltrada, de 3 cm de diámetro, con centro úlcero-costroso en articulación acromioclavicular izquierda, con extensión hacia cara anterior y posterior del hombro en forma de cordón indurado circunferencial. Se palpaban dos lesiones nodulares de 1 cm de diámetro, de consistencia firme, en axila izquierda. Se realizó biopsia cutánea con resultado histológico de miofibrosarcoma de grado 2 con extensas áreas de grado 1. La inmunohistoquímica fue positiva para actina, desmina y calponina. El estudio ultraestructural confirmó la diferenciación miofibroblástica. El tumor fue extirpado en su totalidad hasta plano subfascial y se realizó linfadenectomía que confirmó el diagnóstico de infiltración metastásica ganglionar. Tras 18 meses de seguimiento, no ha presentado recurrencia.

El miofibrosarcoma de bajo grado es un sarcoma infrecuente de células fusiformes que generalmente afecta las extremidades, la cabeza y el cuello. La histología es esencial para el diagnóstico, pero la confirmación de su diferenciación miofibroblástica necesita de estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales.



**46. DR. D. JOSÉ GÓMEZ ORBANEJA (1908-1987)**

R.M. Díaz, L. Campos, A. Quesada, M. Feito, J. García-Macarrón, P. Ramírez, E. Sendagorta y M.L. Alonso Pacheco

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

Nacido en Valladolid, estudió Medicina en dicha ciudad, obteniendo la licenciatura en 1932.

Interesado inicialmente en el campo de la serología, trabajó junto a Sánchez Covisa y Jiménez Díaz.

Realizó una ampliación de estudios en el Allgemeine Krankenhaus de Viena junto a Kerl y a Urbach y en Zürich con Miescher.

Clínico sagaz, centrado, como Azúa y Covisa, en el problema del paciente.

Fue Presidente de la AEDV durante dos mandatos (1951-1955 y 1959-1963). Ocupó la Cátedra de Dermatología de Valladolid en 1946 y la de Madrid en 1961. Fue miembro fundador del CILAD y editor de la revista *Dermatología Española*.

Interesado en el estudio del eccema de contacto, realizó su tesis doctoral sobre dicho tema, describiendo la dermatitis de contacto linfomatoide. En 1976 creó el Grupo Español de Investigación en Eczema de Contacto.

Otra de sus áreas de interés fue la lepra.

**47. SARCOIDOSIS SUBCUTÁNEA**

E. González-Guerra, R. Haro, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Introducción.** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica, de etiología desconocida. El diagnóstico se establece cuando existen unos hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos compatibles. El 25 % de los pacientes tiene afectación cutánea en el momento del diagnóstico. Las lesiones de la piel se dividen en específicas y no específicas según la presencia o ausencia de granulomas sarcoides respectivamente. La aparición de nódulos subcutáneos específicos es una manifestación cutánea rara de sarcoidosis, y cuando se diagnostican, frecuentemente se asocia con enfermedad sistémica.

**Caso clínico.** Mujer de 36 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por la aparición de lesiones dolorosas en las piernas y los brazos, de un mes de evolución, junto a dolores articulares y pérdida de fuerza en hombros, tobillos y muñecas. No refiere infecciones previas, toma de fármacos o traumatismos. Ha sido tratada con antiinflamatorios no esteroideos notando alivio de los síntomas. En la exploración física se observa la presencia de nódulos eritematosos y calientes, duros y dolorosos a la palpación, localizados fundamentalmente en la cara anterior de las piernas, aunque también en la cara posterior y en la zona cubital de los antebrazos. Realizamos biopsia de una de las lesiones de los brazos. En el estudio histopatológico se observa en el lobulillo del pániculo adiposo la presencia de granulomas constituidos por histiocitos epitelioides, linfocitos y células gigantes multinucleadas, sin necrosis central o corona linfocitaria. Realizamos radiografía de tórax, donde se observaban adenopatías hiliares bilaterales, mayores en el lado derecho; hemograma y bioquímica (con calcio) con una hemoglobina de 11 g/dl y VCM de 76,8 fl, lo que traduce una anemia ferropénica; coagulación, proteinograma, sistemático de orina, proteína C reactiva y enzima convertidora de angiotensina que fueron normales; factor reumatoide, ANA y Mantoux que fueron negativos; VSG alta (51 mm/h); electrocardiograma y exploración oftalmológica que fueron normales.

**Discusión.** La sarcoidosis subcutánea es la manifestación específica de la piel menos frecuente. La mayoría de los casos descritos en

la literatura afectan a personas caucásicas, entre la quinta y la sexta décadas. Las lesiones se caracterizan por nódulos subcutáneos móviles localizados en los brazos, los antebrazos, las piernas, el tronco y la cara. En ocasiones pueden presentar una distribución lineal. Histológicamente se observan granulomas sarcoides limitados a hipodermis. Se trata de una entidad clinicopatológica bastante uniforme, que aparece con frecuencia al comienzo de la enfermedad y que puede ser útil en el diagnóstico de la sarcoidosis sistémica. Se suele asociar con una afectación multiorgánica leve o moderada y no con una enfermedad crónica fibrosante.

**48. RETICULOHISTIOCITOSIS MULTICÉNTRICA**

E. Tevar Valiente<sup>a</sup>, M. Sols Rodríguez-Candela<sup>a</sup>, E. Arranz de la Flor<sup>a</sup>, F.J. Vicente Martín<sup>a</sup>, R. Gamo Villegas<sup>a</sup>, L. Calzado Villarreal<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>b</sup> y J.L. López Estebanaraz<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

La reticulohistiocitosis multicéntrica es una enfermedad multisistémica poco frecuente, de etiología desconocida, que pertenece al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans o Clase II. Se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas pápulo-nodulares y artritis simétrica erosiva que puede llegar a resultar incapacitante. Esta enfermedad se asocia a hiperlipidemia, enfermedades autoinmunes y en un 25 % de los pacientes a neoplasia subyacente, aunque no se ha demostrado que se trate de un síndrome paraneoplásico. El diagnóstico se confirma por la presencia de histiocitos con citoplasma de aspecto acristalado y células gigantes multinucleadas en los nódulos cutáneos o en la membrana sinovial.

Presentamos una paciente de 34 años con antecedentes personales de hipotiroidismo y endometriosis. Tras haber presentado cuadro de artralgias y oligoartritis simétrica de dos años de evolución asociado a FR positivo a títulos bajos, comienza a desarrollar lesiones pápulo-nodulares de color pardo en el dorso de los dedos, las palmas, el codo, el párpado superior izquierdo y la mucosa nasal. En la biopsia de los nódulos se apreció un infiltrado dérmico compuesto por abundantes histiocitos, de citoplasma eosinófilo, discretamente granular, que presentaban inmunopresión para CD68 con negatividad para S-100 y CD1a, compatible con el diagnóstico de reticulohistiocitosis multicéntrica. El estudio de extensión para descartar neoplasia subyacente fue negativo. La paciente inició tratamiento con antipalúdicos y corticoides por vía oral con mejoría parcial de la sintomatología. No se han empleado fármacos citotóxicos ni inmunosupresores por estar sometida a tratamiento de fertilidad.

**49. ROSÁCEA FULMINANS EN EL EMBARAZO**

E. Arranz de la Flor<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, E. Tévar Valiente<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>b</sup>, F.J. Vicente Martín<sup>a</sup>, E. Naz Villalba<sup>a</sup>, J.G. Álvarez Fernández<sup>a</sup> y J.L. López Estebanaraz

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.*

**Introducción.** La rosácea fulminans es una entidad muy poco frecuente, de etiología desconocida, que afecta a mujeres en edad fértil. Se caracteriza por su debut brusco, con aparición de pápulas, pústulas, nódulos e incluso formación de trayectos fistulosos que drenan material purulento, sobre una base de eritema violáceo. Es característica la ausencia de comedones. Las lesiones tienen una localización exclusivamente facial, siendo la nariz, las mejillas, el mentón y la frente las zonas más afectadas. Generalmente las pacientes no presentan fiebre ni afectación del estado general.

**Caso clínico.** Mujer de 37 años, sin alergias conocidas ni antecedentes de interés, que presentó al inicio del segundo trimestre de

su segundo embarazo un brote agudo de pápulas, pústulas y nódulos inflamatorios, que afectaba a la práctica totalidad de la cara, asociado a eritema violáceo e induración facial, en ausencia de fiebre y sintomatología sistémica. La paciente tenía historia previa de rosácea, que había sufrido una exacerbación durante su anterior embarazo. Los estudios analíticos no mostraron alteraciones significativas. La biopsia cutánea mostró una marcada dilatación vascular, con un infiltrado inflamatorio denso a nivel perivascular y perifolicular, de naturaleza mixta, con linfocitos, histiocitos y abundantes neutrófilos, con formación ocasional de microabscesos. Dada la contraindicación durante el embarazo de tratamientos eficaces como isotretinoína, tetraciclinas, antiantrógenos o dapsona, se optó por tratamiento con metronidazol oral a dosis inicial de 250 mg cada 8 horas, con posterior reducción a 250 mg cada 12 horas, asociado a metronidazol 0,75 % gel tópico 2 veces al día. Con este tratamiento se obtuvo muy buena respuesta clínica, sin efectos secundarios. La paciente dio a luz a término a un recién nacido varón sano, momento en el que se suspendió el metronidazol oral y se continuó con metronidazol tópico. Tres meses después del parto la paciente no ha presentado recidiva.

*Discusión.* La rosácea fulminans fue inicialmente descrita como pioderma facial, aunque inicialmente se consideró un subtipo de acné. Desde 1992 se considera una variante de la rosácea, dado el inicio brusco y la ausencia de comedones y de lesiones en tronco. Solo hemos encontrado 12 casos publicados de rosácea fulminans en el embarazo, sugiriendo una posible influencia hormonal. Sin embargo, no se ha podido demostrar la existencia de alteraciones hormonales. El metronidazol por vía oral ha demostrado ser un fármaco eficaz y seguro durante la gestación (categoría B), aunque no hemos encontrado casos descritos de dicho tratamiento en rosácea durante el embarazo.

## 50. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA

A. González de Arriba<sup>a</sup>, R. Goiriz<sup>a</sup>, A. Juárez<sup>a</sup>,  
E. Daudén<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

*Introducción.* Las histiocitosis (H) son procesos reactivos o malignos de las células de la línea monocito-macrófago, con infil-

tración de diferentes tejidos, entre ellos la piel. La enfermedad de Rosai-Dorfman (RD) se incluye entre las H de células no Langerhans. Es propia de niños y característicamente cursa con linfadenopatía masiva, siendo poco habitual la afectación cutánea. Presentamos un caso de RD en un adulto con afectación exclusivamente cutánea.

*Descripción del caso.* Varón de 57 años con antecedentes de adenocarcinoma de próstata y enfermedad de Paget polioestótica que consultó por la aparición, en el último mes, de pápulas eritemato-marronáceas, asintomáticas, localizadas en ambas mejillas y salpicadas por tronco y miembros. Con el paso del tiempo las lesiones fueron aumentando en tamaño y número, tomando una coloración amarillenta y en ocasiones un aspecto hemorrágico, resultando molestas, especialmente las de los pies. No presentaba afectación mucosa ni linfadenopatías o megalias palpables. No se demostraron alteraciones analíticas, la serología de lúes fue negativa y la TAC de cuerpo entero no mostró hallazgos reseñables. En las sucesivas biopsias realizadas se objetivó un infiltrado mixto y florido compuesto por histiocitos grandes y pálidos, algunos de ellos cargados de lípidos, con fenotipo S100+, CD1a-, CD68+, HAM56+, CD34-. Dichas células se acompañaban de linfocitos y células plasmáticas, siendo frecuente fenómenos de emperipolesis. Con el diagnóstico de enfermedad de RD cutánea comenzó tratamiento con PUVA e infiltración de corticoides intralesionales. Asimismo se realizó exéresis de las lesiones que resultaban más molestas. Desde su inicio no han aparecido lesiones nuevas y las previas han disminuido de tamaño, llegando algunas a desaparecer, dejando en su lugar una mácula violácea de aspecto cicatricial.

*Discusión.* La participación cutánea en la enfermedad de RD ocurre en aproximadamente el 10 % de los casos, siendo más infrecuente que esta sea la única afectación. En ese caso se trata de una entidad epidemiológicamente diferente de su variante ganglionar. A diferencia de esta última, la forma cutánea es propia del adulto y tiende a la resolución espontánea, por lo que no se debe ser agresivo en su tratamiento. Las lesiones son inespecíficas, aunque comúnmente se trata de varias pápulas eritematosas agrupadas en una gran placa, a diferencia del caso descrito. La cara es la localización más frecuente, sin clara predilección por otros territorios corporales, y por el momento no se han descrito casos con afectación plantar, como le ocurrió a nuestro paciente. Para su correcto diagnóstico se requieren sucesivas biopsias, como hemos visto, puesto que los hallazgos histológicos dependen del tiempo de evolución de la lesión.

# MADRID

25 de enero de 2007

## 1. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL MIXOFIBROSARCOMA

L. Valles<sup>a</sup>, R. Valverde<sup>a</sup>, M. González<sup>a</sup>, I. Polo<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup>, R. Llamas<sup>a</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamentos de Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** El mixofibrosarcoma es uno de los sarcomas más frecuentes en los pacientes ancianos, y sobre todo se localiza en las extremidades. Aproximadamente dos tercios se manifiestan a nivel subcutáneo como una masa multinodular. Este tumor presenta un amplio espectro histológico, que determina la tasa de recurrencia tumoral y el riesgo de metástasis. Presentamos dos casos, el primero con la presentación clínica típica y el segundo con un cuadro atípico, no descrito previamente.

**Casos clínicos.** Varón de 70 años, con nódulo asintomático localizado en región poplíteica izquierda de crecimiento progresivo en el último año. Se le realizó una biopsia profunda de la lesión con diagnóstico de mixofibrosarcoma de alto grado. En las distintas pruebas de extensión realizadas no se constató diseminación de la enfermedad. Varón de 90 años, que presentaba un edema con empastamiento de toda la pierna izquierda de un año de evolución. De forma gradual sobre esta zona empastada había desarrollado lesiones de contenido traslúcido y apariencia pseudoampollosa, asociando además dolor en las últimas semanas. La biopsia realizada diagnosticó un mixofibrosarcoma de grado intermedio con afectación de la dermis media. No se constató diseminación de la enfermedad en el estudio de extensión.

**Discusión.** El mixofibrosarcoma, antigua variante mixoide del histiocitoma fibroso maligno, es una entidad bien definida dentro de los sarcomas pleomórficos. El pronóstico de esta entidad está relacionado con el grado histológico y, en menor medida, con el tamaño y la invasión profunda al diagnóstico. Para un correcto diagnóstico es importante la realización de una biopsia profunda, que nos permita realizar un correcto diagnóstico diferencial con otras neoplasias, tanto benignas como malignas, con componente mixoide.

## 2. LESIONES PAPULOSAS DISEMINADAS EN PACIENTE CON PSORIASIS TRAS TRATAMIENTO CON INFILIXIMAB

C. García-Donoso, M. López Carreira, D. Arias Palomo, E. Castaño Suárez, A. Romero Maté, R. Miñano Medrano, A. Hernández-Núñez, S. Córdoba Guijarro, D. Sánchez, M. Huerta Brogera, T. Sánchez y J.M. Borbujo

Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** Asistimos a un incremento en el empleo de terapias biológicas para el tratamiento de un gran número de patologías cutáneas para las que no se disponía de un tratamiento óptimo. El empleo de estos fármacos ha supuesto un aumento en el número de enfermedades infecciosas oportunistas por microorganismos intracelulares (principalmente micobacterias).

**Caso clínico.** Mujer de 65 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, síndrome depresi-

vo y psoriasis en placas desde los 16 años, con artropatía psoriásica desde 2 o 3 años antes. Para tratamiento de la psoriasis estaba recibiendo metotrexato 7,5 mg/semana. Ante la falta de respuesta fue tratada con infliximab (0, 2, 4 semanas). Antes de iniciar tratamiento con infliximab se realizó una radiografía de tórax que no mostró patología pleuropulmonar y una prueba de Mantoux que fue negativa. El Mantoux se repitió a los 15 días (efecto *booster*) y fue de nuevo negativo, por lo que no se adoptó ninguna medida específica para infección tuberculosa. La paciente acudió a nuestro hospital para estudio de fiebre de origen desconocido. Refería que había comenzado con fiebre y malestar general coincidiendo con la segunda dosis de infliximab. Tras la tercera dosis la fiebre se acompañó de sudoración nocturna y artromialgias. Al ingreso la exploración física era normal, salvo por la presencia de aftas orales y pápulas cupuliformes infiltradas de pequeño tamaño dispersas. Se efectuó biopsia de una de estas lesiones, que microscópicamente se correspondía con dermatitis granulomatosa necrotizante con presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes, sugestivo como primera posibilidad de enfermedad tuberculosa.

**Estudio analítico.** VSG 81; GOT 65; GPT 104; GGT 683; FA 310; LDH 960; PCR 12,28. TAC torácica: atelectasias laminares en ambos lóbulos inferiores, nódulos pulmonares bilaterales sugerentes de enfermedad granulomatosa. Ecografía abdominal: aumento de ecogenicidad hepática (esteatosis frente a fibrosis), bazo de 15 cm con múltiples nódulos hipocóicos de entre 3 y 5 mm. Con el diagnóstico de sospecha de tuberculosis diseminada con afectación cutánea se inició tratamiento con isoniazida, rifampicina y pirazinamida. La fiebre remitió progresivamente, se normalizó el perfil hepático y desaparecieron las lesiones cutáneas.

**Conclusiones.** La técnica de Mantoux y la radiografía de tórax son las pruebas que se emplean para el cribado de la tuberculosis, pero su negatividad no excluye completamente la posibilidad de esta infección. Ante la presencia de un síndrome febril de etiología no aclarada en un paciente en tratamiento con infliximab, se debe mantener un alto índice de sospecha diagnóstica de tuberculosis (aunque el estudio basal antes del inicio del tratamiento no sugiera la presencia de esta infección). De este modo se evitarán retrasos innecesarios en el diagnóstico que suponen un riesgo vital para el paciente.

## 3. VIDA Y OBRA DE ALFRED GUIDO MIESCHER (1887-1961)

V. de Diego Polo<sup>a</sup>, R.M. Díaz Díaz<sup>a</sup>, D. Rodríguez Caster<sup>b</sup>, L. Campos Muñoz<sup>a</sup>, A. Quesada Cortés<sup>a</sup>, E. Sendagorta Cudós<sup>a</sup>, M. Feito Rodríguez<sup>a</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España. <sup>b</sup>Dermatóloga con actividad privada. Madrid. España.

Nacido en Nápoles en el seno de una familia con una gran dedicación a la ciencia, se trasladó a la edad de 9 años a Basilea. Allí estudió Medicina, aunque su vocación inicial era la de ser ingeniero.

Ayudante de Bruno Bloch (1878-1933), escribió su tesis doctoral sobre el micetoma.

Especialista en dermatología y radioterapia, trabajó en el Bürgerspital de Basilea y en el Hospital Cantonal de Zürich. En este último centro fue maestro, entre otros, de José Gómez Orbaneja (1908-1987).

Su apellido se asocia con varias entidades y síndromes.

Además de sus datos biográficos, aportamos una reconstrucción tridimensional asistida por ordenador de sus famosos «granulomas».

#### 4. NIÑA CON PLACAS ERITEMATOEDEMATOSAS RECURRENTES EN MIEMBROS INFERIORES

P. Zamberk Majlis, D. Velázquez Tarjuelo, R. Cabeza Martínez, C. Silvente San Nicasio y J.M. Hernanz Hermosa

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** Presentamos un caso de características clínicas e histopatológicas compatibles con el diagnóstico de celulitis eosinofílica o síndrome de Wells, un proceso cuya existencia se ha puesto en duda dado que entidades diferentes pueden presentar los mismos datos anatomopatológicos.

**Caso clínico.** Niña de 4 años de edad, con el antecedente de cirugía de estrabismo, presenta un cuadro de un mes de evolución, de placas eritematoedematosas bien delimitadas, con ampollas hemorrágicas en pierna y pie derechos. Se encontraba afebril, con buen estado general. Se sospechó una celulitis por sobreinfección secundaria de picaduras y se procedió a su ingreso para tratamiento antibiótico intravenoso, presentando una evolución muy lenta hacia la mejoría. Una semana después aparece una placa morfeiforme, indurada, verde grisácea en el tobillo contralateral. Se detectó una eosinofilia de 10,8 %, siendo todo el resto de los resultados analíticos normales o negativos. El estudio histopatológico evidenció un notable infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial de predominio eosinofílico y frecuentes figuras en llama, algunas rodeadas por histiocitos. En la inmunofluorescencia directa no se objetivaron depósitos inmunes. Con los datos clínicos, evolutivos, analíticos y anatomopatológicos se efectuó el diagnóstico de celulitis eosinofílica posiblemente secundaria a picaduras de artrópodos.

**Discusión.** La celulitis eosinofílica es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por brotes recurrentes de lesiones eritematoedematosas sobre las que se pueden formar ampollas. A medida que evolucionan, las lesiones se van tornando parduzcas, induradas y morfeiformes, para ir desapareciendo en unas semanas sin cicatrización residual. El 50 % de los pacientes tiene eosinofilia en sangre periférica y médula ósea, siendo el resto de datos analíticos normal. La característica anatomopatológica necesaria para realizar el diagnóstico son las figuras en llama, que no son exclusivas del síndrome de Wells, ya que pueden producirse en otros procesos patológicos en los que hay activación eosinofílica importante.

**Conclusiones.** La celulitis eosinofílica es consecuencia de una reacción de hipersensibilidad exagerada frente a estímulos de muy diversa índole, que genera la quimiotaxis y estimulación

de eosinófilos, produciéndose su degranulación y la formación de figuras en llama. Es necesario realizar una adecuada correlación de la anatomía patológica con los datos clínicos, evolutivos y analíticos para llegar al diagnóstico correcto, así como descartar patologías potencialmente graves como posibles desencadenantes.

#### 5. EFECTO DE TRATAMIENTOS HORMONALES CRÓNICOS SOBRE EL ENVEJECIMIENTO CUTÁNEO EN RATAS HEMBRA

A. Fernández-Tresguerres Centeno<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup>, E. Vara<sup>c</sup> y J.A.F. Tresguerres<sup>c</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal.*

<sup>b</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario*

*12 de Octubre. Madrid. Departamentos de*

*«Bioquímica y*

*«Fisiología. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. España.*

**Introducción.** La GH, la melatonina y los estrógenos disminuyen con la edad y parece que desempeñan un papel importante en las alteraciones asociadas al envejecimiento. Este estudio investiga los cambios cutáneos que ocurren con la edad y el posible papel protector de estas hormonas tanto a nivel estructural como funcional, valorando, entre otras cosas, Bcl-2 y nucleosomas como marcadores de apoptosis celular, en cultivos de queratinocitos.

**Material y métodos.** Utilizamos ratas hembra Wistar viejas divididas en dos grandes grupos: castradas e intactas; y ratas jóvenes como grupo control (n = 5). Las ratas castradas (n = 35) se dividen en 5 grupos (n = 7): ratas control viejas, tratadas con estrógenos (125 µg semanales de valerianato de estradiol subcutáneo), tratadas con fitoestrógenos (60 mg/kg/día), tratadas con GH (2 mg/kg/día) y tratadas con melatonina (1 mg/kg/día); y las ratas íntegras (n = 18) se dividen en 3 grupos: ratas control viejas (n = 5), tratadas con GH (2 mg/kg/día) (n = 7) y tratadas con melatonina (1 mg/kg/día) (n = 6). Se obtuvieron muestras para análisis histológico y para cultivo de queratinocitos.

**Resultados.** Con la edad se observa una disminución del espesor de la epidermis, de la celularidad dérmica y de las fibras elásticas, así como un aumento del grosor del tejido celular subcutáneo. La GH, la melatonina y los estrógenos son capaces de restaurar el grosor epidérmico y disminuir el espesor de la hipodermis, observándose menor efectividad con la melatonina. Todos los tratamientos aumentan la celularidad de la dermis, aunque no se acerque a los niveles de las ratas jóvenes. Las fibras elásticas únicamente se incrementan con estrógenos y fitoestrógenos. En el cultivo de los queratinocitos, el envejecimiento se asocia a un aumento de los parámetros de estrés oxidativo y apoptosis celular y todos los tratamientos (GH, melatonina, estrógenos y fitoestrógenos) restauran los niveles de forma estadísticamente significativa. Tanto a nivel histológico como metabólico, las alteraciones son más evidentes en las hembras ovariectomizadas, sugiriendo un posible papel protector de los estrógenos ováricos endógenos.

**Conclusiones.** La GH, la melatonina, los estrógenos y los fitoestrógenos revierten algunos de los cambios cutáneos estructurales y fisiológicos asociados al envejecimiento.

# MADRID

22 de febrero de 2007

## 1. CARCINOMA VERRUCOSO INGUINAL BILATERAL

A. Vergara<sup>a</sup>, E. de Eusebio<sup>a</sup>, P. Belmar<sup>a</sup>, E. Díez<sup>a</sup>, C. Sánchez<sup>a</sup> y J. Cuevas<sup>b</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Guadalajara. España.

**Introducción.** El carcinoma verrucoso es una variante histológica del carcinoma epidermoide con unas características propias. Presenta un crecimiento invasivo local, gran tendencia a las recurrencias y poca a desarrollar metástasis. Se clasifica en 4 grupos dependiendo de su localización: en la región anogenital se denomina tumor de Buschke-Lowenstein; el tumor de Ackerman es el que afecta la boca, laringe, faringe y esófago; en la región plantar adquiere el nombre de epiteloma cuniculatum; por último, el carcinoma verrucoso cutáneo, que es el menos frecuente. En la patogenia del carcinoma verrucoso influyen varios factores: la infección por el virus del papiloma humano, los procesos inflamatorios crónicos, las infestaciones como la esquistosomiasis, y otros como las inmunodeficiencias, linfomas y la anemia aplásica. Para el correcto diagnóstico histológico se debe hacer una biopsia cutánea profunda. En cuanto al tratamiento, es de elección la extirpación quirúrgica amplia.

**Caso clínico.** Varón de 57 años con múltiples antecedentes patológicos: diabetes mellitus tipo 1, hipertensión arterial, hipercolesterolemia, psoriasis invertida, *by-pass* aortobifemoral y adenocarcinoma de pulmón. La primera consulta en Dermatología fue por una lesión tumoral, verruciforme, en ingle derecha, que con diagnóstico de carcinoma verrucoso se extirpa quirúrgicamente con márgenes amplios. Dos años después consulta por una nueva lesión en ingle izquierda, así como recidiva de la lesión inguinal derecha. Se extirpan ambas lesiones compatibles nuevamente con carcinomas verrucosos y se inicia tratamiento con acitretino a dosis de 25 mg/d para control de su psoriasis y como tratamiento adyuvante a la cirugía de los carcinomas verrucosos. Dos años y medio después de iniciar el tratamiento con acitretino el paciente no ha desarrollado nuevas lesiones tumorales y se mantiene con un correcto control de las placas de psoriasis.

**Resumen.** El caso que presentamos tiene la particularidad de que los carcinomas verrucosos aparecen en una localización poco frecuente como es la inguinal. Son lesiones bilaterales y con importante tendencia a la recurrencia. En nuestro paciente se asocia un proceso inflamatorio crónico como es la psoriasis invertida. Tras varias intervenciones quirúrgicas hemos conseguido evitar nuevas recidivas añadiendo tratamiento con acitretino oral.

## 2. EPITELIOMAS BASOCELULARES MÚLTIPLES POST-RADIOTERAPIA, TRATAMIENTO CON IMIQUIMOD

D. Santiago<sup>a</sup>, R. Goiriz<sup>a</sup>, G. Guhl<sup>a</sup>, E. Daudén<sup>a</sup>, T. Reina<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La exposición a radiaciones ionizantes, accidental o por razones terapéuticas, ha sido relacionada con la aparición

de cáncer de piel no melanoma. La radioterapia utilizada en enfermedades no cutáneas y en enfermedades cutáneas benignas, como la tinea capitis o el acné, se considera factor de riesgo para el desarrollo de epitelomas basocelulares. En la literatura existen varios casos descritos de pacientes con epitelomas basocelulares múltiples sobre área de radioterapia, recibida para tratamiento de ciertas enfermedades como inmunoblastoma, espondilitis anquilosante, enfermedad de Hodgkin o tinea capitis. **Caso.** Mujer de 68 años que presentaba múltiples lesiones eritematosas, discretamente descamativas, de crecimiento progresivo desde hacía tres años, con erosión y sangrado ocasional; localizadas en región dorsolumbar media. En dicha localización había recibido 50 años antes radioterapia con Cobalto-60 por patología no precisada de glándulas suprarrenales. Las lesiones cutáneas estaban confinadas al área de radiodermatitis y eran clínicamente sugestivas de epitelomas basocelulares superficiales, confirmándose el diagnóstico con la histopatología. Debido a la extensión de la superficie afectada y a que se trataba de piel previamente irradiada, se decidió realizar tratamiento con imiquimod 5 % una vez al día 5 días consecutivos durante 6 semanas, con remisión completa de las lesiones. Tras un año de seguimiento no se han observado signos de recidiva tumoral, pero ha aparecido un nuevo epiteloma basocelular superficial-pigmentado en el área radiada.

**Discusión.** La aplicación de imiquimod estimula la respuesta inmune dirigida contra las células tumorales mediante la liberación de interferón. Se ha utilizado con éxito en epitelomas basocelulares superficiales, representando una alternativa eficaz a los tratamientos quirúrgicos, ablativos o citotóxicos. Tras una amplia revisión de la literatura, hemos encontrado un caso similar al nuestro, con resolución completa de las lesiones tras tratamiento con imiquimod.

## 3. FACOMATOSIS PIGMENTOVASCULARIS: HALLAZGOS CLÍNICOS EN 15 PACIENTES

M. Fernández-Guarino, P. Boixeda, E. de las Heras, S. Aboín, C. García Millán y P. Jaén

Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

**Introducción.** Las facomatosis pigmentovasculares (FPV) son síndromes infrecuentes y heterogéneos constituidos por la asociación de un nevus pigmentario extenso y una malformación vascular.

**Objetivo.** Clasificar y estudiar los hallazgos clínicos de las facomatosis pigmentovasculares remitidas a nuestro hospital.

**Métodos.** Se revisan de forma retrospectiva los datos de 15 pacientes.

**Resultados.** Se trata de 11 mujeres y 4 varones con una edad media de 21 años, de los cuales 13 presentan una facomatosis cesioflamea, uno presenta una cesiomarmorata, y otro, una inclasificable. La mayoría (12 de 15) presenta la melanosis en forma de nevus de Ota. La afectación vascular encontrada es extensa, en 14 de los 15 pacientes están afectadas dos o más localizaciones corporales. En 13 de los pacientes el patrón de mosaicismo es parcheado sin separación de la línea media. Las alteraciones asociadas más frecuentes encontradas son el síndrome de Sturge-Weber, Kippel-Trenaunay y melanosis oculi.

**Conclusión.** Las FPV son síndromes infrecuentes con una amplia variabilidad en su expresión clínica. La mayoría de lo que hasta ahora conocemos de ellas es a través de casos esporádicos. Presentamos las conclusiones extraídas sobre un grupo de 15 pacientes para un mejor conocimiento de las mismas.

#### 4. GRANULOMA ANULAR DISEMINADO CON PATRÓN HISTOLÓGICO SARCOIDEO

E. González-Guerra, R. Haro, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Introducción.** El granuloma anular es una enfermedad cutánea benigna autolimitada, que suele presentarse como placas arciformes o anulares localizadas en las extremidades de los jóvenes. Existen distintas formas clínicas. El granuloma anular diseminado aparece a una edad más avanzada y tiene una respuesta más pobre al tratamiento.

**Caso clínico.** Varón de 82 años cuyos antecedentes personales son una diabetes mellitus no insulino dependiente e hipertensión. Consulta por la presencia de una erupción cutánea de un mes de evolución, pruriginosa, tratada con Atarax sin notar mejoría. En la exploración se observaba la presencia de pápulas eritematosas de superficie plana y brillante distribuidas por la cara flexora de los antebrazos, las muñecas, la cara posterior del cuello y la espalda. Con el tiempo, las lesiones fueron progresando afectando también a los miembros inferiores. Se realizó una primera biopsia donde se observó un infiltrado liquenoide histiocitario. Se realizaron otras dos biopsias más, una de una zona maculosa e hiperpigmentada donde se observaba un infiltrado inflamatorio granulomatoso y en la dermis contigua aparecía un área granulomatosa con área necrobiótica central y presencia de células gigantes multinucleadas, y otra de una pápula donde se observaban áreas granulomatosas con mínimos cambios necrobióticos centrales y reacción granulomatosa sarcoide en la periferia. Con todos estos datos realizamos el diagnóstico de granuloma anular diseminado con patrón sarcoide. Comenzamos tratamiento con UVB de banda estrecha pero, dado que la mejoría fue escasa, se decidió comenzar tratamiento con PUVA.

**Discusión.** En el granuloma anular se distinguen tres patrones histopatológicos: un patrón intersticial (el más frecuente) caracterizado por la presencia de infiltrado intersticial de histiocitos, mínima degeneración de colágeno y depósitos granulares de mucina; un segundo patrón (presente en el 25% de los pacientes), caracterizado por uno o varios granulomas en empalizada con degeneración central del colágeno y las fibras elásticas rodeados por histiocitos y linfocitos, abundante mucina en el centro de los granulomas y en ocasiones se observa depósito de fibrina, neutrófilos y polvo nuclear; el tercer patrón (el menos frecuente) está caracterizado por la formación de granulomas compuestos por histiocitos epitelioides semejantes a los de la sarcoidosis subcutánea.

**Conclusión.** Presentamos un caso de granuloma anular diseminado con un patrón histológico poco frecuente.

#### 5. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

D. Velázquez, P. Zamberk, M. Campos, J.M. Hernanz y R. Suárez

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad del tejido conectivo, de base genética, patogenia

autoinmune y evolución crónica. Su presentación clínica, hallazgos inmunológicos y tratamiento son similares en adultos que en la edad pediátrica, aunque en esta última hay aspectos característicos como un debut más grave y una incidencia mayor y más importante de nefropatía. Estadísticamente es más frecuente en niñas de raza negra o hispana. El pronóstico viene determinado por la existencia de nefropatía lúpica en el momento del diagnóstico, su grado histológico y la respuesta al tratamiento. La elección del fármaco adecuado depende de las manifestaciones clínicas, siendo la afectación renal y cerebral las alteraciones sistémicas que requieren un tratamiento más rápido y agresivo.

**Historia clínica.** Niña de 14 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acude a Urgencias por cuadro de 20 días de evolución de fiebre, malestar general, lesiones cutáneas eritematosas malares y afectación de mucosa conjuntival, oral y vulvar. Refiere cuadro cutáneo de similares características hace 5 meses, en relación con exposición solar. Las pruebas de laboratorio muestran discreta anemia, empeoramiento progresivo de la función renal, aumento de la VSG y PCR, y en la orina de 24 horas proteinuria de más de 3 g/dl. Desde el punto de vista inmunológico presenta anticuerpos ANA, antiRNP, antiADN nativo y anticardiolipina positivos, y disminución del complemento. En el estudio oftalmológico se observa hiperemia conjuntival sin pseudomembranas. Biopsia de piel: adelgazamiento del estrato espinoso epidérmico sin crestas interpapilares, con degeneración vacuolar de la basal. En dermis: infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular. La IFD muestra depósitos lineales de IgG y C3, todo ello compatible con LES. Gammagrafía con tecnecio: disminución del filtrado glomerular. Con el diagnóstico de LES con afectación renal se inicia tratamiento con prednisona, hidroxyclo-roquina y azatioprina, con rápida mejoría de las lesiones cutáneas y mucosas y disminución progresiva de la creatinina sérica y de la proteinuria.

**Discusión.** Presentamos el caso de un LES con debut en la edad pediátrica, afectación sistémica grave sobre todo a nivel renal y buena respuesta a tratamiento agresivo con prednisona, hidroxyclo-roquina y azatioprina.

**Conclusión.** La presentación clínica de LES en la infancia tiende a ser más grave que en adultos, con mayor afectación renal y neuropsiquiátrica. Requiere un tratamiento rápido y agresivo. Las complicaciones a corto y a largo plazo vienen determinadas por el tratamiento farmacológico empleado y la propia enfermedad, siendo las más importantes las infecciones y la aparición de arteriosclerosis precoz.

#### 6. MENINGIOMA INTRACRANEAL OSTEOLÍTICO CON EXTENSIÓN AL TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO

A. Juárez<sup>a</sup>, I. Domínguez<sup>a</sup>, C. García<sup>a</sup>, M. Aragüés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** Los meningiomas constituyen el 15-20% de los tumores del sistema nervioso central y aquellos asociados a masas extracraneales comprenden sólo un pequeño porcentaje de estos. Algunos autores piensan que los meningiomas osteolíticos con extensión a tejidos blandos deben considerarse malignos, pues su curso suele ser más agresivo.

**Caso.** Presentamos el caso de una mujer de 67 años que refería la aparición hacía 10 años de una lesión nodular de crecimiento progresivo en cuero cabelludo. En la exploración física se observó en región fronto-parietal izquierda, cerca de la línea media, una tumoración subcutánea de 4 cm de diámetro. La lesión era indolora y parecía adherida a planos profundos. La paciente no

presentaba signos neurológicos. La radiografía de cráneo mostró una hiperostosis en el hueso parietal derecho que rodeaba la lesión, con erosión de la tabla externa. En esta prueba no había evidencia de comunicación intracraneal. El examen histopatológico de la biopsia reveló una masa subcutánea compuesta por células de aspecto fusiforme con núcleos redondeados, organizadas en nidos o fascículos, entre las que se observaba la presencia de muy ocasionales cuerpos de psammoma y calcificaciones distróficas. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina y EMA, y negativa para S-100, citoqueratinas CD68 y CD34. La resonancia magnética demostró un meningioma intracraneal que perforaba el hueso y se extendía hacia el cuero cabelludo. La paciente fue intervenida por el Servicio de Neurocirugía de nuestro hospital; se le realizó la resección total del tumor, con buen resultado. El examen de la pieza operatoria confirmó el diagnóstico de meningioma fusocelular con infiltración del tejido óseo adyacente.

*Discusión.* Las heterotopias menígeas se clasifican en tres grupos: tipo I, meningioma cutáneo primario; tipo II, meningiomas ectópicos que surgen alrededor de los nervios de los órganos sensoriales, y tipo III, invasión local o verdadera metástasis de un meningioma intracraneal primario. Los meningiomas intracraneales osteolíticos que se extienden a tejido celular subcutáneo son muy raros, pero deberían ser considerados en el diagnóstico diferencial de las lesiones de cuero cabelludo situadas en la línea media y adheridas a planos profundos.

## **7. FERNANDO CASTELO Y CANALES... ENTRE OLAVIDE Y AZÚA**

R.M. Díaz<sup>a</sup>, M.M. Moratinos<sup>a</sup>, A. Quesada<sup>a</sup>, L. Campos<sup>a</sup>, J. García-Macarrón<sup>a</sup>, P. Ramírez<sup>a</sup> y P. Moratinos<sup>b</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.* <sup>b</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid. España.*

Su padre, Eusebio Castelo y Serra, trabajó junto a José Eugenio de Olavide en el antiguo hospital de San Juan de Dios cuando este se levantaba en la plaza de Antón Martín de Madrid.

Castelo hijo tenía una inclinación hacia la Venereología, sin despreciar el estudio y tratamiento de las dermatosis no venéreas.

Acudió, junto a Juan de Azúa, a Francfort, ciudad en la que un equipo dirigido por Paul Erlich mostraba a la comunidad científica las características de un nuevo fármaco, el Salvarsán, el famoso «606», que mejoraría, de forma espectacular, el tratamiento de los pacientes sifilíticos.

Hombre generoso. Su trabajo, aunque influido por conceptos derivados del magisterio de Olavide, enlazan con los de Azúa, su excepcional compañero.

Con él, además de su labor asistencial, compartió la fundación de la Sociedad de Dermatología, antecesora de nuestra actual Academia Española de Dermatología y Venereología, entidad de la que Castelo llegó a ser Presidente de Honor.

También fue Decano de la Beneficiencia Provincial de Madrid.

# MADRID

9 de marzo de 2007

## 1. LEPROA BORDERLINE

I. Polo Rodríguez, C. Garrido Gutiérrez,  
M. González de Arriba, L. Vallés Blanco, F. Pulgar Martín,  
J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** La lepra es una enfermedad infecciosa crónica que se caracteriza por afectar fundamentalmente a la piel y a los nervios periféricos, así como por su gran polimorfismo clínico, directamente dependiente del estado inmunitario del paciente frente al bacilo de Hansen.

**Caso clínico.** Mujer de 38 años, brasileña (5 años en España), con máculas hipopigmentadas de 5 años de evolución con aumento progresivo en número que se distribuyen en tronco y extremidades. Se acompaña de hipoestesia en algunas de ellas y sensación de hinchazón de manos y pies. Además presenta lesión nodular eritematosa malar izquierda. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, coagulación, Mantoux, que resultaron normales/negativas. Asimismo se realizó raspado de moco nasal profundo e incisión-escarificación en dorso de una falange. La baciloscopia mostró bacilos ácido-alcohol resistentes con IB+2. La biopsia mostró, en dermis reticular, nidos de células histiocitarias espumosas, acompañadas de células epitelioides alrededor de vasos y siguiendo filetes nerviosos, algunos de ellos conservados. La lesión no alcanzaba la epidermis. Con las técnicas de Ziehl se identificaron abundantes bacilos ácido-alcohol resistentes, con diagnóstico de lepra *borderline*. Se realizó electromiograma que mostró neuropatía axonal sensitivo-motora.

**Discusión.** La lepra es una enfermedad infecciosa crónica causada por *M. leprae*, que afecta fundamentalmente a la piel y a los nervios periféricos. Las manifestaciones clínicas son muy variables dependiendo de la inmunidad del huésped, variando desde la forma polar tuberculoide a la lepromatosa. Además, el aumento de inmigrantes procedentes de países de alta endemia hace necesario conocer las características de la enfermedad en este colectivo. Ante lesiones cutáneas hipopigmentadas y/o eritematosas anestésicas debemos sospechar que estamos ante un posible caso de lepra en un inmigrante.

## 2. PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA EN EL EMBARAZO

E. Tévar Valiente<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, D. Ruiz Genao<sup>a</sup>,  
R. Gamó Villegas<sup>a</sup>, L. Calzado Villarreal<sup>a</sup>, F.J. Vicente Martín<sup>a</sup>,  
F. Pinedo Moraleda<sup>b</sup> y J.L. López Estebanz<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción.** La psoriasis pustulosa generalizada del embarazo es una variante rara de psoriasis caracterizada por la presencia de placas eritematosas sobre las que asientan grupos de pústulas estériles. Las mujeres en el tercer trimestre del embarazo son más susceptibles de presentar esta forma rara de psoriasis. Puede ocasionar insuficiencia placentaria y muerte intrauterina, resultando complicado el manejo terapéutico de estas pacientes.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 30 años diagnosticada de psoriasis en placas desde los 8. A los 16 años presentó brote de psoriasis pustulosa que precisó ingreso y fue tratado con etretinato durante tres semanas. Posteriormente hubo buen control con corticoides y derivados de la vitamina D tópicos. En el momento actual la paciente se presenta en el tercer trimestre del embarazo con un brote de lesiones generalizadas y sintomatología general. A la exploración presentaba placas inflamatorias eritematoedematosas de hasta 20 cm, con bordes activos y múltiples pústulas de 1-2 mm de diámetro en el interior y sobre todo en la periferia de las lesiones, afectando más del 50% de la superficie corporal. Fue diagnosticada de psoriasis pustulosa generalizada del embarazo. El estudio histológico mostraba epidermis con acantosis regular con paraqueratosis alternante con hiperqueratosis, pústulas espongiiformes en estrato espinoso acompañadas de células inflamatorias en zonas vecinas y de ocasionales pústulas en la capa córnea, concordante con el diagnóstico de psoriasis pustulosa. Debido a la progresión de las lesiones y a su sintomatología general (fiebre de hasta 38 °C y malestar), se instauró tratamiento con prednisona a 30 mg/d y ciclosporina a dosis de 3,5 mg/kg/día con evolución favorable. Posteriormente se controló con ciclosporina 4 mg/kg/día y pauta descendente de prednisona hasta el final del embarazo. Fin de la gestación en la semana 38 con recién nacido sano (2.320 kg). El tratamiento con ciclosporina fue suspendido 7 semanas después del parto, estando la paciente libre de lesiones.

**Conclusión.** Presentamos un caso de psoriasis pustulosa generalizada en el tercer trimestre del embarazo que presentó buena respuesta al tratamiento con ciclosporina sin la aparición de efectos secundarios importantes en la madre ni en el recién nacido.

## 3. CUERNO TRICOLÉMICO

R. Haro, E. González-Guerra, M.C. Fariña,  
L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid.  
Madrid. España.

**Introducción.** Vamos a presentar un caso de una paciente con un cuerno tricolémico, que se trata de un tumor raro, que clínicamente se presenta como un cuerno cutáneo, y que histológicamente se caracteriza por la presencia de hiperplasia papilomatosa e hiperqueratosis con queratinización tricolémica.

**Caso clínico.** Se trata de una mujer de 82 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta porque presenta una lesión en el cuero cabelludo, excrecente, de semanas de evolución. La paciente refiere que unos 8 meses antes en esa localización tenía un quiste que le fue drenado quirúrgicamente. En la exploración física encontramos un nódulo eritematoso, con bordes carnosos y centro queratósico, con morfología de cuerno cutáneo. Con juicio clínico de queratoacantoma se extirpó la lesión y se realizó el estudio histológico correspondiente: lesión hiperplasia papilomatosa con centro queratósico, con nidos epiteliales carentes de capa granulomatosa y queratinización tipo tricolémica. El diagnóstico fue de cuerno tricolémico. La extirpación fue completa y no precisó de más tratamientos.



**Discusión.** El cuerno tricolémico es un tumor benigno de diferenciación folicular, raro, que fue descrito inicialmente por Jonh T. Headington en 1976, quien lo denominó queratosis tricolémica. Fue Brownstein en 1979 quien acuñó el término de cuerno cutáneo por primera vez, en un artículo donde se describían 19 casos. Clínicamente consiste en un cuerno cutáneo, con una evolución variable, de meses a semanas, normalmente asintomático. Estos cuernos pueden alcanzar un tamaño muy importante. Se ha descrito la formación de este tumor sobre quistes tricolémicos que habían sido drenados quirúrgicamente o de forma espontánea. Histológicamente se observa un tumor constituido por una proliferación epitelial importante, con queratinización brusca, sin capa córnea, y formando una queratina compacta eosinófila (queratinización tricolémica); el centro de la lesión está compuesto por un cúmulo de queratina que puede ser orto o paraqueratósica. No está claro cuál es la patogenia del tumor: para algunos autores deriva de la vaina redicular del folículo, mientras que para otros se trata de una lesión que deriva de una verruga vírica. Vamos a hacer una revisión de los 29 casos que hay descritos de cuerno cutáneo en la literatura inglesa.

**Conclusión.** Hemos presentado un caso de un cuerno tricolémico, un tumor folicular benigno, poco frecuente, caracterizado por ser clínicamente un cuerno cutáneo e histológicamente presentar queratinización tricolémica.

#### 4. DERMATITIS GRANULOMATOSA/ GRANULOMAS CUTÁNEOS EN INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN

M.M. Moratinos Martínez<sup>a</sup>, C. Rubio Flores<sup>a</sup>, E. Sendagorta Cudos<sup>a</sup>, A. Quesada Cortés<sup>a</sup>, I. Prats Caelles<sup>a</sup>, E. González-Obeso<sup>b</sup>, A. Ferreira Cerdán<sup>c</sup>, R. de Lucas Laguna<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica e <sup>c</sup>Inmunología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción.** La inmunodeficiencia variable común (IVC) es la segunda causa más frecuente de inmunodeficiencia congénita. Se caracteriza por una disminución o ausencia de las inmunoglobulinas séricas, que causa una disfunción del sistema inmune humoral. Cursa con una mayor susceptibilidad a infecciones, a numerosas alteraciones autoinmunes y a desarrollo de neoplasias.

**Caso clínico.** Niño de 8 años que consulta por pápulas y placas eritematosas, infiltradas, asintomáticas, de aparición progresiva en miembros inferiores, superiores y cara. Algunas lesiones se habían ulcerado. El paciente había sido diagnosticado de IVC en febrero de 2006. Sus antecedentes médicos comprendían pielonefritis, neumonías de repetición, anemia hemolítica autoinmune, síndrome malabsortivo, intolerancia a la lactosa, granulomas intratesticulares y paniculitis granulomatosa. Seguía tratamiento con inmunoglobulinas parenterales, enzimas pancreáticas, amoxicilina y prednisona oral. En la biopsia se objetivaron granulomas de tipo tuberculoide, con algún área de necrosis. Con técnicas especiales (PAS, Gram, Ziehl-Neelsen) no se detectaron microorganismos. El cultivo para micobacterias fue negativo.

**Discusión.** La enfermedad granulomatosa multisistémica ocurre en el 8-22% de los pacientes con IVC. La edad de presentación más frecuente es entre los 18 y los 22 años. Un tercio de los pacientes son niños, con una edad de inicio alrededor de los 2,5 años. En la literatura hay descrito un espectro histológico variable de cambios granulomatosos: granulomas epitelioides no-necrotizan-

tes (sarcoidosis-like), granulomas caseificantes (tuberculoides) o granulomas necrobióticos. Los granulomas no caseificantes ocurren en el 5,4% de los pacientes con IVC, mientras que los caseificantes son poco frecuentes. Se ha descrito beneficio mediante tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, corticoides, interleucina 2 y ciclosporina. Recientemente se han publicado remisiones mediante anti-TNF (etanercept, infliximab).

#### 5. DERMATITIS LIQUENOIDE GRANULOMATOSA

A. Romero<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, A. Moreno<sup>b</sup>, R. Miñano<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, C. García-Donoso<sup>a</sup>, D. Martínez<sup>a</sup>, A. Comunión<sup>a</sup>, T. Sanz<sup>a</sup>, M. Huerta<sup>a</sup>, O. Nieto<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** La dermatitis liquenoide granulomatosa define un patrón distintivo de dermatitis de interfase que se ha asociado a diversas alteraciones: reacciones liquenoides idiopáticas (liquen plano, liquen estriado, liquen nitidus), reacciones a fármacos (bloqueadores beta, antibióticos, inhibidores de la ECA, hipolipemiantes, antihistamínicos), infecciones (estreptococos, micobacteriosis, herpes zóster, VIH) y enfermedades sistémicas (enfermedades hepato biliares, artritis reumatoide, enfermedad de Crohn, endocrinopatías).

**Historia clínica.** Mujer de 71 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con insulina y cardiopatía isquémica intervenida mediante triple *by-pass* en 2003 y tratada con Teormin<sup>®</sup> y Transderm<sup>®</sup> parches. Consultó en nuestro centro en abril de 2004 por presentar desde 1990 brotes de lesiones eritematopapulosas, queratósicas, por toda la superficie corporal, que permanecían estables un tiempo para desaparecer con los tratamientos. Fue perdiendo de forma progresiva el pelo del cuero cabelludo, axilas y pubis. Seguida en otro centro, aportaba biopsias, con informes de liquen plano pilar y con analíticas normales salvo la hiperglucemia. Fue tratada con corticoides tópicos, antipalúdicos, PUVA y ciclosporina A (CsA), presentando mejoría con casi todas, más intensas con la PUVA y la CsA, aunque con recidivas. A la exploración presentaba lesiones en placas de tonalidad rojo-marrón, infiltradas, con descamación moderada, de forma difusa por tronco y extremidades inferiores, de hasta 20 cm de diámetro máximo, además de una alopecia casi universal. El estudio histológico demostró una dermatitis liquenoide granulomatosa. Se inició tratamiento con UVB-311, acumulando 40 J/cm<sup>2</sup> entre los meses de mayo y noviembre de 2004, con desaparición de las lesiones liquenoides; se mantuvo estable, con mínimas lesiones en la espalda con la aplicación tópica de tacrolimus y clobetasol durante dos años; de nuevo en noviembre de 2006 se reinicia fototerapia por reaparición de lesiones en cantidad moderada en el tronco y las piernas.

**Conclusiones.** En el caso de nuestra paciente pensamos que la dermatitis liquenoide granulomatosa es una expresión de un liquen plano, dado que aunque recibía IECA y bloqueadores beta, las lesiones no mejoraron con los intentos de suspensión y no empeoraron a pesar de mantenerse; además tenía biopsias previas con el diagnóstico de liquen plano. Encontramos una buena respuesta a la combinación de UVB-311 y tacrolimus.

#### Bibliografía recomendada

Magro M. Lichenoid and granulomatous dermatitis. Int J Dermatol. 2000;39:126-33.

# MADRID

26 de abril de 2007

## 1. MELANOCITOMA EPITELIOIDE PIGMENTADO

V.M. Leis Dosal, L. Barchino Ortiz, R. Cabeza Martínez, C. Silvente San Nicasio, D. Velázquez Tarjuelo, J.A. Avilés Izquierdo y P. Lázaro Ochaíta

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** El melanocitoma epiteliode pigmentado (MEP) es una variedad diferenciada de melanoma, con una clínica, una histopatología y un comportamiento biológico característicos. Es poco frecuente y su definición no está clara. Presentamos dos casos de este tipo de melanoma.

**Caso 1.** Paciente varón de 74 años de edad, con antecedente de adenocarcinoma de próstata, con nódulo negro-azulado parietal izquierdo y múltiples pápulas de color similar diseminadas por toda la región parietal. Se extirpó de la lesión con márgenes, resultando un MEP de 4 mm de Breslow.

**Caso 2.** Paciente varón de 76 años, con antecedentes de AIT y flutter auricular, con lesión en cuero cabelludo, nodular, negruzca, que se extirpó con márgenes, resultando un MEP, con Breslow de 3 mm, y biopsia de ganglio centinela positivo.

Ambos permanecen vivos y bien hasta el momento de esta comunicación.

**Discusión.** El MEP, o melanoma de tipo animal, es una variedad de melanoma que clínicamente se manifiesta como nódulos, bien definidos, muy pigmentados, generalmente únicos. La histopatología característica consiste en la presencia de melanocitos epitelioides grandes, con llamativa síntesis de melanina, formando tumores muy celulares, dérmicos, con poca actividad mitótica, y que se disponen en láminas o nódulos. Es común la presencia de metástasis en el ganglio centinela; a pesar de ello suelen presentar un curso indolente. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica de la lesión, recomendándose la realización de biopsia del ganglio centinela.

**Conclusiones.** Presentamos dos casos de MEP, variedad de melanoma poco frecuente, con un comportamiento biológico mal definido y con múltiples denominaciones.

## 2. LIQUEN MIXEDEMATOSO GENERALIZADO

J. Pedraz<sup>a</sup>, B. Díaz Ley<sup>a</sup>, A. González de Arriba<sup>a</sup>, M. Aragüés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** El liquen mixedematoso (LM) se define como una mucinosis cutánea idiopática que habitualmente presenta una evolución crónica no mortal. Se distinguen tres tipos: generalizado, localizado y formas atípicas. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas, nódulos o placas, según el tipo de LM. Histológicamente se caracteriza por la tríada de depósito dérmico de mucina, proliferación de fibroblastos y fibrosis. Hay que descartar la asociación con patología tiroidea o gammopatía monoclonal.

**Caso clínico.** Mujer de 33 años sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta en marzo de 2006 por cuadro

de 10 meses de evolución consistente en lesiones papulares pruriginosas y discretamente hiperpigmentadas en pabellones auriculares. Progresivamente le habían ido apareciendo lesiones similares, confluentes, con infiltración subyacente en cara y superficie extensión de extremidades superiores e inferiores hasta generalizarse. A su vez, presentaba tumefacción en región nasal e induración de la lengua. En el estudio histológico se observó la presencia de una proliferación de fibroblastos en dermis papilar y reticular superficial acompañada de depósitos de mucina intersticial y fibrosis. Dentro de los estudios complementarios se observó una neutropenia, que se asoció al uso previo de antiinflamatorios no esteroideos, y un pico monoclonal IgG  $\lambda$ . El estudio tiroideo y la biopsia de médula ósea resultaron normales. Con el diagnóstico clínico-patológico de LM generalizado se pautó tratamiento con corticoides orales y con puvaterapia, con discreta mejoría de las lesiones.

**Comentarios.** La variante generalizada de liquen mixedematoso se diferencia de la localizada tanto clínicamente (lesiones más generalizadas en el LM generalizado) como histológicamente (mayor proliferación de fibroblastos y más fibrosis en el LM generalizado). El LM generalizado se suele asociar a gammopatía monoclonal, principalmente IgG  $\lambda$ , y se suele acompañar de sintomatología sistémica. Existe cierta controversia en cuanto a la nomenclatura de los diferentes tipos de LM, coexistiendo en ocasiones lesiones de LM con otras de escleromixedema, y en otras distintos autores utilizan una y otra denominación indistintamente.

## 3. LIPOATROFIA SEMICIRCULAR

A. González de Arriba, I. Domínguez Fernández, M. Aragües, J. Fernández Herrera y A. García Díez

**Introducción.** La lipoatrofia semicircular fue descrita por primera vez en 1974 por Gschawandtner y Münzberger. Durante años se ha considerado una entidad infrecuente. Sin embargo, recientemente han aparecido cientos de casos entre los trabajadores de varias grandes empresas de distintos países europeos.

**Caso.** Mujer de 26 años que refería la presencia de depresiones simétricas en banda en cara anterior de ambos muslos de 3-4 meses de evolución. Desde el comienzo del cuadro las lesiones habían sido asintomáticas y habían permanecido estables. La paciente trabajaba en una oficina de un banco donde no se habían descrito casos similares, aunque sí habían aparecido en otras oficinas de la misma entidad. No refería historia de traumatismos repetidos aunque solía vestir con pantalones vaqueros ajustados y ocasionalmente apoyaba el ordenador portátil sobre sus piernas. Las lesiones estaban situadas a 73 cm del suelo, altura que coincidía con la distancia del suelo al borde de su escritorio de trabajo.

**Conclusión.** Desde que se describió por primera vez, la lipoatrofia semicircular se ha considerado una patología de etiología traumática (presión de ropa, muebles, elementos de trabajo). Sin embargo, la aparición de casos epidémicos en edificios modernos ha hecho surgir una nueva hipótesis etiológica: la electromagnética. Según esta, la lipoatrofia semicircular se podría explicar por

una conjunción de tres factores: los nuevos materiales, la presencia de fuentes de campos electromagnéticos (ordenadores y cableado) y una baja humedad relativa en la zona de trabajo (producida por los aparatos de aire acondicionado). Presentamos un caso aislado de lipoatrofia semicircular en una paciente que reúne varios posibles factores de riesgo para el desarrollo de dicha enfermedad.

#### **4. RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS NASALES DE ESPESOR TOTAL**

R. Miñano, A. Hernández Núñez, D. Martínez, C. García Donoso, O. Nieto, M. Huerta y J.M. Borbujo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

*Introducción.* El desarrollo de conceptos en reconstrucción nasal como la reparación en tres capas (mucosa, estructura y piel) ha traído importantes mejoras estéticas y funcionales. Presentamos el caso de una paciente con un defecto nasal de espesor total secundario a cirugía oncológica y comentamos las técnicas quirúrgicas utilizadas para su reconstrucción.

*Caso clínico.* Paciente mujer de 92 años de edad con los antecedentes personales de cirugía de cataratas. Acudió a nuestro servicio por presentar una neoformación localizada en ala nasal izquierda de 25 mm, de dos meses de evolución, que afectaba todo el espesor del ala nasal. El estudio anatomopatológico de la lesión demostró un carcinoma epidermoide bien diferenciado. Se inició tratamiento con interferón alfa 2b 3 millones UI intralesionales semanales durante 4 semanas sin mejoría. Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión dejando un defecto de espesor total, que requirió una reconstrucción en tres capas realizado en un solo acto quirúrgico, mediante colgajo nasogeniano invertido para el recubrimiento mucoso, injerto de cartílago auricular para el soporte estructural y un colgajo glabellar ampliado para el recubrimiento cutáneo.

*Discusión.* Para la reconstrucción ideal de defectos nasales totales es necesario realizar una reconstrucción en tres capas que

incluya una reparación de la mucosa, aportando una capa vascularizada que servirá de soporte a los injertos de cartílago u óseos necesarios para el soporte estructural, manteniendo la función ventilatoria. La capa media está compuesta por injertos estructurales (óseos y/o cartílago) que impedirá la retracción y servirá para configurar el contorno de las diferentes subunidades estéticas. Por último, se realizará el recubrimiento cutáneo siguiendo el principio de las subunidades estéticas siempre que sea posible.

#### **5. HIPERPIGMENTACIÓN RETICULADA ASOCIADA A 5-FLUOROURACILO**

T. Sanz-Sánchez<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, A. Romero-Maté<sup>a</sup>, A. Comunión<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, B. Jiménez-Ayala<sup>b</sup> y J.M. Borbujo

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

*Introducción.* El 5-fluorouracilo es un fármaco antineoplásico para el tratamiento de tumores, especialmente del aparato digestivo. Diversos efectos secundarios cutáneos como ulceraciones periungueales, eritema acral, exantemas e hiperpigmentación se han descrito relacionados con este fármaco.

*Caso clínico.* Describimos un paciente de 75 años diagnosticado de adenocarcinoma colon-rectal. Se realiza tratamiento con quimioterapia después de extirpación completa del tumor con: 5-fluorouracilo, ácido folínico y oxaliplatino. Tras la quinta infusión de quimioterapia refiere la aparición de una pigmentación reticulada asintomática en espalda y en las líneas de palmas de manos.

*Discusión.* La hiperpigmentación cutánea es un efecto secundario asociado a diversos tratamientos quimioterápicos, especialmente a bleomicina, y con menor frecuencia a 5-fluorouracilo. Destacamos la presentación reticulada como una forma clínica excepcional asociada a 5-fluorouracilo. Las lesiones son asintomáticas, persistentes, y no requieren la suspensión de la medicación.

# MADRID

25 de octubre de 2007

## 1. TOXICODERMIA POR VINOURELBINA

E. Arranz de la Flor<sup>a</sup>, M. Gutiérrez<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, J.G. Álvarez<sup>a</sup>, F.J. Vicente<sup>a</sup>, R. Gamo<sup>a</sup>, E. Naz<sup>a</sup>, D.P. Ruiz Genao<sup>a</sup>, F. Pinedo<sup>b</sup> y J.L. López Esteban<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción.** La vinorelbina es un agente quimioterápico perteneciente al grupo de los alcaloides de la vinca. Se han notificado reacciones cutáneas locales tras su infusión intravenosa hasta en el 10% de los pacientes, debido a su carácter vesicante. Presentamos un caso de flebitis superficial asociado a erupción lineal serpigino-sa siguiendo el trayecto venoso, en un paciente tratado con vinorelbina intravenosa (iv) sin evidencia de extravasación previa.

**Caso clínico.** Paciente varón de 63 años con cáncer de próstata estadio IV (metástasis óseas) en tratamiento con vinorelbina iv. A las 48 horas de la primera infusión presenta enrojecimiento y dolor que se inicia en zona de venopunción y se extiende en sentido proximal siguiendo el trayecto venoso superficial del antebrazo, con formación de lesiones vesiculosas y erosivocostrosas. Al cabo de una semana, y tras la administración de la segunda infusión iv en el dorso de la mano contralateral, el paciente presenta un cuadro clínico similar, sin fiebre ni afectación del estado general. La biopsia cutánea muestra zonas de despegamiento epidérmico, con queratinocitos necróticos, imágenes de degeneración vacuolar y un leve infiltrado perivascular superficial de predominio linfocitario. Las lesiones evolucionaron hacia una hiperpigmentación que dibujaba el plexo venoso superficial.

**Conclusión.** Presentamos un caso de erupción cutánea lineal serpigino-sa, siguiendo el trayecto venoso superficial tras la administración intravenosa de vinorelbina. El estudio histológico revela un intenso daño epidérmico y de interfase que clínicamente da lugar a una hiperpigmentación residual. Nuestro caso podría ser una forma más precoz e intensa del cuadro clínico denominado hiperpigmentación supravenosa serpigino-sa persistente (PSSHE, de *persistent serpentine supravenuous hyperpigmented eruption*).

## 2. OSTEOMA CUTIS EN PLACA

R. Haro, J.M. Revelles, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

**Caso clínico.** Paciente de 35 años que presenta una lesión en el cuero cabelludo de 14 años de evolución, de crecimiento progresivo, asintomática, que en alguna ocasión ha presentado la expulsión de material blanquecino. Se le había extirpado parcialmente en dos ocasiones en otro centro. En la exploración física encontramos una lesión en cuero cabelludo en forma de placa de unos 10 x 6 cm de diámetros mayor y menor, formadas por múltiples pápulas de consistencia firme de tono amarillento. En la del cuero cabelludo se observa la eliminación de un material blanquecino de consistencia firme sugestivo de ser calcio. Presentaba otra

placa similar en la mejilla izquierda. Se tomaron dos biopsias de las lesiones, encontrando en el estudio de ambas la presencia de hueso trabecular entremezclado con las fibras de la dermis reticular y con la hipodermis normal. No se apreciaron otras lesiones asociadas en ninguno de los cortes. El diagnóstico fue de osteoma cutis. Se realizó una analítica para estudio del metabolismo del calcio y unas radiografías de cráneo y de columna que resultaron normales. Se derivó a Cirugía Plástica para extirpación completa. **Discusión.** El osteoma cutis es una enfermedad rara consistente en la presencia de tejido óseo bien formado y calcificado en la dermis y la hipodermis normales. Se denomina osteoma cutis primario cuando el tejido óseo aparece sin la existencia previa de otras lesiones, mientras que denominamos osteoma cutis secundario a la osificación de una lesión previa (ya sea tumoral o inflamatoria). Hay una forma especial denominada osteomas miliares de la cara, que afecta fundamentalmente a mujeres de mediana edad y parece relacionado con la presencia de un acné grave en los años previos. Hay casos en los que puede encontrarse una alteración del metabolismo del calcio o la presencia de malformaciones vertebrales.

**Conclusión.** Hemos presentado un caso de un paciente con un osteoma cutis perforante, en placa, que no se asociaba ni a alteraciones del metabolismo del calcio ni a malformaciones vertebrales.

## 3. RITUXIMAB EN DERMATOLOGÍA

R. Cabeza, L. Barchino, V. Leis, M. Campos, R. Suárez y P. Lázaro

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Planteamiento del tema.** Rituximab (Mabthera<sup>®</sup>) es un anticuerpo monoclonal quimérico murino-humano anti-CD20 que induce depleción de células B. El CD20 es un antígeno expresado en la superficie de las células pre-B, células B inmaduras, células B maduras y células plasmáticas inmaduras, que participa en la activación y proliferación de células B. Su principal indicación es el tratamiento de neoplasias malignas de células B. En los últimos años ha aumentado su uso en enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, miastenia grave, síndrome de Sjögren, dermatomiositis, artritis reumatoide y enfermedad de injerto contra huésped. Comunicamos nuestra experiencia con rituximab en pénfigo vulgar, pénfigoide cicatricial (pénfigoide benigno de mucosas) y lupus eritematoso y revisamos la eficacia y seguridad de los casos publicados.

**Historia clínica.** Mujer de 54 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, síndrome depresivo, artrosis, osteopenia y cirugía del túnel carpiano. Presenta un cuadro de lupus eritematoso subagudo grave de 4 años de evolución. Ausencia de respuesta a corticoides orales, talidomida (suspendida por desarrollo de polineuropatía axial sensitiva secundaria), antipalúdicos y etanercept. Se decide iniciar tratamiento con ciclos de rituximab e inmunoglobulinas intravenosas. Se logra remisión clínica tras la infusión de 4 ciclos. La paciente no ha experimentado complicaciones infusionales o infecciosas que pudieran atribuirse a rituxi-

mab. Consideramos que la paciente del caso clínico descrito es un ejemplo de la complejidad que puede alcanzar el tratamiento del lupus eritematoso, con compromiso multiorgánico, refractariedad a inmunosupresores e importantes reacciones adversas derivadas de los fármacos utilizados.

*Discusión.* Se comparan las respuestas clínicas de varios pacientes con pénfigo vulgar, un paciente con penfigoide cicatricial y una paciente con lupus eritematoso subagudo refractario a otros tratamientos inmunosupresores. La depleción de linfocitos B autorreactivos parece una buena alternativa en este tipo de pacientes. Los efectos adversos observados con más frecuencia fueron los relacionados con la infusión, que se pueden evitar gracias a la premedicación con paracetamol y antihistamínico. El rituximab sólo debe emplearse si fracasan los tratamientos convencionales, ya que se dispone de menor experiencia en su uso y presenta un riesgo de complicaciones infecciosas graves.

*Conclusión.* En nuestra experiencia el anticuerpo monoclonal rituximab ha demostrado ser una alternativa terapéutica eficaz en casos de pénfigo vulgar y lupus eritematoso refractario a tratamientos convencionales, y no en el caso de penfigoide cicatricial.

#### **4. SÍFILIS CONGÉNITA, UN PROBLEMA DE SALUD AÚN VIGENTE**

E. Sendagorta Cudós, R. de Lucas Laguna, P. Ramírez Marín, M. Feito Rodríguez, J. García-Macarrón y M. González-Beato

Un varón de 17 días de edad acude a Urgencias por fiebre y lesiones palmo-plantares. En la exploración se observa la presencia de pápulas eritematosas y ampollas en palmas y plantas, aunque también en el dorso de las manos y los pies. En la analítica destaca un aumento de transaminasas y enzimas de colestasis. La sospecha clínica de sífilis congénita se confirma mediante serología y biopsia cutánea. Tras descartar neurosífilis mediante punción lumbar se inicia tratamiento con penicilina G sódica con buena evolución.

A pesar de los controles serológicos rutinarios en el embarazo, la sífilis congénita sigue constituyendo un problema de salud, observándose un incremento en la incidencia en los últimos años. Este aumento es paralelo al aumento en la incidencia de la sífilis del adulto, destacando que aunque un porcentaje de los casos se relaciona con el aumento de la inmigración, no ocurre así en el caso que presentamos, pues se trataba de una mujer natural de Madrid con un mal control de su embarazo.

# MADRID

29 de noviembre de 2007

## 1. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T CON FENOTIPO CITOTÓXICO

L. Barchino<sup>a</sup>, R. Cabeza<sup>a</sup>, V. Leis<sup>a</sup>, R. Suárez<sup>a</sup>, J. Menárguez<sup>b</sup>, I. Longo<sup>a</sup> y P. Lázaro<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Planteamiento del tema.** Los linfomas T cutáneos son un grupo heterogéneo de neoplasias originadas en los linfocitos T de la piel y que son muy variables en presentación clínica, histológica, inmunofenotipo y pronóstico. Algunos de ellos pueden presentar un fenotipo CD8 citotóxico que les confiere ciertas características propias.

**Historia clínica.** Varón de 39 años con antecedentes personales de rinoconjuntivitis, asma alérgica y dermatitis atópica diagnosticada hace 4 años que consulta por presentar aparición de lesión anular de bordes sobrelevados e infiltrada en brazo derecho. Sin otra sintomatología acompañante. Se llevan a cabo varias biopsias cutáneas que muestran áreas de infiltración celular linfocítica neoplásica intraepidérmica formada por elementos de talla grande junto con elementos atípicos de menor talla en dermis y queratinocitos necróticos. Se observa un inmunofenotipo CD3+, CD7+, CD8+, granzima B+, perforina+, CD4-, CD20-, CD30-, CD56-, CD57-. El estudio de reordenamiento del gen de la cadena  $\gamma$  y del receptor de células T mediante PCR demostró clonalidad. Estudio de extensión (analíticas completas con marcadores, TAC tóraco-abdomino-pélvica, aspiración y biopsia de médula ósea) sin alteraciones. Con el diagnóstico de linfoma de células T epidermotropo con rasgos citotóxicos se realiza tratamiento con PUVA y bexaroteno oral con buenos resultados, estando el paciente libre de lesiones en el momento actual.

**Discusión.** Los linfomas cutáneos de células T son un grupo heterogéneo de neoplasias con diferentes presentaciones. En los últimos años se han tratado de clasificar con la finalidad de facilitar su manejo, tratamiento y pronóstico. Entre los diferentes tipos de linfomas nos encontramos con aquellos que presentan un fenotipo citotóxico con la expresión de marcadores como CD8, CD56, TIA-1, granzima B y perforina y que se relacionan con un curso más agresivo de la enfermedad.

**Conclusión.** Los linfomas cutáneos de células T citotóxicos constituyen una entidad clínico-patológica poco frecuente y que se asocia a un curso más agresivo de la enfermedad. Sin embargo, existen algunas excepciones en las que el comportamiento biológico no se correlaciona con la expresión inmunofenotípica. Es importante realizar un diagnóstico diferencial dentro de los linfomas que pueden expresar el marcador citotóxico CD8+, como son el linfoma cutáneo de células T epidermotropo agresivo CD8+, la reticulosis pagetoide y la micosis fungoide CD8+.

## 2. LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON LINFOMA DE HODGKIN

M.M. Moratinos Martínez, M. Feito Rodríguez, J. García Macarrón, E. Sendagorta Cudós, M. González Beato, C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya y M. Casado Jiménez

Presentamos el caso de un varón de 49 años que fue diagnosticado en marzo de 2000 de un linfoma Hodgkin esclerosis nodular estadio IIA, en otro centro hospitalario. Tras recibir distintos esquemas terapéuticos y padecer sucesivas recidivas locales, sufre una recaída sistémica en diciembre de 2006, con la aparición de una gran masa axilar derecha e infiltración muscular y ósea. Se estadia como IVA y se realiza tratamiento mediante linfadenectomía axilar y radioterapia. Ingresa en nuestro centro en febrero de 2007 iniciando un nuevo esquema de quimioterapia. El paciente nos consulta en junio por la aparición de pápulas eritematosas infiltradas, asintomáticas, en región axilar y pectoral derecha. Se realiza biopsia con el resultado de infiltración cutánea por linfoma de Hodgkin. El linfoma de Hodgkin es una enfermedad rara que afecta con más frecuencia a hombres en la tercera década de la vida. La afectación cutánea por el mismo fue descrita por primera vez por Grosz en 1906, ocurriendo en el 0,5-7,5 % de los casos. Implica un estadiaje IV, con empeoramiento del pronóstico. Aparece sobre todo en tronco y pared torácica, y se han implicado en su aparición factores mecánicos locales que provocarían diseminación linfática retrógrada. El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente con otras neoplasias linfocíticas y con infecciones como la tuberculosis. Como conclusión, presentamos un caso de infiltración cutánea por linfoma de Hodgkin, que ocurre en un porcentaje bajo de pacientes, empeorando el pronóstico. Debemos aun así sospechar su aparición ante todo paciente con linfoma de Hodgkin que presente lesiones cutáneas en la proximidad del ganglio afecto.

## 3. PERO... ¿QUIÉN FUE HODGKIN?

R.M. Díaz Díaz, M. Feito Rodríguez, J. García Macarrón, M.M. Moratinos Martínez, P. Ramírez Marín, U. Floristán Muruzábal y R.A. Feltes Ochoa

Thomas Hodgkin (1798-1866) fue un médico inglés nacido en el seno de una familia cuáquera. Estudió Medicina en la Universidad de Edimburgo y en los hospitales londinenses de St. Guy y St. Thomas. Discípulo de Laennec, introdujo en la práctica médica de Londres el uso del estetoscopio. Conservador del Museo de Patología de la Escuela de Medicina del hospital de St. Guy, publicó los hallazgos anatomopatológicos que llevan su nombre en 1832. Fue un defensor de las libertades públicas y de los derechos de los más desfavorecidos.

#### 4. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

R. Miñano<sup>a</sup>, L. Nájera<sup>b</sup>, A. Hernández Núñez<sup>a</sup>,  
D. Martínez<sup>a</sup>, M. Huerta<sup>a</sup>, C. Morán<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>  
y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

*Introducción.* El carcinoma de células de Merkel, descrito inicialmente en 1972, es un tumor con una baja incidencia y una alta tasa de recurrencias locales y metástasis ganglionares, con una tasa de mortalidad del 65 %. El tratamiento de elección en la enfermedad localizada es la extirpación amplia, con posterior radioterapia. Presentamos un nuevo caso y el tratamiento realizado.

*Caso clínico.* Varón de 80 años con los antecedentes personales de cardiopatía isquémica. Acudió por presentar una neoformación de 12 mm localizada en punta nasal de un mes de evolución.

En informe anatomopatológico previo a la cirugía demostró un carcinoma de células de Merkel. Se realizó extirpación de la lesión y biopsia selectiva del ganglio centinela en ambas regiones cervicales, observándose infiltración neoplásica en ambas. Se realizó reconstrucción diferida mediante colgajo paramedio frontal. El paciente no dió su consentimiento para la realización de linfadenectomía cervical.

*Discusión.* El tratamiento de este tipo de tumores se basa en la extirpación amplia de la lesión, bien mediante cirugía convencional con márgenes amplios entre 1-2 cm, bien mediante la cirugía micrográfica de Mohs. El factor pronóstico más importante es el estadio inicial de la enfermedad. El manejo posterior de estos pacientes mediante linfadenectomía y/o radioterapia de los campos ganglionares es controvertido debido a la escasez de estudios con grandes series de pacientes. Presentamos un nuevo caso de carcinoma de células de Merkel y se revisan las diferentes opciones terapéuticas.

## 1. NEUROFIBROMATOSIS SEGMENTARIA. ASOCIACIONES INUSUALES

A. Hernández-Núñez<sup>a</sup>, D. Martínez<sup>a</sup>, E. Corredera<sup>b</sup>, C. Martínez-Morán<sup>a</sup>, A. Romero-Maté<sup>a</sup>, A. Comunión<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Oftalmología.  
Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** La neurofibromatosis (NF) segmentaria se presenta en aquellos individuos con alteraciones típicas de NF-1 limitadas a un área del cuerpo. Se postula que aparece como consecuencia de una mutación post-concepción en el gen de la NF-1 que daría lugar a un mosaicismo somático. La NF segmentaria es menos frecuente que la NF-1 (fenotipo generalizado), aunque existen varias series importantes en la literatura. También es menos frecuente encontrar alteraciones extracutáneas en la NF segmentaria. Presentamos dos casos de NF segmentaria, uno con nódulos de Lisch y otro con agenesia renal.

**Caso 1.** Niña de 14 años de edad con antecedentes de síncope, en cuyo estudio se hallaron nódulos de Lisch en ambos ojos. Los padres referían la existencia desde la infancia precoz de máculas pigmentadas en tronco y brazo derecho. A la exploración física presentaba máculas café con leche de gran tamaño en tronco izquierdo y brazo derecho. No se apreciaban otras lesiones. No había antecedentes familiares. La ecografía de abdomen y la exploración neurológica fueron normales.

**Caso 2.** Niño de tres años de edad con antecedentes de atopia y agenesia renal izquierda congénita confirmada ecográficamente. Sin antecedentes familiares de interés. Consultan por la existencia desde el nacimiento de una lesión maculosa pigmentada en hemiabdomen izquierdo irradiada a muslo ipsilateral. El estudio neuropediátrico y oftalmológico fue normal.

**Discusión.** La NF segmentaria es un trastorno probablemente infradiagnosticado debido a la frecuente ausencia de síntomas y signos asociados. Estos pacientes no suelen presentar las complicaciones típicas de la NF-1, aunque se ha descrito asociación con casi todas las manifestaciones de la misma. La presencia de nódulos de Lisch y de agenesia renal es poco frecuente en niños con NF-1 segmentaria. Es importante estudiar a estos pacientes de cara a prevenir complicaciones y pensando en el futuro consejo genético.

## 2. PRURIGO PIGMENTOSO

R. Feltes<sup>a</sup>, P. Ramírez<sup>a</sup>, C. Vidaurrázaga<sup>a</sup>, M.J. González-Beato Merino<sup>b</sup>, U. Floristán<sup>a</sup> y E. Sendagorta<sup>a</sup>

El prurigo pigmentoso es una rara dermatosis inflamatoria que se caracteriza por la aparición de brotes de lesiones pruriginosas que dejan una hiperpigmentación reticulada residual. Aparece frecuentemente en mujeres jóvenes a nivel de cuello, tórax y región dorsolumbar. Los primeros casos han sido descritos en mujeres japonesas, pero van en aumento los diagnosticados en pacientes occidentales.

Presentamos un nuevo caso de prurigo pigmentoso en una mujer joven, deportista, sin antecedentes de interés, cuya clínica mejoró satisfactoriamente con minociolina.

Contrastamos nuestro caso con la bibliografía consultada y revisamos los aspectos más importantes implicados en la patogenénesis.

## 3. METÁSTASIS CUTÁNEAS DE CÁNCER DE OVARIO LOCALIZADAS EN LA MAMA

D. Santiago<sup>a</sup>, M.M. Llamas<sup>a</sup>, D. de Argila<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** Las metástasis cutáneas de cáncer de ovario son infrecuentes; según las series publicadas afectan a un pequeño porcentaje de pacientes (entre el 2 y el 5%), y suelen aparecer en estadios avanzados. Son generalmente de tipo nodular y localizadas en el abdomen. Presentamos un caso de metástasis cutáneas de aspecto inflamatorio localizadas en tórax anterior con intensa afectación de la región mamaria derecha.

**Caso clínico.** Mujer de 70 años con carcinoma de ovario seroso papilar diagnosticado en estadio IIIC en 2004, tratado con cirugía, diferentes líneas de quimioterapia y radioterapia por recidiva tumoral ganglionar extraabdominal. Refería la aparición de placas eritematoedematosas localizadas en tórax anterior de un mes de evolución. A la exploración física presentaba grandes placas eritematosas e infiltradas confluentes con afectación predominante de la mama derecha, que mostraba aspecto en piel de naranja y se encontraba indurada a la palpación. La biopsia cutánea confirmó que se trataba de metástasis cutáneas de un adenocarcinoma pobremente diferenciado sugestivo de carcinoma seroso ovárico por los resultados del estudio inmunohistoquímico, en el cual las células tumorales presentaban positividad para el marcador WT-1 y negatividad para GCDFFP-15. Se realizó FISH sobre material parafinado para descartar que las lesiones correspondieran a un carcinoma inflamatorio de mama, sin objetivar amplificación del gen HER2/neu en la celularidad tumoral, que era euploide para el cromosoma 17. Las pruebas de imagen mostraban importante edema mamario bilateral, más intenso en mama derecha, con ausencia de lesiones tumorales subyacentes (mamografía y ecografía), junto con derrame pleural bilateral más marcado en hemitórax derecho (TAC). En las semanas siguientes la paciente sufrió empeoramiento progresivo de su función respiratoria y falleció.

**Discusión.** Nuestro caso representa una forma clínica peculiar e infrecuente de metástasis cutáneas de ovario, por su morfología inflamatoria y su localización mamaria. En la literatura existen muy pocos casos similares publicados. El principal diagnóstico diferencial, por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas, es el carcinoma inflamatorio de mama. Para determinar la procedencia de las células tumorales son muy útiles marcadores inmunohistoquímicos tales como WT-1 y GCDFFP-15, así como detectar la amplificación del gen HER2/neu en las células tumorales.



rales mediante FISH. El gen WT-1 se expresa en las células tumorales del carcinoma seroso de ovario, se trata por tanto de un marcador sensible y específico. La proteína GCDFP-15 se encuentra en células con diferenciación apocrina, que pueden estar presentes en carcinomas de mama. La técnica FISH permite detectar aberraciones cromosómicas asociadas al cáncer de mama; la más común es la aneusomía del cromosoma 17, donde se localiza el gen HER2/neu.

#### 4. POLICONDRITIS RECIDIVANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. González de Arriba, L. Vallés Blanco, I. Polo Rodríguez, C. Postigo Llorente y F. Vanaclocha Sebastián

*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** La policondritis recidivante se trata de una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida, probablemente autoinmune, que afecta al cartílago, preferentemente auricular, y otras estructuras ricas en proteoglicanos, de lo que va a depender el resto de manifestaciones clínicas y el pronóstico de la enfermedad.

**Caso clínico.** Mujer de 34 años que refiere, desde hace 4, episodios recurrentes de inflamación de ambos pabellones auriculares, que fueron tratados de forma ineficaz con antibióticos. El cuadro se acompaña de astenia y pérdida de 8 kg de peso, así como artralgiyas de predominio en manos y rodillas, de aparición más tardía. En el último año comienza con tos seca y disnea que empeora con el decúbito, además de inyección conjuntival y lagrimeo dede hace tres meses.

**Discusión.** Presentamos un caso de policondritis recidivante con afectación auricular, articular, ocular y respiratoria. El diagnóstico es clínico, aunque muchas veces las manifestaciones iniciales son escasas y ambiguas, por lo que suele demorarse. Su conocimiento es de interés para el dermatólogo, quien debe estar alerta dada la precocidad y variedad de la afectación cutánea. El pronóstico viene marcado por la afectación visceral, principalmente a nivel traqueobronquial y cardiaco, por lo que es imprescindible un seguimiento multidisciplinar. El tratamiento de elección son corticoides sistémicos, los cuales disminuyen la gravedad y la frecuencia de los brotes, pero no parecen influir sobre el curso evolutivo de la enfermedad.

#### 5. ESCLERODERMIA ASOCIADA A VASCULITIS ANCA POSITIVA Y CARCINOMA VESICAL

H. Sanz Robles, E. Gómez de la Fuente, E. Arranz de la Flor, R. Gamio Villegas, E. Naz Villalba, G. Álvarez Fernández, J. Vicente Martín, D. Ruiz Genao, F. Pinedo Moraleda y J.L. López Estebanz

Paciente varón de 69 años de edad, hipertenso en tratamiento con enalapril, que consulta por la aparición de telangiectasias arborescentes en tronco y muslos seguida tres meses después de inducción cutánea en tronco y extremidades. La biopsia cutánea muestra un engrosamiento y homogenización de los haces de colágeno dérmicos. Coincidiendo con el cuadro cutáneo se produce una elevación de las cifras de creatinina asociada a hematuria y proteinuria. La biopsia renal es compatible con vasculitis. Los autoanticuerpos propios de los procesos esclerodermiformes fueron negativos (ANA, anti Scl 70 y anticentrómero), destacando una positividad para p-ANCA con cifras de mieloperoxidasa de 114 (N < 25). Con el diagnóstico de esclerodermia asociada a vasculitis ANCA+ se instaura tratamiento con ciclofosfamida y prednisona, con mejoría progresiva de la induración cutánea y mantenimiento de la función renal.

Un año después del inicio de la sintomatología comienza con astenia marcada, disfagia y pérdida de peso, con posterior aparición de hidronefrosis bilateral secundaria a un carcinoma urotelial de vejiga, seguido de fallo multiorgánico y fallecimiento.

En este complejo caso clínico se discuten dos vertientes fundamentalmente: la asociación de la esclerodermia con vasculitis ANCA positiva y su probable relación con el carcinoma urotelial. El daño renal en pacientes con esclerodermia suele deberse a insuficiencia renal crónica (esclerosis y adelgazamiento progresivo de las arteriolas renales) o a crisis hipertensivas con insuficiencia renal aguda. Una forma poco común es el desarrollo de una glomerulonefritis necrotizante asociada a ANCA positivos. La asociación de esclerodermia y cáncer es un tema controvertido; siendo una posible explicación el considerar la esclerodermia como un fenómeno paraneoplásico por su correlación temporal, curso fulminante de la enfermedad y ausencia de autoanticuerpos típicos de este proceso.

#### 6. PACIENTE CON LIPOMATOSIS GLÚTEA Y PLACA VERRUCOSA PERIANAL

J.L. Díaz Recuero, J. Aneiros-Fernández, R. Mullor Nogales, I. Zannin, X. Carzolio, R. Haro Ramos, M.C. Fariña Sabaris, J. Fortes Alen, C. Santonja Garriga, J.L. Sarasa Corral, L. Requena Caballero y F. Manzarbeitia Arambarri

*Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Paciente de 21 años con antecedentes de intervención de lipomatosis glútea izquierda, presenta placa verrucosa en región perianal izquierda asintomática desde los 8 años. A la exploración se observa placa verrucosa papilomatosa de 4 cm de diámetro máximo, rosada, unilateral, cercana a línea de cicatriz de intervención previa. Con el juicio clínico de nevus epidérmico frente a verrugas se hace una biopsia en ojal de la lesión. El estudio histopatológico revela una epidermis marcadamente papilomatosa, con dermis papilar y subpapilar angiectásica con abundante matriz extracelular mixoedematosa, tingible con azul alcian a pH 2,5 y tinción negativa a pH 0,5. El diagnóstico morfológico fue nevus mucinoso.

El nevus mucinoso fue descrito inicialmente por Redondo Bellón en 1993 como depósitos de mucina en la dermis superficial de manera difusa sin fibras de elásticas ni de colágeno; hasta la fecha hay menos de 15 casos publicados en la literatura. Entre los casos descritos hay nevus mucinosos congénitos y adquiridos. Se presentan como pápulas o placas verrucosas lineales. Suele afectar a la parte baja de la espalda.

El diagnóstico diferencial clínico hay que hacerlo con nevus epidérmico, nevus conectivo, nevus lipomatoso superficial y otros hamartomas superficiales. El diagnóstico diferencial histológico hay que hacerlo con mucinosis cutáneas de la infancia, mucinosis papular y nevus mucinoso ecrico.

Al ser lesiones benignas a veces se hace tratamiento quirúrgico del área afectada por motivos estéticos.

Presentamos un caso excepcional de nevus mucinoso con lipomatosis ipsilateral. No hemos encontrado ningún caso descrito previamente con esta asociación en la literatura.

#### 7. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE SEPSIS POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA

F. Alfageme, C. Ciudad, L. Barchino, D. Velázquez, P. Zamberk, D. Velázquez, R. Suárez y P. Lázaro

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** La aparición de lesiones cutáneas compatibles con manifestaciones secundarias de sepsis por *Pseudomonas* puede ser el primer signo de una enfermedad debilitante grave.

**Historia clínica.** Varón de 46 años sin antecedentes de interés que ingresa en UCI por fiebre, bipenia, lesiones consistentes en ampollas hemorrágicas y tumoración axilar izquierda. Se cultiva *Pseudomonas aeruginosa* que también se aísla en hemocultivos y se objetiva histopatológicamente. La biopsia de médula ósea es compatible con leucemia mieloide aguda. Se inicia antibioterapia sistémica con meronem y vancomicina junto con un ciclo de quimioterapia con ARA-C. Tras una leve mejoría clínica el paciente fallece tras disnea súbita. En la necropsia se objetivan las lesiones previamente descritas y un embolismo pulmonar micótico.

**Discusión.** *Pseudomonas aeruginosa*, como el resto de cocobacilos gramnegativos, presenta en sus formas diseminadas en los pacientes inmunodeprimidos un espectro de lesiones que incluye el eritema inespecífico, las ampollas hemorrágicas, la ectima gangrenosa y los nódulos subcutáneos. Esta clínica cutánea nos debe hacer pensar en una enfermedad debilitante de base y en una sepsis por este tipo de bacterias. El inicio de una antibioterapia efectiva en este grupo microbiano y el tratamiento de la causa inmunosupresora pueden suponer una mejoría en la expectativa vital del paciente.

**Conclusión.** La expresión cutánea de las formas cutáneas de infecciones graves pueden guiarnos en el diagnóstico y tratamiento de la patología infecciosa y nos deben hacer descartar causas secundarias de inmunosupresión.

## 8. LESIONES CUTÁNEAS Y ALTERACIÓN DE LAS FIBRAS ELÁSTICAS

P. Belmar, E. de Eusebio, A. Vergara, C. Sánchez Herreros, E. Díez, E. Jiménez y J. Cuevas

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.*

**Caso clínico.** Paciente de 34 años con antecedentes de alopecia areata. Consulta por aparición progresiva de lesiones cutáneas blanquecinas, asintomáticas, en tronco y miembros superiores. No se relacionaban con traumatismo ni lesión inflamatoria previa. En la exploración cutánea destacaba la presencia de pápulas y máculas de consistencia firme en la base del cuello, el tronco y los miembros superiores. La exploración física general, oftalmológica y cardiovascular resultaron normales. En la biopsia cutánea con tinción para fibras elásticas se evidenció una intensa fragmentación de estas en dermis reticular superficial. Las pruebas de analíticas generales, autoinmunidad y serologías resultaron normales o negativas. Juicio clínico: elastorrexis papulosa (EP).

**Discusión.** La EP es un trastorno adquirido de las fibras elásticas descrito por primera vez por Bordas en 1987 que se caracteriza fundamentalmente por una marcada fragmentación o elastorrexis de dichas fibras en la dermis reticular. Desde entonces solo se han publicado 13 casos en la literatura. Se manifiesta generalmente de forma esporádica en la segunda década de la vida como pápulas blanquecinas de consistencia firme distribuidas en tronco y miembros superiores, sin describirse alteraciones sistémicas asociadas. En la histología se observa fragmentación y disminución de las fibras elásticas y en la ME se observa disminución de estas fibras con incremento relativo del componente fibrilar. Frente a este cuadro histológico hay que hacer diagnóstico diferencial con otros trastornos adquiridos de las fibras elásticas, que incluyen el nevus anelástico, la elastolisis perifolicular, la anetodermia, la elastolisis de la dermis media, etc.

## 9. EMPIEMA NECESSITATIS

M.M. Llamas Velasco, I. Domínguez Fernández, E. Ovejero Merino, S. Pérez Gala y A. García Díez

*Servicios de Dermatología y Cirugía Torácica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción.** El empiema *necessitatis* se define como la extensión de un empiema, a través de la pleura parietal, al tejido circundante, con tendencia al drenaje espontáneo. Los agentes etiológicos más frecuentemente implicados son *M. tuberculosis* y *Actinomyces* spp. La actinomycosis, infección crónica granulomatosa producida por una bacteria grampositiva anaerobia que forma hifas filamentosas, tiene como agente etiológico principal el *A. israelii*. Según la localización de la infección se distinguen varias formas: cervicofacial, torácica, abdominopélvica, del SNC, cutánea y otras.

**Caso clínico.** Mujer de 32 años, con anorexia nerviosa y mala higiene dental. Consultó por la aparición, hacía un mes, de tos seca, sin sintomatología general ni fiebre. Concomitantemente refería la aparición de una tuberosidad de 7 cm de diámetro en zona anterior de hemitórax derecho, dolorosa a la palpación, de crecimiento paulatino. Una radiografía de tórax objetivó una condensación basal derecha acompañada de derrame ipsilateral. Una TC torácica confirmó posteriormente la presencia de una consolidación pulmonar derecha, acompañada de importante empiema, que se extendía hasta tejido celular subcutáneo suprayacente. Se realizó PAAF de la lesión cutánea, cultivándose el exudado en medios aerobios y anaerobios. Se obtuvo crecimiento de *Actinomyces gerencseriae* (*A. israelii* serovar 2), *Eikenella corrodens* y *Staphylococcus coagulasa* negativos spp. Tras conocer el resultado de los cultivos, se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico a dosis de 2 g/8 h durante dos meses, con buena evolución.

**Discusión.** El empiema *necessitatis* es una rara complicación de los derrames paraneumónicos tratados incorrectamente o no tratados inicialmente, como ocurrió en nuestro caso. La evaluación inicial del líquido pleural permite un tratamiento más precoz y evita buena parte de la morbimortalidad. El diagnóstico de presunción de una actinomycosis se basa en la combinación de un cuadro clínico-radiológico compatible, con visualización de bacterias grampositivas filamentosas en la tinción de Gram del exudado y se apoya en la presencia de factores predisponentes para la enfermedad. La confirmación se realiza mediante cultivo del género causal. Su tratamiento es clásicamente la penicilina, pero la demostración de implicación de especies concomitantes en el cuadro clínico y en algunos fallos de las pautas tradicionales está produciendo un cambio de tendencia y el uso de antibióticos orientados a cubrir también dicha flora, para obtener buenos resultados clínicos con pautas más cortas.

## 10. MIOINTIMOMA

V. Monsálvez, C. Garrido, L. Fuertes de Vega, I. García Cano, S. López, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha

*Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción.** Presentamos un caso raro de tumor benigno de glánde denominado miointimoma. Debido a que solo se han descrito 17 casos en la literatura, aportamos un nuevo caso compatible tanto clínicamente como histológicamente con un miointimoma. Debido a su rareza y al hecho del amplio diagnóstico diferencial, hacemos revisión de ese tipo de tumor y otros con los que se puede confundir.

**Caso clínico.** Se trata de un varón de 74 años que viene a nuestra consulta porque desde 4 meses antes se había notado un nódulo duro asintomático en el glánde. El nódulo permanecía estable sin crecer ni dar sintomatología. No refería ningún traumatismo pre-

vio. A la exploración física presentaba un nódulo palpable, bien delimitado, de menos de 1 cm de tamaño, situado al lado derecho del glande, cerca del surco balano-prepucial. En superficie no había alteraciones, sin cambios de coloración ni signos de inflamación. Sin dolor a la palpación. En el estudio anatomopatológico se objetivaron alteraciones compatibles con miointimoma. Debido a la benignidad de la lesión, se decidió seguimiento en consulta.

*Comentario.* El miointimoma es un tumor que suele localizarse en el glande y la corona del pene. Se manifiesta como un nódulo palpable más que visible, que tiene un tamaño de milímetros hasta centímetros. Totalmente asintomático. El diagnóstico es histológico. El tratamiento de elección es quirúrgico o la abstención terapéutica. Presentamos el caso debido a su rareza, y a que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de nódulos asintomáticos de pene. Nuestro caso sería el más anciano descrito.

# MADRID

28 de febrero de 2008

## 1. POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA

R. Haro, J.M. Revelles, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Caso clínico.** Mujer de 56 años que acudió al Servicio de Urgencias por en las articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y distales de los tres últimos dedos de la mano, metatarsofalángica e interfalángicas proximales y distales de los pies y sensación de parestesias en el miembro inferior derecho. Además, refería pérdida de peso no cuantificada en los últimos dos meses. En la exploración física destacaba febrícula (37,3 °C), signos de artritis donde la paciente refería artralgiás, y cianosis distal en cuarto y quinto dedos de la mano izquierda, en el cuarto dedo de la mano derecha y en el primer dedo del pie izquierdo. En la pierna derecha, en la cara anterolateral, presentaba una placa equimótica. Se realizaron múltiples pruebas complementarias donde destaca anemia, aclaramiento de creatinina de 70, ANCA positivos a título de 1/160, Ac. anti-mieloperoxidasa 250 U/ml, Ac. antiproteínasa negativo. Biopsia cutánea del pulpejo del primer dedo de pie izquierdo con vasculitis de pequeña arteria en la unión dermoepidérmica y cambios isquémicos dermoepidérmicos. Biopsia renal con una glomerulonefritis segmentaria focal ANCA asociada. TAC torácica con parénquima pulmonar con áreas parcheadas de vidrio deslustrado, engrosamiento de los septos interlobulillares y nódulos centrolobulillares. EMG: polineuropatía sensitivo motora y axonal, intensa en miembros inferiores con pérdida importante de unidades motoras. Diagnóstico: poliangeítis microscópica. Se le pautó tratamiento con esteroides y ciclofosfamida, con mejoría general excepto de la lesión del cuarto dedo de la mano derecha, que sufrió una intensa isquemia y tuvo que ser finalmente amputado. Después se cambió la ciclofosfamida por azatioprina y los esteroides continúan en pauta descendente. La última revisión fue en diciembre de 2007, en que se encuentra en remisión completa.

**Discusión.** La poliangeítis microscópica es una vasculitis de pequeño vaso que desde 1994 se considera independiente de la PAN sistémica. Se trata de una vasculitis paucimune, necrotizante con ANCA positivo y con muchas similitudes con la enfermedad de Wegener, tanto es así que se ha propuesto que ambas formen parte de un mismo espectro clínico, no presentando la poliangeítis microscópica granulomas en las vías respiratorias altas. La clínica típica de esta enfermedad son síntomas generales, fiebre y pérdida de peso. En el 50% de los pacientes hay lesiones cutáneas que pueden ser una púrpura palpable tipo vasculitis leucocitoclástica, livedo reticularis, úlceras, nódulos necrotizantes, necrosis, isquemia digital (7%), urticaria-vasculitis, etc. También hay alteraciones en el SNP, como mononeuritis múltiples (57%), artralgiás (10-50%), hemoptisis (11%), etc. En la analítica lo más significativo es la presencia de ANCA positivos en el 80% de los casos, de los cuales el 60% son anti-mieloperoxidasa. El tratamiento se realiza con inmunosupresores.

## 2. PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SÍFILIS PRIMARIA EN PACIENTE VIH+

M.U. Floristán Muruzábal<sup>a</sup>, R.A. Feltes Ochoa<sup>a</sup>, M. Feito Rodríguez<sup>a</sup>, C. Gómez Fernández<sup>a</sup>, B. Casado Verrier<sup>a</sup>, M. González Beato<sup>b</sup>, P. Herranz Pinto<sup>a</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La sífilis y la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) son enfermedades de transmisión sexual que afectan a colectivos con prácticas de riesgo similares, por lo que la coinfección no es rara. Presentamos el caso de un paciente homosexual infectado por el VIH con una lesión clínicamente anodina e histológicamente inespecífica con una serología de difícil interpretación. Correspondía a una lesión primaria sifilítica. Este caso, de difícil diagnóstico clínico, ilustra un poco la importancia que tiene familiarizarnos con la coexistencia de estas dos infecciones y sirve para recordar la complejidad, en ocasiones, de su manejo.

## 3. DETECCIÓN INMUNOHISTOQUÍMICA DE PARVOVIRUS B19 EN UN CASO DE ERUPCIÓN «EN GUANTES Y CALCETINES»

C. Santonja Garriga<sup>a</sup>, J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup>, M.C. Fariña Sabaris<sup>b</sup>, R. Haro Ramos<sup>b</sup>, L. Martín Moreno<sup>b</sup> y L. Requena Caballero<sup>b</sup>

Departamentos de <sup>a</sup>Anatomía Patológica y <sup>b</sup>Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Planteamiento.** La erupción papular y purpúrica «en guantes y calcetines» representa una manifestación infrecuente de la infección por parvovirus B19 (PV B19). Dado que dicha erupción se ha asociado además a toxicidad medicamentosa y a otros procesos infecciosos, debe confirmarse el diagnóstico serológicamente, estando menos extendido el uso de PCR e inmunohistoquímica para PV B19 en material biopsico.

**Historia clínica.** Mujer de 45 años que acude a Urgencias por presentar desde dos días antes eritema y edema en manos y pies, acompañados de prurito importante y lesiones petequiales, junto con fiebre en el día de su ingreso. Un mes antes había sufrido un cuadro de fiebre, tos y expectoración, tratado con antibióticos y antiinflamatorios no esteroideos, que cedió en tres días. En la exploración se observa, además, la presencia de lesiones petequiales en paladar. Se realiza biopsia cutánea de la cara anterior de la muñeca derecha.

**Resultados.** El estudio histopatológico mostró leve infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular, y extravasación hemática reciente. Mediante PCR e inmunohistoquímica se detectó en el tejido fijado en formol e incluido en parafina la presencia de PV B19.

**Discusión.** En la descripción inicial por Harms et al (1990) se sospechó un origen infeccioso o medicamentoso de la erupción

«en guantes y calcetines». Más de la mitad de los casos descritos se deben a PV B19; en general el diagnóstico se confirma con estudio serológico, y no suele realizarse estudio histopatológico. Si bien mediante PCR del material fijado en formol e incluido en parafina es posible sustentar igualmente la presencia del PV B19, la inmunohistoquímica permite localizarlo en el endotelio del plexo vascular superficial.

**Conclusión.** Presentamos un caso de erupción «en guantes y calcetines» debida a PV B19, con confirmación mediante PCR e inmunohistoquímica realizadas en el material biopsico.

#### **Bibliografía recomendada**

Harms M, Feldmann R, Saurat JH. Papular-purpuric «gloves and socks» syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1990;23:850-4.

#### **4. ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA INDUCIDA POR D-PENICILAMINA**

C. Ciudad Blanco, F. Alfageme Roldán, P. Zamberk Majlis, J.A. Avilés Izquierdo, R.M. Suárez Fernández y P. Lázaro Ochaíta

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Planteamiento del tema.** La elastosis perforante serpiginosa es una entidad diferenciada de otras dermatosis perforantes que se caracteriza por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas de la dermis superior. Se han reconocido tres formas o variantes: idiopática, asociada a otras enfermedades con afectación del tejido conectivo, e inducida por D-penicilamina.

**Historia clínica.** Mujer de 30 años con antecedentes personales de enfermedad de Wilson, en tratamiento con D-penicilamina desde los 10 años, que consulta por lesión de crecimiento progresivo en región cervical anterior de un año de evolución. En la biopsia cutánea aparecen fibras elásticas engrosadas y fragmentadas con un infiltrado inflamatorio granulomatoso y una epidermis hiperplásica con canales de eliminación conteniendo restos de fibras elásticas alteradas. Con el diagnóstico de elastosis perforante serpiginosa inducida por D-penicilamina se inicia tratamiento con corticoides y retinoides tópicos, a pesar de lo cual el cuadro continúa progresando. Finalmente se decide suspender el tratamiento con D-penicilamina introduciendo acetato de zinc para el control de la enfermedad de Wilson y tras tres sesiones de crioterapia se observa una gran mejoría.

**Discusión.** La D-penicilamina es un fármaco quelante de cobre que produce trastornos cutáneos en un alto porcentaje de los pacientes tratados. Induce una elastopatía con una histología característica donde aparecen fibras elásticas engrosadas, fragmentadas, irregulares, con pequeñas proyecciones laterales en un patrón conocido como «*bramble bush*». Estas fibras elásticas anormales favorecen la aparición de una reacción granulomatosa de cuerpo extraño y se produce una eliminación transepidérmica

de las mismas. Como tratamiento se han utilizado corticoides y retinoides tópicos, isotretinoína oral, imiquimod, láser CO y crioterapia, obteniendo esta última los mejores resultados.

**Conclusión.** La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis perforante que aparece en diferentes contextos que tienen en común un trastorno de las fibras elásticas. Las formas asociadas a D-penicilamina mejoran tras la retirada del fármaco al desaparecer el agente inductor de la elastopatía.

#### **5. VULVITIS DE CÉLULAS PLASMÁTICAS, VULVITIS DE ZOON**

L. Fuertes<sup>a</sup>, V. Monsálvez<sup>a</sup>, I. García-Cano<sup>a</sup>, I. Polo<sup>a</sup>, R. Rivera<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup> y F. Vanaclocha<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

La vulvitis plasmocelular circunscrita o vulvitis de células plasmáticas es una vulvitis erosiva idiopática con una clínica e histología características.

Presentamos una paciente mujer de 19 años con antecedentes de DM tipo 1 y candidiasis vulvar de repetición con lesiones vulvares de un año de evolución, que presentan diagnóstico clínico e histológico de vulvitis de células plasmáticas.

La etiología de esta entidad resulta aún desconocida. Es muy poco frecuente y afecta fundamentalmente a mucosas.

Se cree que puede estar asociada con procesos irritativos crónicos, sobre todo con incontinencia urinaria crónica. Clínicamente se caracteriza por placas rojo brillante, como un área erosiva en la mucosa vulvar.

No existe un tratamiento que haya demostrado ser eficaz, por lo que el tratamiento no es específico.

#### **6. PANICULITIS PANCREÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO**

S. Gallego Álvarez, C. Garrido Gutiérrez, I. García-Cano, R. Rivera Díaz, J.L. Peralto Rodríguez y F. Vanaclocha Sebastián

La paniculitis pancreática es una infrecuente complicación de patología de páncreas tanto benigna como maligna, en forma de lesiones nodulares con necrosis grasa del páncreo adiposo, de predominio lobulillar. Presentamos el caso de un varón de 80 años diagnosticado de cáncer de páncreas que comienza 4 meses después con aparición de lesiones nodulares, eritematosas y dolorosas en miembros inferiores. Se biopsia una de las lesiones confirmándose el diagnóstico de paniculitis.

# MADRID

27 de marzo de 2008

## 1. PLACA ERITEMATOSA CON NÓDULOS INFILTRADOS EN SU INTERIOR EN MUSLO DERECHO

A. Romero<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, L. Martín<sup>b</sup>, R. Miñano<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup>, D. Arias<sup>a</sup>, C. García-Donoso<sup>a</sup>, D. Martínez<sup>a</sup>, A. Comunión<sup>a</sup>, J.C. Tardío<sup>b</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción.** La papulosis linfomatoide (PL) forma parte del espectro de las proliferaciones linfoides CD30+. Clásicamente la PL se caracteriza por la presencia de lesiones papulonodulares, con tendencia a agruparse, que se ulceran, y curan de forma espontánea con cicatriz residual. Aunque la evolución de la PL es habitualmente indolente, se ha relacionado la PL con diversos tipos de linfomas, como la micosis fungoide, los linfomas de Hodgkin y los linfomas anaplásicos de células grandes primarios cutáneos y sistémicos.

**Historia clínica.** Varón de 27 años de edad, sin antecedentes de interés, que consultó por una placa en el muslo derecho, eritematosa, con nódulos en su interior, que había crecido de forma paulatina desde hacía 4 meses. A la exploración se observó una placa mal delimitada, eritematosa, descamativa, con leve infiltración, en cuyo interior existían 5 lesiones papulonodulares, infiltradas, de color variable desde el de la piel normal hasta eritematosas, bien delimitadas, dos de ellas confluentes, con la superficie lisa, brillante. El estudio histológico demostró un denso infiltrado dérmico polimorfo, perivascular e intersticial, superficial y profundo, constituido por linfocitos grandes con nucleolo prominente y aspecto cerebriforme, a veces multinucleados y con mitosis, que se acompañaban de linfocitos pequeños, histiocitos, eosinófilos y neutrófilos. No se observó epidermotropismo. El estudio inmunohistoquímico mostró expresión de CD3, CD4, CD43 y CD30, y negatividad para CD8, CD20 y ALK-1. Se realizó el diagnóstico de PL agminada. Las lesiones desaparecieron tras tratamiento con mometasona tópica; posteriormente se inició tratamiento con metotrexato a dosis de 7,5 mg a la semana, como mantenimiento, sin observarse recidiva tras 4 meses de evolución.

**Conclusiones.** Describimos a un paciente con características histológicas e inmunohistoquímicas compatibles con una PL, pero sobre una lesión en placa más característica de una MF, que encajaría en el diagnóstico de PL agminada, recientemente descrito. Es posible que el abordaje terapéutico de esta variante clínica de PL tenga que ser diferente y más agresivo que el de la PL convencional.

### Bibliografía recomendada

Heald P, Subtil A, Breneman D, Wilson LD. Persistent agmination of lymphomatoid papulosis: an equivalent of limited plaque mycosis fungoides type of cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:1005-11.

## 2. PSORIASIS INFANTIL. TRATAMIENTO CON FOTOTERAPIA UVB DE BANDA ESTRECHA

P. Zamberk Majlis, D. Velázquez Tarjuelo, C. Ciudad Blanco, F. Alfageme Roldán y J.M. Hernanz Hermosa

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Planteamiento del tema.** La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta fundamentalmente a la piel, y cuya evolución es impredecible. En el 25 a 30 % de los casos debuta antes de los 15 años, correspondiéndose con el 2 % de las consultas de dermatología pediátrica. La fototerapia UVB de banda estrecha (UVB-BE) comprende un espectro de radiación entre los 310 y 315 nm, con un pico de 311 nm. Su eficacia es máxima en el tratamiento de la psoriasis.

**Hipótesis.** La fototerapia UVB-BE puede ser un recurso seguro y eficaz a corto plazo en el tratamiento de la psoriasis infantil, en casos resistentes a tratamientos tópicos y como escalón previo a otras medidas terapéuticas más agresivas.

**Objetivos.** Evaluar la eficacia y la seguridad a corto plazo, de la fototerapia UVB-BE en el tratamiento de la psoriasis en la edad infantil, y comparar estos resultados con los obtenidos en adultos.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio longitudinal, descriptivo y retrospectivo mediante la recolección de datos de las historias clínicas de 20 niños, procedentes de la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, con el diagnóstico clínico de psoriasis y sometidos a fototerapia UVB-BE entre los meses de agosto de 2005 y diciembre de 2007.

**Resultados.** El 25 % de los pacientes fueron niños, y el 75 % niñas. La mediana de las edades fue de 13 años, con unos valores extremos de 5 y 7, respectivamente. El 52,17 % presentó resultados excelentes, con una mejoría de su PASI de más del 90 %. En el 21,73 % de los pacientes este disminuyó entre el 50 y 75 %, y en el 17,39 % un 75-90 %. El 8,69 % de los pacientes no presentó mejoría (mejoría del PASI menor al 50 %), suspendiendo por ello el tratamiento. La mayoría de pacientes (70 %) consiguió un buen control a largo plazo de su enfermedad, no requiriendo nuevos ciclos terapéuticos. En 6 de ellos fue necesario un nuevo ciclo. La mediana obtenida del tiempo de remisión fue de 8 meses (4-18). La mediana del número de sesiones por ciclo fue de 28 (10-59); la de la dosis acumulada, de 40.841 mJ/cm<sup>2</sup> (5.992-177.270), y la de la dosis máxima por sesión fue de 3.000 mJ/cm<sup>2</sup> (873-3.000). El 65 % de los pacientes no manifestó reacciones adversas, siendo la más frecuente el eritema, que en ningún caso motivó la suspensión del tratamiento.

**Conclusión.** La fototerapia UVB-BE es una opción terapéutica eficaz y segura a corto plazo en pacientes pediátricos afectados de psoriasis grave. Nuestros resultados son similares a los obtenidos en otros estudios tanto en población infantil como adulta.

### 3. ELASTOLISIS DE LA DERMIS MEDIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Feltes, M. Feito, M. Moratinos, J. García Macarrón, U. Floristan, M.J. González Beato y P. Herranz

La pérdida de las fibras elásticas de la dermis media en banda, o elastolisis de la dermis media, se caracteriza clínicamente por la aparición de finas arrugas en la piel y/o pápulas foliculares color piel, distribuidas en el cuello, el tronco, el abdomen y las extremidades. Es una entidad rara cuya patogenia no está dilucidada. Existen algunos casos asociados a urticaria, granuloma anular, lupus eritematoso y otras enfermedades autoinmunes.

Presentamos el caso de una mujer de 35 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por lesiones de aparición espontánea en tronco de 4 meses de evolución. A la exploración se observaban en la parte superior de abdomen finas arrugas que daban a la zona un aspecto avejentado, y en la parte inferior varias pápulas perifoliculares color piel. El resto de la exploración y las pruebas complementarias fueron normales.

El estudio anatomopatológico de la biopsia de piel, con tinción para fibras elásticas, demostró una pérdida selectiva de estas a nivel de la dermis media.

Describimos un nuevo caso de elastolisis de la dermis media en la cual no existe lesión precursora objetivable en la exploración clínica o en la anatomía patológica.

### 4. CALCIFICACIÓN VASCULAR CUTÁNEA. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 43 CASOS

E. Daudén, G. Guhl, S. Ibañes, S. Pérez-Gala, J. Fraga y A. García-Díez

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La calcificación vascular cutánea (CVC) viene definida por la presencia de calcificación en la capa media de vasos de pequeño y mediano calibre en la dermis y tejido celular subcutáneo. Existe controversia sobre el uso del término «calcifilaxia» para estos casos.

**Objetivo.** a) revisar los aspectos clínicos, de laboratorio e histopatológicos de aquellos pacientes que presenten CVC en cualquier tipo de lesiones cutáneas; b) establecer grupos tomando como base la correlación clínico-patológica, y c) determinar las enfermedades asociadas, cutáneas y extracutáneas.

**Pacientes y métodos.** Se estudian 43 pacientes (36 mujeres, 7 hombres; edad media 69,9 años, 33-99 años) con CVC. Se determina un amplio número de variables clínicas, histopatológicas y de laboratorio.

**Resultados.** Enfermedades asociadas: insuficiencia renal en 19 pacientes (generalmente crónica, múltiples causas), hipertensión arterial (32), diabetes mellitus (18), signos o síntomas de aterosclerosis (12). Datos clínicos: basándose en el diagnóstico de las lesiones en las que se observó CVC se pueden constituir dos grupos: a) pacientes con un diagnóstico bien definido (23): insuficiencia venosa, paniculitis pancreática, vasculitis, etc., y b) placas eritemato-violáceas con ulceración (18), todos ellos asociados con insuficiencia renal. En dos pacientes las lesiones cutáneas no presentaban un claro diagnóstico. Evolución muy variable. Datos de laboratorio y radiológicos: los valores de creatinina se correlacionaban con los pacientes en insuficiencia renal. Alteración del metabolismo fosfocálcico en 13, hiperparatiroidismo en 15, calcificación de partes blandas en 16/21 pacientes. Datos histológicos: calcificación sobre todo en la íntima de arterias de mediano calibre de forma concéntrica, depósitos focales en 17, número de vasos calcificados entre 1 y 8 por campo, hiperplasia intimal, necrosis epidérmica y dérmica, infiltrado inflamatorio, calcificaciones extravasculares (9).

**Conclusiones.** Los datos clínico-patológicos permiten diferenciar dos grupos de pacientes: aquellos en los que la CVC representa un epifenómeno a diferentes enfermedades de diagnóstico conocido, y otros asociados a insuficiencia renal. El mecanismo por el cual se produce la CVC es probablemente multifactorial. Podrían intervenir la insuficiencia renal (a través de la alteración en el metabolismo fosfocálcico) y varias enfermedades cutáneas a nivel local, precisando generalmente de una alteración de fondo en la microcirculación, como la que tiene lugar en pacientes con hipertensión, diabetes o aterosclerosis.

### 5. LEPRORREACCIONES

I. Polo Rodríguez, V. Monsálvez Honrubia, M. González de Arriba, L. Fuertes de Vega, C. Garrido Gutiérrez, C. Zarco Olivo, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** La lepra es una enfermedad granulomatosa lentamente progresiva causada por *M. leprae*, potencialmente complicada con fenómenos de hipersensibilidad, llamados leproreacciones, de aparición poco frecuente.

**Casos clínicos.** El primer caso es el de una mujer de 38 años con lepra *borderline* lepromatosa que dos meses después de iniciar tratamiento con rifampicina 600 mg/mes, sulfona 100 mg/día y ofloxacino 400 mg/día comienza con un cuadro de edema de manos y pies, inflamación de lesiones previas y aparición de nuevas lesiones, fiebre y dolor en cara anterior de la pierna derecha. Se diagnostica por la clínica e histología de leproreacción tipo II. El segundo caso es el de un varón de 33 años diagnosticado de lepra *borderline* tuberculoides, que un mes después de iniciar tratamiento con rifampicina 600 mg/mes y 100 mg de sulfona diaria comienza con aparición de inflamación y dolor de lesiones previamente asintomáticas sin otras manifestaciones. Con la clínica y la biopsia se diagnostica de reacción tipo I. El tercer caso es el de una paciente con lepra lepromatosa que un año después de finalizar tratamiento con rifampicina 600 mg/mes, sulfona 100 mg/día y minociclina 100 mg/día, comienza con lesiones nodulares en brazos y piernas, dolorosas, que se diagnostican de eritema nudoso leproso.

**Discusión.** Las leproreacciones pueden complicar el curso crónico de la lepra de tres formas diferentes según la interacción entre la inmunidad celular del huésped y *M. leprae*. Estas reacciones son la expresión de alteraciones inmunológicas y según sus manifestaciones clínicas e histopatológicas se dividen en tres tipos (tipo I, tipo II y fenómeno de Lucio). La identificación y el tratamiento temprano es importante para evitar el desarrollo de afectación neurológica irreversible. Nosotros presentamos tres casos de leproreacciones tipo I y tipo II que aparecen durante y después de finalizado el tratamiento debido a su escasa frecuencia y a su relevancia clínica.

### 6. DERMATOMIOSITIS CON ERUPCIÓN PITIRIASIS RUBRA PILARIS LIKE

R. Haro, J.M. Revellas, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción.** La dermatomiositis es una enfermedad de origen autoinmune cuyas manifestaciones clínicas típicas son la afectación de la piel, en forma de áreas de poiquilodermia en piel fotoexpuesta, telangiectasias periungueales y el signo del heliotropo, entre otros, y la afectación muscular, en forma de debilidad en la musculatura proximal de ambas cinturas y dolor a la palpación

de los músculos. La presencia de lesiones cutáneas hiperqueratóticas como manifestación de dermatomiositis es un hecho inusual pero bien descrito en la literatura.

*Caso clínico.* Mujer de 49 años que desde hacía unos dos presentaba múltiples lesiones cutáneas por las que había sido vista en varios hospitales, siendo diagnosticada de eritema multiforme, lupus eritematoso subagudo y posible pitiriasis rubra pilaris. La paciente acudió a nuestra consulta por la presencia de lesiones persistentes en cara y extremidades. En la exploración física destacaba la presencia de queratodermia palmo-plantar difusa, de coloración amarillenta, que se acompañaba de placas eritematoescamosas, con descamación fina superficial en brazos, piernas y cara anterior de los muslos, que dejaba áreas de piel sana entre ellas. En los párpados presentaba eritema y pigmentación residual. Se revisaron las biopsias realizadas en otros hospitales y se encontraron datos de dermatitis de la interfase en algunas de ellas (compatibles con el diagnóstico de dermatomiositis) e hiperqueratosis con paraqueratosis en bandas horizontales y verticales, sugestiva de pitiriasis rubra pilaris, en otras. Se realizó una analítica completa y otras pruebas de laboratorio donde destacaba la presencia de una CPK y aldolasa elevadas. Con todo esto se llegó al diagnóstico de dermatomiositis con erupción tipo pitiriasis rubra pilaris o dermatomiositis de Wong. Se derivó a la consulta de Reumatología, donde se le ha pautado tratamiento con Dolquine® durante 4 meses.

*Discusión.* La presencia de una erupción tipo pitiriasis rubra pilaris, conocida como dermatomiositis de Wong, fue descrita en 1953 por O'Learly, que describió una paciente con dermatomiositis, eritrodermia y queratodermia plantar. Puede presentarse como eritema o descamación generalizadas, como placas de hiperqueratosis, hiperqueratosis folicular, queratodermia palmoplantar, etc. La histología típicamente muestra hiperqueratosis folicular, que puede tener asociada o no miositis del músculo erector del pelo, aunque hay descrito un caso en donde la hiperqueratosis, aunque focal, no afectaba al folículo. Pueden encontrarse asociadas manifestaciones cutáneas típicas de dermatomiositis y alteraciones analíticas y electromiográficas por afectación muscular de la misma.

## 7. PSORIASIS ARTROPÁTICA Y AMILOIDOSIS SECUNDARIA CON FALLO RENAL ASOCIADO

M. Gutiérrez, E. Gómez de la Fuente, K. López Revuelta, E. Arranz de la Flor, A. Sánchez Gilo, D. Ruiz Genao, H. Sanz, R. Gamo Villegas, F. Pinedo y J.L. López Esteban  
*Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.*

*Introducción.* La amiloidosis reactiva (AA) o secundaria se presenta en un 5% de los pacientes con enfermedades inflamatorias crónicas. Intentar frenar el proceso inflamatorio de base es el objetivo del tratamiento, por ello las nuevas terapias biológicas constituyen uno de los pilares del mismo en el momento actual. Su pronóstico es infausto y se detecta tardíamente, siendo la afectación renal la principal causa de muerte. Presentamos un nuevo caso de amiloidosis secundaria en tratamiento con infliximab en paciente con psoriasis y artropatía psoriásica.

*Caso clínico.* Varón marroquí de 29 años con psoriasis de años de evolución, que acude por brote de psoriasis pustulosa generalizada, artralgias de predominio en miembros superiores y tobillos y deterioro de la función renal. En el estudio analítico se objetiva proteinuria en rango nefrótico y anemia de probable origen multifactorial, por lo que ante la sospecha de alteración renal y hemática secundaria a depósito de material amiloide visceral, se realiza estudio histológico cutáneo, digestivo, renal y de médula ósea. Las biopsias son compatibles con AA tras la inmunotinción, donde se objetiva un depósito extracelular de material amorfo en cantidad moderada/grave. Se inicia tratamiento con infliximab a dosis bajas, con buena evolución de las lesiones cutáneas y artropáticas a las tres semanas. Por proceso infeccioso intercurrente, la medicación fue suspendida, encontrándose en el momento actual estable respecto a las lesiones cutáneas y con menos datos de inflamación articular. Por otro lado, debido a la progresión del depósito de amiloide a nivel renal se encuentra en hemodiálisis desde hace dos meses.

*Discusión.* Las nuevas terapias biológicas, especialmente los anti-TNF (infliximab y etanercept), son los tratamientos más novedosos en el momento actual para la AA. Los resultados obtenidos son buenos en cuanto al control de la enfermedad basal y, por tanto, también en el depósito secundario de amiloide sistémico.



# MADRID

24 de abril de 2008

## 1. HISTIOCITOSIS Y LINFOMA ESPLÉNICO

I. Domínguez Fernández<sup>a</sup>, A. González de Arriba<sup>a</sup>, J. Cannata<sup>b</sup>, R. Goiriz<sup>a</sup>, M. Aragüés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>a</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Hematología y <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

**Introducción.** La coexistencia en el mismo paciente de una histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y una enfermedad de Rosai-Dorfman (RD) cutánea es excepcional. Asimismo, es infrecuente la asociación de histiocitosis y linfomas. Presentamos el caso de un paciente en el que coexisten una HCL, una enfermedad de RD cutánea y un linfoma esplénico.

**Caso clínico.** Varón de 68 años con cuadro de tres años de evolución de lesiones erosivas en paladar, enrojecimiento ocular y lesiones cutáneas diseminadas por toda la superficie corporal. En la piel presentaba dos tipos de lesiones: unas pápulas eritemato-descamativas generalizadas en tronco y extremidades cuya biopsia reveló una HCL, y otras lesiones pápulo-tuberosas redondeadas, anaranjadas, aisladas y en escaso número en las que la biopsia demostró un patrón predominante de enfermedad de RD con un pequeño nódulo de HCL. En el estudio de extensión se encontró tanto en médula ósea como en sangre periférica una subpoblación de células B CD19+ con clonalidad kappa y fenotipo compatible con linfoma de la zona marginal. En la TAC destacaba la presencia de una esplenomegalia de 14 cm. Con estos hallazgos fue diagnosticado de linfoma esplénico marginal de bajo grado. El resto de pruebas estaba dentro de la normalidad (serie ósea, gammagrafía ósea, biopsia conjuntival y biopsia de paladar). Planteamos tratamiento con fototerapia para las lesiones cutáneas. El linfoma continúa en seguimiento por Hematología y sin tratamiento por el momento, dado que se trata de un linfoma indolente.

**Conclusión.** Tras una amplia revisión de la literatura, solo hemos encontrado un caso con la asociación en un mismo paciente de una HCL y una enfermedad de RD. La coexistencia de ambas podría deberse a que tuvieran un precursor monocítico común y/o a un cambio en el fenotipo de la célula de RD preexistente. Por otro lado, es infrecuente la asociación de histiocitosis con linfomas y podría tratarse de un proceso reactivo a la neoplasia previa.

## 2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DERMATOSCÓPICAS DE LOS CARCINOMAS BASOCELULARES «ACROCORDÓN-LIKE» EN EL SÍNDROME DE GORLIN

M. Feito<sup>a</sup>, E. Sendagorta<sup>a</sup>, M. Moratinos<sup>a</sup>, J. García Macarrón<sup>a</sup>, R. Feltes<sup>a</sup>, U. Floristán<sup>a</sup>, M. González-Beato<sup>b</sup>, R. de Lucas<sup>a</sup> y A. Pizarro<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Unidad de Dermatología Pediátrica. Unidad de Lesiones Pigmentadas. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Antecedentes y objetivos.** El síndrome de Gorlin (SG) es un trastorno AD caracterizado por la presencia de múltiples carcinomas basocelulares (CBC), queratoquistes odontógenos mandibulares y alteraciones esqueléticas, entre otros. Los CBC polipoides son una variante infrecuente de CBC, difíciles de diferenciar en cier-

tas ocasiones de los acrocordones. La dermatoscopia puede ser clave para una correcta identificación de este tipo de tumores.

**Material y métodos.** Varón de 7 años diagnosticado de SG por la presencia de antecedentes familiares de esta entidad, queratoquistes odontógenos y múltiples pápulas pediculadas blandas, de color marrón claro, en cuello y tronco. Clínicamente las lesiones sugerían acrocordones, pero el examen dermatoscópico evidenció nidos y glóbulos azul-grisáceos junto a telangiectasias ramificadas en algunas lesiones, sin ningún criterio de lesión melanocítica, todo ello compatible con CBC. Se curetearon 13 lesiones con estas características, y en todas ellas el diagnóstico histológico fue de CBC.

**Discusión.** Los CBC polipoides son una variante infrecuente. Difieren histológicamente de los CBC convencionales en su apariencia exoftálica pediculada y porque los agregados tumorales están restringidos a la zona polipoide. No suelen exhibir un carácter agresivo; además, su morfología pediculada hace que sean susceptibles de decorticación, lo que permite la curación en muchos casos. En la literatura revisada se han reportado un escaso número de pacientes afectados de SG con CBC polipoides que recordaban acrocordones, pero no practicaron dermatoscopia de las lesiones. Por otro lado, Kolm et al describen las características dermatoscópicas de los CBC de 5 pacientes con SG, pero ninguno es de morfología polipoide. Encuentran glóbulos azul-grisáceos en los CBC de menor tamaño y telangiectasias ramificadas en los de mayor tamaño.

**Conclusión.** En el SG pueden aparecer CBC «acrocordón-like» ya en la infancia y la dermatoscopia puede resultar de gran ayuda en su manejo y diagnóstico.

## 3. ERUPCIÓN LIQUENOIDE INFANTIL

F. Pulgar, R. Rivera, S. Gallego, L. Fuertes, C. Garrido, V. Monsálvez, J.L. Rodríguez-Peralto y F.Vanaclocha

El liquen plano es una entidad clínica bien conocida, así como el liquen estriado. Sin embargo, se han descrito casos de *overlap* entre las dos entidades. Se presenta el caso de una niña de 7 años de edad que comienza con una erupción inicialmente lineal en miembro superior izquierdo, que posteriormente se generaliza a todo el tegumento. Existe una entremezcla de datos clínico-patológicos de las dos entidades. Presentamos un caso intermedio entre estas dos dermatosis, apoyando por tanto la hipótesis de que las dos enfermedades comprenden dos extremos de un mismo espectro.

## 4. HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA GIGANTE EN TÓRAX

A. Molina, R. Haro, E. Camacho, J. Rivelles, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La hiperplasia angioliñoide con eosinofilia es un proceso benigno muy poco frecuente caracterizado por una proliferación

vascular que clínicamente se manifiesta como una única o múltiples pápulas violáceas y nódulos subcutáneos, que en ocasiones asocian dolor o prurito. Presenta una especial predominancia en mujeres y aproximadamente el 85 % de las lesiones se localiza en la piel de la cabeza y el cuello. Todavía no existe consenso sobre si esta entidad representa una neoplasia benigna o un proceso reactivo a estímulos variados, principalmente traumatismos. Histopatológicamente se aprecia una proliferación de vasos sanguíneos de tamaño variable, tapizados por grandes células endoteliales de aspecto epitelioide que con frecuencia muestran vacuolas citoplasmáticas y un infiltrado inflamatorio de linfocitos y eosinófilos, con ocasional formación de folículos linfoides. La lesión es benigna, pero puede resultar muy persistente y difícil de erradicar.

Presentamos el caso de un varón de 58 años que consultó por una lesión asintomática de 6 meses de evolución en tórax. En la exploración se objetivó una formación tumoral rojo-violácea, de morfología cupuliforme, con hiperpigmentación circundante, de unos 8 cm de diámetro. La lesión fue extirpada quirúrgicamente y el estudio histopatológico demostró que se trataba de una hiperplasia angioliñoide con eosinofilia. No se ha observado recurrencia o metástasis tras 6 meses de seguimiento del paciente.

El origen de esta enfermedad se desconoce, aunque se piensa que podría tratarse de un proceso reactivo a distintos estímulos, principalmente infecciones, traumatismos, o una fístula arterio-venosa subyacente que producirían una hiperplasia vascular como resultado del daño y posterior reparación de una arteria o vena. También se ha sugerido el papel de las hormonas sexuales. Aunque originalmente se consideraron como dos procesos relacionados, en la actualidad se considera que la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia y la enfermedad de Kimura son dos entidades diferentes. No existe consenso respecto al tratamiento de la enfermedad, y se han descrito múltiples modalidades de tratamiento, destacando la cirugía con extirpación profunda de la base de la lesión como el más efectivo a largo plazo.

Presentamos este caso por el gran tamaño de la tumoración, así como por su localización atípica en tórax.

## 5. DERMATOLOGÍA INTANTIL EN PIEL NEGRA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA DE MADRID

A. Hernández-Núñez, D. Martínez, S. Córdoba, E. Castaño, C. García-Donoso, C. Martínez-Morán, R. Miñano y J. Borbujo  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción.** El aumento de la inmigración en los últimos años ha traído consigo un aumento del número de pacientes de piel oscura. Las enfermedades dermatológicas en estos pacientes pueden ser difíciles de interpretar por varias razones: diferente aspecto de dermatosis conocidas, patrones fisiológicos en la piel negra y enfermedades nuevas desconocidas en nuestro medio, además del problema cultural y del idioma en ocasiones. En el caso de los niños nos encontramos, además, con la dificultad añadida de la relación «con intermediarios».

**Casos.** Se revisan los cuadros dermatológicos atendidos en la población infantil (de 0 a 16 años) en pacientes de raza negra en el Hospital de Fuenlabrada de Madrid. Se subdivide la presentación en: hallazgos fisiológicos, enfermedades dermatológicas más frecuentes en la raza negra, enfermedades con igual incidencia pero distinta presentación clínica, enfermedades menos frecuentes y dermatosis tropicales.

**Discusión.** El dermatólogo tiene que comprender que la piel de estos niños es diferente, y no sólo obviamente en cuanto al color. La piel de los pacientes de raza negra se caracteriza por tener 4 patrones reactivos exagerados que se reflejan como labilidad pigmentaria, y mayor presencia de patrones folicular, mesenquimal y ampolloso, lo que condiciona la clínica cutánea diferente. Es obligación del dermatólogo hacer un esfuerzo por conocer la fisiología y patología de la piel de estos pacientes cada vez más numerosos en nuestro medio. La mayoría de los especialistas están esforzándose en este sentido debido a la creciente demanda.

## 6. PERLAS QUIRÚRGICAS EN LA CIRUGÍA DERMATOLÓGICA DE LA NARIZ

M. Campos, C. Silvente, V. Leis, R. Cabeza, L. Barchino, P. Lázaro y R. Suárez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

La extirpación de tumores cutáneos por parte del dermatólogo presenta indudables beneficios, tanto desde el punto de vista terapéutico como económico.

Uno de los mayores obstáculos que nos encontramos es que en muchos casos los tumores asientan en unidades cosméticas complejas, como la pirámide nasal.

Presentamos trucos y consejos, fruto de la experiencia de nuestro equipo en cirugía dermatológica nasal, relativos a la planificación quirúrgica, a la extracción y anclaje de injertos y a los cuidados posquirúrgicos.

# MADRID

30 de octubre de 2008

## 1. MELANOMAS EN PACIENTES INMUNOSUPRIMIDOS

L. Fuertes, V. Monsálvez, J.L. Rodríguez-Peralto, F. Vanaclocha y P. Ortiz

*Introducción.* El riesgo de desarrollo de tumores se encuentra significativamente aumentado en pacientes trasplantados. Dentro de ellos los más frecuentes son los tumores de piel. El melanoma tiene una importante y conocida relación con el sistema inmunológico, sin embargo encontramos en la literatura datos controvertidos acerca de la relación entre el tratamiento inmunosupresor y el desarrollo de este tumor.

*Objetivos.* Determinar las características clínicas, epidemiológicas, histológicas y evolutivas de los melanomas pertenecientes a pacientes sometidos a inmunosupresión secundaria a trasplante y un paciente sometido a inmunosupresión mantenida debido a una glomerulonefritis membranosa, y comparar nuestros hallazgos con los datos de otros estudios a nivel internacional.

*Pacientes, material y métodos.* Revisamos todos los casos de melanoma extraídos de la base de datos de tumores del Servicio de Dermatología del Hospital 12 de Octubre que contaba con 1.121 recogidos entre los años 1980 a 2008. Solamente 6 de ellos habían seguido tratamiento inmunosupresor postrasplante y uno más había seguido tratamiento inmunodepresor por una glomerulonefritis membranosa. Encontramos 7 melanomas en 6 pacientes que habían sido sometidos a inmunosupresión previa. Para todos ellos se han recogido datos clínicos (incluyendo tipo y duración de la inmunosupresión), datos epidemiológicos y evolutivos e histológicos.

*Conclusiones.* Resulta complicado extraer conclusiones con una alta evidencia científica, salvo la certeza de que son necesarios más estudios y con mayor población para obtener datos estadísticamente significativos. Sin embargo, creemos que resulta importante que algunas de las tesis formuladas en estudios previos acerca tanto del peor pronóstico de estos pacientes, como de la aparición de sus melanomas sobre lesiones névicas preexistentes, sean revisadas de una manera más exhaustiva. Además, resaltar que la buena evolución de nuestros pacientes bien podría estar en relación con el cambio en la medicación inmunosupresora que se realizó en la gran mayoría de los participantes del estudio y por el seguimiento exhaustivo que se realiza en este tipo de pacientes. En todo caso, los datos en cuanto a la evolución de los pacientes inmunosuprimidos con diagnóstico de melanoma de los distintos estudios son sin duda difíciles de comparar entre sí.

## 2. ECCEMA HERPÉTICO EN LINFOMAS CUTÁNEOS DE CÉLULAS T

V. Monsálvez, I. Polo, L. Fuertes, I. García-Cano, C. Zarco y F. Vanaclocha

*Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.*

El eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi es una entidad de sobra conocida por la afectación de los pacientes con dermatitis atópica y otro tipo de dermatosis, pero son pocos los

casos publicados de afectación en micosis fungoide o síndrome de Sézary. Presentamos un caso de un paciente con micosis fungoide avanzada que durante su enfermedad presentó un herpes diseminado con gran afectación cutánea, que con tratamiento vírico y profiláctico antibacteriano sobrevivió a pesar de la gravedad del mismo, siendo ejemplo de las numerosas infecciones que pueden presentar este tipo de pacientes, a pesar de que la infección bacteriana es la más frecuente, quedando en un segundo plano la causa viral.

## 3. ANGIOSARCOMA DE MAMA POST-RADIOTERAPIA

J.M. Revelles, E. Camacho, R. Haro, A. González de Arriba, M. González de Arriba, J. Angulo, L. Carrasco, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

*Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Presentamos el caso de una paciente de 83 años de edad, con antecedentes de dos episodios de hemorragia digestiva alta por úlcera gástrica, síndrome depresivo, hipertensión arterial y estenosis aórtica leve, en tratamiento con múltiples fármacos. En febrero de 2001 es diagnosticada de un carcinoma lobulillar infiltrante de mama derecha T2, N1, M0 con receptores hormonales positivos. Recibió quimioterapia coadyuvante con esquema FEC por 6 ciclos seguido de radioterapia y tratamiento hormonal con tamoxifeno hasta mayo de 2006. Ha estado en seguimiento desde entonces, permaneciendo libre de enfermedad aunque con un discreto incremento de marcadores tumorales. Ingresó en el Servicio de Oncología en mayo de 2008 por un episodio de vómitos a estudio, descubriendo una lesión sospechosa en la mama derecha, por lo que consultaron a nuestro servicio. A la exploración física dermatológica destacaba una placa eritematoviolácea, indurada, localizada en cuadrante inferoexterno. Se procedió a biopsia incisional amplia bajo anestesia local y al correspondiente estudio histopatológico de la pieza, llegándose al diagnóstico de angiosarcoma post-radioterapia. En la TAC de tórax, abdomen y pelvis no se evidenció extensión de la enfermedad. Dada la edad y situación de la paciente se decidió actitud expectante y tratamiento sintomático.

Los angiosarcomas de la mama se clasifican en primarios, debidos a linfedema (Stewart-Treves), y asociados a radioterapia. Dada la rareza y la variabilidad en la apariencia de estas lesiones en la mama irradiada, no suelen ser considerados como un diagnóstico de primera línea. Suelen aparecer entre 1-7 años después de la radiación. El tratamiento de elección sería la extirpación completa con márgenes amplios, no estando claro el beneficio del uso de quimio o radioterapia, pero presentan un mal pronóstico.

El diagnóstico diferencial histopatológico entre las lesiones que aparecen en la mama irradiada es difícil ya que incluye proliferaciones vasculares atípicas que simulan angiosarcomas y auténticos angiosarcomas. El descubrimiento de nuevos marcadores de endotelio linfático (podoplanina, D2-40, Lyve-1 y Prox-1), junto con un índice proliferativo elevado (Ki-67), per-

miten establecer con mayor seguridad el diagnóstico de angiosarcoma.

#### 4. CARCINOMA VERRUCOSO. UN CASO TÍPICO

A. Villanueva, A. Moreno, E. Castaño, S. Córdoba, A. Hernández, D. Arias, D. Martínez y J. Borbujo  
*Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

El carcinoma verrucoso es una variante clinicopatológica característica del carcinoma epidermoide que puede afectar a la cavidad oral, laringe, esófago y piel. Es un tumor verrucoso, de crecimiento lento hasta alcanzar un gran tamaño e invadir estructuras próximas, pero solo excepcionalmente metastatiza.

Presentamos a un paciente varón de 52 años de edad con una lesión tuberosa, verrucosa, en antepié derecho, de al menos dos años de evolución, de crecimiento progresivo. Se le había practicado una biopsia hacía 6 meses en la que no se observaba carcinoma, habiendo seguido tratamiento desde entonces con queratolíticos, imiquimod y bleomicina sin obtener respuesta. En nuestro servicio se realiza una nueva biopsia en la que se demuestra la presencia de un carcinoma de tipo verrucoso. Se realiza extirpación completa de la lesión con márgenes libres y reconstrucción del defecto con injerto de piel de espesor total. No se ha detectado la presencia de extensión metastásica.

La forma clínica más frecuente del carcinoma verrucoso es la afectación plantar. Suelen ser lesiones exocíticas, con fístulas de drenaje, exudativas, a menudo dolorosas. Con frecuencia se requieren múltiples biopsias hasta obtener un diagnóstico de carcinoma verrucoso. El tiempo medio de duración de las lesiones hasta el diagnóstico suele ser de 13 a 16 años.

#### 5. HEPATITIS AGUDA Y TOXICODERMIA ASOCIADAS AL CONSUMO DE TÉ VERDE

J. Jiménez Reyes, E. González Guerra, I. Vargas-Mahuca Salido, E. Tévar Valiente y E. Sierra González  
*Unidad de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Infanta Cristina. Parla. Madrid. España.*

Se presenta el caso de un varón que presentó una hepatitis aguda icterica, descartándose causa vírica, autoinmune, alcohólica o farmacológica. El paciente consumía desde 5 meses antes cápsulas e infusiones de té verde. En el transcurso de la hepatitis presentó pápulas localizadas en el tronco y en las extremidades, algunas de ellas con aspecto liquenoide. En la histopatología de las lesiones cutáneas se apreció paraqueratosis e hipogranulosis focal, queratinocitos necróticos en capas altas de la epidermis, dermatitis de interfase y un infiltrado inflamatorio crónico con algunos eosinófilos en la dermis, con distribución intersticial y perivascular. Las lesiones remitieron en el transcurso de tres semanas sin secuelas, tras la aplicación de una crema de corticoides tópicos.

Se han publicado casos de hepatitis aguda tras el consumo de té verde y de hepatitis aguda y dermatitis liquenoide tras la administración de valproato sódico<sup>1,2</sup>. No hemos encontrado publicado ningún caso de lesiones cutáneas similares a las de este paciente asociadas a hepatitis por té verde.

##### Bibliografía

1. Bonkovsky HL. Hepatotoxicity associated with supplements containing Chinese green tea (*Camelia sinensis*). *Ann Intern Med.* 2006;144:68-71.
2. Huang YL, Hong HS, Wang ZW, Kuo TT. Fatal sodium valproate-induced hypersensitivity syndrome with lichenoid dermatitis and fulminant hepatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:316-9

#### 6. ECCEMA HERPÉTICO

D. Velázquez, P. Zamberk, C. Ciudad, C. Fernández-Antón, M. Campos, R. Suárez y P. Lázaro  
*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

*Planteamiento del tema.* El eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi es una infección cutánea diseminada por VHS en pacientes con una dermatosis subyacente, eccematosa en el primer caso y no eccematosa en el segundo. Desde el punto de vista clínico, el inicio suele ser un herpes labial, con diseminación en forma de vesiculopústulas umbilicadas que progresan a erosiones y costras en áreas de piel afectadas previamente por otra dermatosis, sobre todo en áreas faciales. Puede asociar fiebre, malestar general, linfopenia y linfadenopatías, con resolución del cuadro generalmente sin dejar cicatriz. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana, generalmente por *Stafilococcus aureus*. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y el tratamiento de elección es el aciclovir intravenoso, gracias al cual la mortalidad asociada ha disminuido del 50 % a menos de un 10 %.

*Historia clínica.* Presentamos tres casos clínicos, dos de ellos diagnosticados de eccema herpético y el tercero de erupción variceliforme de Kaposi sobre enfermedad de Darier. La confirmación diagnóstica se obtuvo mediante el cultivo de la lesión, la IFD y la biopsia cutánea respectivamente, y se consiguió la completa resolución en los tres casos, tras tratamiento sistémico con aciclovir y antibiótico.

*Discusión.* Describimos tres casos clínicos de infección cutánea diseminada por VHS sobre dermatosis previas, dos de ellas sobre dermatitis atópica y la tercera sobre enfermedad de Darier. Se ha descrito también sobre otras múltiples dermatosis como penfigoide ampolloso, rosácea, psoriasis o micosis fungoide, entre otras. Existen múltiples factores etiopatogénicos en el eccema herpético, entre ellos la alteración en la inmunidad mediada por células T y NK, el aumento de los niveles de IgE (que sirve como biomarcador de riesgo), la disminución de INF-gamma e IL-18, o la disregulación en la formación de catelicina. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, confirmándose mediante el citodiagnóstico de Tzanck, el cultivo, la IFD, la serología, técnicas de PCR o la biopsia. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana de las lesiones, pero las más graves son la queratitis herpética, que puede llevar a ceguera irreversible, y la viremia sistémica, principal causa de muerte en estos pacientes, muy disminuida desde la introducción del aciclovir intravenoso en el tratamiento.

*Conclusión.* El eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi es una infección cutánea diseminada por VHS en pacientes con dermatosis preexistentes, fundamentalmente en aquellos con dermatitis atópica de inicio precoz, con un curso crónico recurrente hasta la edad adulta, predominio de las lesiones faciales, asociada a gran aumento de IgE y sensibilización a distintos alérgenos.

#### 7. LEUCOPLASIA VELLOSA ORAL EN DOS PACIENTES INMUNOCOMPETENTES

C. Eguren<sup>a</sup>, I. Domínguez<sup>a</sup>, Á. Juárez<sup>a</sup>, J. Sánchez-Pérez<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Díez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

La leucoplasia vellosa oral (LVO) afecta principalmente a pacientes VIH positivos y a pacientes inmunocomprometidos VIH negativos. Excepcionalmente se ha descrito en pacientes sin evidencia clínica de inmunosupresión. Presentamos dos casos de LVO en pacientes inmunocompetentes: en uno de ellos la LVO

aparece sobre lesiones de liquen plano erosivo de mucosas, y en el otro se asocia a fiebre Q. Esta última asociación no ha sido descrita en la literatura.

*Caso 1.* Mujer de 72 años con lesiones blanquecinas reticuladas y ulceradas en caras laterales de la mucosa oral y bordes laterales de la lengua, de 5 meses de evolución, y que habían sido tratadas con corticoides tópicos con escasa mejoría. La biopsia mostraba hallazgos histopatológicos de LVO sobre liquen plano erosivo de mucosas. No se encontró ningún dato clínico ni de laboratorio de inmunosupresión. Se trató con corticoides orales y tópicos durante un mes, con buena respuesta clínica de la LVO, persistiendo en otra nueva biopsia el liquen plano erosivo. A los 6 meses la paciente se encontraba asintomática y con lesiones residuales.

*Caso 2.* Varón de 68 años de edad ingresado en el Servicio de Medicina Interna al que se le diagnosticó un cuadro de fiebre Q que fue tratado con doxiciclina oral. Durante el ingreso presentó

placas blanquecinas asintomáticas en ambos bordes laterales de la lengua que no se desprendían con el raspado. La histología confirmó que se trataba de una LVO. La fiebre Q se resolvió sin complicaciones con el tratamiento pautado y en el amplio estudio realizado al paciente no se encontró ningún dato de inmunosupresión. Las lesiones de la boca se resolvieron en 5 meses sin realizar tratamiento.

Presentamos dos casos muy poco frecuentes de LVO en pacientes inmunocompetentes, que confirman que ni la infección por VIH ni el estado de inmunosupresión son condiciones necesarias para la aparición de la LVO. La patogenia de esta enfermedad es aún desconocida, pero se piensa que el VEB logra evadir la respuesta inmune en el epitelio oral independientemente del sistema inmune sistémico. Esto explicaría por qué la LVO puede afectar tanto a pacientes inmunosuprimidos como a inmunocompetentes.

# MADRID

27 de noviembre de 2008

## 1. NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA: TRATAMIENTO CON CICLOSPORINA A

C.M. González Herrada<sup>a</sup>, J. Jiménez Reyes<sup>a</sup>,  
I. Martín González<sup>a</sup>, O. González Valle<sup>a</sup>, M.J. López Redondo<sup>a</sup>,  
J.A. Lorente<sup>b</sup>, M.A. de la Cal<sup>b</sup>, R. Fonseca<sup>c</sup> y P. Holguin<sup>c</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Cuidados Intensivos y <sup>c</sup>Cirugía Plástica. Hospital Universitario de Getafe. Madrid. España.

**Introducción.** La necrolisis epidérmica tóxica (NET) es una enfermedad ampollosa aguda, grave, desencadenada casi siempre por medicamentos, caracterizada por necrosis y despegamiento de la epidermis de gran parte de la superficie corporal, erosiones mucosas pluriorificiales y alteraciones sistémicas. Su mortalidad se estima entre el 30 y el 70 %. Al parecer se trata de una reacción citotóxica-citotóxica contra los queratinocitos alterados por el medicamento, en la que intervienen además una predisposición genética y una alteración del metabolismo del fármaco. Para predecir su gravedad y mortalidad se ha desarrollado el índice SCORTEN<sup>1</sup>. Su tratamiento debe realizarse en Unidades de Grandes Quemados (UGQ) por un equipo multidisciplinario; incluye medidas generales, cuidados cutáneo-mucosos locales y una terapéutica específica no bien establecida en la actualidad.

**Pacientes y métodos.** Presentamos una serie de 54 pacientes con NET que ingresaron en la UGQ en un periodo de 13 años, 33 eran mujeres y 21 hombres, su edad media fue de 50,3 años (rango 16-88) y la superficie cutánea media afectada del 67,5 % (rango 15-100 %). El SCORTEN medio de la serie fue de 2,87 puntos (rango 1-6), con una mortalidad media esperada del 33,86 %. El tratamiento se estableció siguiendo un protocolo uniforme que incluía medidas generales, cuidados cutáneo-mucosos locales y administración de ciclosporina A (CSA) a dosis de 3-4 mg/kg y día por vía oral o de 1-1,3 mg/kg y día por vía intravenosa, hasta reepitelización completa, disminuyéndose luego progresivamente hasta suspender, siendo su duración media de 25 días (rango 12-60 días).

**Resultados.** Curaron el 83 % de los pacientes y fallecieron el 17 %, siendo la diferencia con la esperada según el SCORTEN estadísticamente significativa; la necrolisis se detuvo al cabo de 2,36 días desde el inicio del tratamiento (rango 1-7 días) y la reepitelización se completó al cabo de 9,02 días (rango 4-15 días). No detectamos efectos secundarios atribuibles a la CSA.

**Conclusiones.** La CSA a las dosis reseñadas constituye un tratamiento eficaz y seguro para la NET que disminuye de manera significativa la mortalidad, detiene la necrolisis en 48 horas y consigue la reepitelización completa en unos 9 días.

### Bibliografía

1. Bastuji-Garin S, Fouchard N, Bertocchi M, Roujeau JC, Revuz J, Wolkenstein P. SCORTEN: a severity-of-illness score for toxic epidermal necrolysis. *J Invest Dermatol.* 2000; 115: 149-53.

## 2. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T DE PEQUEÑO/MEDIANO TAMAÑO CD4+

C. Garrido, S. Gallego, C. Zarco, J.L. Rodríguez Peralto, P.L. Ortiz y F. Vanaclocha

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Los linfomas cutáneos primarios de células T (LCCT) constituyen un grupo de entidades heterogéneas e infrecuentes cuyo diagnóstico, clasificación y tratamiento resultan en ocasiones todo un reto.

Presentamos el caso de un varón de 78 años que consultó por aparición de lesiones eritematosas, infiltradas, levemente pruriginosas en espalda, tercio superior de tórax y hombros de 6 meses de evolución. El informe histopatológico fue compatible con linfoma B de la zona marginal (en dos biopsias sucesivas), descartándose afectación sistémica e infiltración de la médula ósea. Se inició tratamiento con rituximab intralesional sin clara mejoría del cuadro tras 6 ciclos. El hallazgo de un reordenamiento T monoclonal en piel (con banda idéntica en dos muestras diferentes) reorientó el diagnóstico hacia un LCCT. Se inició entonces tratamiento con bexaroteno oral con evidente mejoría de las lesiones en 6 meses.

Dentro de la actual clasificación WHO-EORTC de los linfomas cutáneos nuestro caso se encuadraría en los linfomas periféricos primariamente cutáneos de células T (sin especificar). Presentamos este caso por su difícil diagnóstico clínico e histológico y por la mejoría de las lesiones conseguida hasta el momento con bexaroteno.

## 3. LEUCEMIA/LINFOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCTOIDES

R. Haro, D. Camacho, J.M. Revelles, M. González de Arriba, A. González de Arriba, L. Carrasco, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Caso clínico.** Varón de 52 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina. Acudió a consulta de Dermatología por la presencia de unas lesiones cutáneas asintomáticas de 4 meses de evolución, localizadas en tronco, miembros superiores, inferiores y cara; no se acompañaban de afectación del estado general. Las lesiones consistían en placas y nódulos eritematovioláceas, con tendencia a confluir en la espalda, e infiltradas al tacto. En algunas de ellas era llamativo el tono purpúrico de las mismas. Se tomó una biopsia de una de ellas y el estudio histológico mostró un infiltrado difuso que afectaba a dermis e hipodermis, constituido por células de mediano tamaño, más o menos homogéneas, con núcleos mono-

morfos y abundantes mitosis. Se acompañaba de abundante extravasación de hematíes. En el estudio inmunohistoquímico se detecta negatividad de los elementos linfoides de aspecto neoplásico para marcadores B (CD20, CD79a) y marcadores linfoides (CD3, CD7). Tampoco se detectaba expansión de ciclina D1, CD10, CD30, HPCA1, PAX5, MUM1, CD21. MIB-1 marcaba actividad proliferativa intensa (en torno al 40%). La expresión de CD45 es débil-moderada y difusa. Se detectó expresión moderada-intensa y difusa en los elementos linfoides neoplásicos para CD2, CD4, CD45, CD43, CD56, CD123, Bcl2, CD45RA, Fox P3. La PCR para detección del VEB ha sido negativa. El reordenamiento del receptor de linfocitos T monoclonal fue negativo. Se estableció el diagnóstico de leucemia de células dendríticas y se remitió al Servicio de Hematología. En el estudio de extensión. Ha recibido tratamiento con poli quimioterapia hasta alcanzar la remisión completa. Está a la espera de recibir un autotrasplante de médula ósea.

**Discusión.** La leucemia/linfoma de células dendríticas plasmocitoides, antes conocida como un linfoma NK blástico y neoplasia hematodérmica CD4/CD56, es una neoplasia agresiva con frecuente afectación cutánea y alto riesgo de diseminación leucémica. Su origen parece residir en precursores de células dendríticas plasmocitoides. Es más frecuente en hombres de edad avanzada y suele diagnosticarse por la afectación cutánea, aunque en el 50% de los casos se acompaña de infiltración medular al diagnóstico. Las células presentan un fenotipo típico con CD4, CD56 y CD123, negativo para otros marcadores de linfocitos T, B o mieloides.

#### 4. SARCOMA DE KAPOSI EN PACIENTE TRASPLANTADO RENAL

S. Córdoba<sup>a</sup>, A. Romero<sup>a</sup>, J.C. Tardío<sup>b</sup>, C.A. Villanueva<sup>a</sup>, M.C. García-Donoso<sup>a</sup>, D. Martínez<sup>a</sup>, M. Huertas<sup>a</sup> y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción.** La aparición de neoplasias después del trasplante renal es una complicación relativamente frecuente y en parte relacionada con los tratamientos inmunosupresores utilizados.

**Caso clínico.** Paciente varón de 45 años natural de Guinea, con antecedentes personales de paludismo, tuberculosis ya tratada, HTA, cardiopatía hipertensiva e insuficiencia renal crónica, sometido a trasplante renal hace 11 meses. En el momento de la consulta realizaba tratamiento inmunosupresor con tacrolimus, prednisona y micofenolato. Refería la aparición, tres semanas antes, en glande y pene, de dos placas papulonodulares de superficie abullonada, infiltradas a la palpación, levemente eritematoso-violáceas, asintomáticas, que persistían estables sin tratamiento. La biopsia de una de las lesiones mostró una proliferación mesenquimal maligna de patrón multinodular. Los nódulos estaban formados por células fusiformes con leve pleomorfismo y frecuentes figuras de mitosis, que se disponían formando fascículos entrecruzados con numerosos hematíes entre ellos. En la periferia de los nódulos se observaba una proliferación vascular de vasos de pequeño calibre que disecaban irregularmente el estroma colágeno. El estudio inmunohistoquímico demostró expresión por las células neoplásicas de CD34 y CD31. Con diagnóstico de sarcoma de Kaposi yatrogénico se recomendó modificar el tratamiento inmunosupresor que realizaba el paciente. Tras la sustitución de tacrolimus por sirolimus las lesiones regresaron por completo en pocas semanas.

**Discusión.** El sarcoma de Kaposi es el tumor maligno postrasplante renal más frecuente, con incidencias muy variables entre el 3-70% según las diferentes series. Estas diferencias podrían deberse a la edad de los pacientes, los tratamientos inmunosupre-

sores, el tiempo postrasplante, los factores genéticos y medioambientales. La presencia del virus herpes 8 (HHV-8) ha sido reconocida en todos los tipos de sarcoma de Kaposi, incluido el yatrogénico. El tratamiento del sarcoma de Kaposi postrasplante consiste en la reducción o suspensión del tratamiento inmunosupresor. Actualmente se utiliza el sirolimus como inmunosupresor en pacientes trasplantados con neoplasias secundarias a la inmunosupresión, con buena respuesta y resolución de las mismas.

#### 5. ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO POR SALES DE PLATA CONTENIDAS EN APÓSITOS BIATAIN AG

S. Gallego Álvarez, C. Garrido Gutiérrez, F.J. Ortiz de Frutos y F. Vanaclocha Sebastián  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

Presentamos el caso de un paciente con lesiones eczematosas en pierna izquierda y posterior diseminación con sensibilización a parches que contienen sales de plata y a las propias sales de plata (nitrate de plata 1%) en las pruebas epicutáneas.

El eccema alérgico de contacto por sales de plata es una entidad infrecuente. Las sales de plata son utilizadas como antiséptico y están contenidas en muchos de los parches utilizados en la actualidad para la cura de úlceras vasculares.

Presentamos este caso por la infrecuencia del mismo y la importancia de su conocimiento dado el creciente uso de parches que contienen sales de plata en nuestro medio actual.

#### 6. MELANOMA DESMOPLÁSICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

L.M. Pericet<sup>a</sup>, A. Hernández-Núñez<sup>b</sup>, L. Nájera<sup>c</sup>, R. Miñano<sup>a</sup>, C. Martínez<sup>a</sup>, E. Castaño<sup>a</sup> y D. Arias

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España. <sup>b</sup>Servicios de Dermatología y <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción.** El melanoma desmoplásico (MD) es una variante poco frecuente de melanoma, constituido por células malignas fusiformes en un estroma fibroso predominante. Debido a sus particulares características clínicas e histológicas, con frecuencia se confunde con lesiones fibrosas, tumores neurales y epitelomas basocelulares o espinocelulares.

**Caso clínico.** Varón de 27 años sin antecedentes de interés. Acude para valoración de una lesión eritematosa sobre elevada de 1,5 cm, de consistencia dura, con discreta hiperqueratosis central, aparecida hacía un mes en el brazo derecho. La biopsia cutánea muestra escasos elementos fusiformes dispuestos en fascículos, separados por abundante estroma colagenizado. El estudio inmunohistoquímico es positivo para la proteína S-100 y negativo para HMB-45, mela-A y citoqueratinas.

**Discusión.** El MD representa sólo el 1% de los melanomas cutáneos. Se suele presentar en pacientes ancianos como una lesión indurada en áreas de daño solar crónico. A menudo amelanótico, se confunde con facilidad con una lesión no pigmentada, por lo que rara vez es correctamente diagnosticado en estadios precoces. La mayoría son profundos en el momento del diagnóstico, con un espesor medio de 2,5 mm. Sin embargo, la afectación ganglionar es menos frecuente que en otras formas de melanoma, tanto para las formas iniciales como para las recurrencias. Son característicos el neurotropismo, presente en más del 30% de los casos, y su agresividad local, manifestada por la elevada incidencia de recurrencias locales. Existe controversia acerca de si el pronóstico es mejor en términos de supervivencia que el

de otros melanomas del mismo espesor. El tratamiento de elección es quirúrgico. Se ha propuesto la radioterapia adyuvante para prevenir las recurrencias locales.

*Conclusión.* El MD supone un reto diagnóstico tanto para el clínico como para el patólogo. La dificultad en su diagnóstico y su alta capacidad de invasión local hacen que las recurrencias tras la extirpación sean frecuentes. La presencia de extensa fibrosis, la expresión de la proteína S-100 por las células tumorales, pero no de otros marcadores melanocíticos, y el neurotropismo son las claves del diagnóstico.

## 7. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

I. Vargas-Machuca, E. González-Guerra,  
E. Tévar Valiente y J. Jiménez Reyes

*Servicio de Dermatología. Hospital Infanta Cristina.  
Parla. Madrid. España.*

El carcinoma de células de Merkel, o carcinoma neuroendocrino cutáneo, es un tumor infrecuente, muy agresivo. El tratamiento de elección es la cirugía, con amplios márgenes de resección con linfadenectomía regional. La radioterapia se utiliza como coadyuvante de la cirugía o como tratamiento primario en los

casos en los que no es posible la cirugía. La quimioterapia se reserva como tratamiento paliativo en los casos en los que existe diseminación sistémica, siendo escasa la respuesta de este tumor a la quimioterapia.

Presentamos un caso de carcinoma de Merkel con excelente respuesta a tratamiento quimioterápico. Se trata de una paciente mujer de 84 años de edad que consulta por una tumoración de 10 × 5 cm, constituida por varios nódulos eritematovioláceos infiltrados, algunos ulcerados en cara anterior de la pierna izquierda, así como un conglomerado adenopático de más de 5 cm en región inguinal ipsilateral. La biopsia cutánea confirmó que se trataba de un carcinoma de Merkel (inmunohistoquímica: citoqueratina 20 positivo, pancitoqueratinas AE1-AE3 positivas y sinaptofisina positiva). En el estudio de extensión se detectaron adenopatías periesofágicas, retrocrales y retroperitoneales, además de conglomerados adenopáticos en ambas regiones inguinales. Ante la imposibilidad de realizar cirugía, y dado el grado de extensión del tumor, se inició tratamiento quimioterápico como monoterapia con carboplatino y etopóxido, presentando buena respuesta desde el primer ciclo y respuesta completa tras el sexto ciclo, sin adenopatías en la nueva TAC realizada tras el último ciclo. Esta respuesta se mantiene un mes después de realizar la quimioterapia.