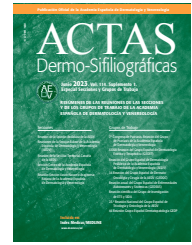




ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN CANARIA DE LA AEDV

Reuniones de la Sección Territorial Canaria de la AEDV

Las Palmas de Gran Canaria, 2 de abril de 2022

1. CARCINOMA BASOCELULAR EN EL ÁREA DE SALUD DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ANATOMOPATOLÓGICAS Y ESTADO DE LOS BORDES TRAS EXÉRESIS

I. Loizate Sarrionandia^a, E. de-la-Rosa Fernández^a, N. Hernández Hernández^a, M.E. Pelegrina Fernández^a, M.V. Castro Tarruella^b y R. Fernández-de-Misa Cabrera^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción. El carcinoma basocelular (CBC) es el tumor cutáneo más frecuente y el tratamiento de primera línea es la escisión quirúrgica. Para reducir el riesgo de recidiva, es importante extirpar todo el tumor con márgenes libres. Conocer los factores que aumentan el riesgo de recidiva es importante para el abordaje de los pacientes. Desconocemos la existencia de estudios previos sobre las características, el abordaje y estado de los márgenes tras exéresis de los CBC en Canarias.

Objetivo. Conocer las características epidemiológicas, clínicas y anatomopatológicas básicas del CBC en el área de salud del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria y analizar el porcentaje de márgenes afectos tras la exéresis, así como estudiar los factores de riesgo para una resección quirúrgica incompleta.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de los CBC diagnosticados entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2014. Recogemos datos demográficos, clínicos (localización del tumor y número de CBC), tipo de intervención, el servicio que interviene y datos anatomopatológicos (subtipo histológico y estado de los márgenes laterales y profundo).

Resultados. En el periodo estudiado se enviaron 966 muestras a AP con diagnóstico de CBC de los cuales 23 (9%) fueron biopsias y 827 (91%) intervenciones con intención curativa (exéresis 89% y curetaje 2%). La edad (mediana) al diagnóstico fue de 71 años, sin diferencias significativas entre sexos y el 52% fueron varones. El 18% de los pacientes presentó más de un CBC. La localización más frecuente fue la

cara. El 25% de los CBC mostró un patrón histológico de riesgo (OMS). Quinientos catorce pacientes fueron tratados por Dermatología mediante exéresis. Los márgenes quirúrgicos mostraron tumor en el 17% (14,4%, el lateral; 7,9% el profundo). El porcentaje de márgenes afectos fue mayor en los tumores de la cara (22%) y en los de subtipo histológico de riesgo (OMS) (25%). El subtipo infiltrante en oreja y nariz tuvo el porcentaje de márgenes afectos más alto, 20 y 27%. El análisis multivariante evidencia que la localización (HR: 2,5; IC95%: 1,4-4,4; p = 0,001) y el patrón de riesgo (HR: 1,8; IC95%: 1,02-3,1; p = 0,44) son factores independientes para una exéresis incompleta, siendo más influyente la primera variable.

Discusión. La mayoría de los CBC fueron extirpados con márgenes libres. Las localizaciones de oreja y nariz fueron asociadas con porcentajes mayores de márgenes afectos tras escisión, especialmente en los subtipos de alto riesgo de la OMS. En comparación con otros estudios, nuestro porcentaje de márgenes afectos es relativamente alto (17%); en la literatura, la cifra oscila entre el 4,6% y el 20%.

Conclusiones. Los CBC localizados en la extremidad cefálica (especialmente en nariz y oreja) requieren un abordaje inicial adecuadamente planificado, dada la mayor tasa de bordes afectos tras la cirugía observado en dichas localizaciones.

2. LINFOMAS CUTÁNEOS EN EL ÁREA NORTE DE GRAN CANARIA DURANTE EL PERÍODO 1993-2021

J. Bastida

Unidad de linfomas cutáneos. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. España.

Introducción. Los pacientes con linfomas cutáneos (LC) son poco frecuentes por lo que es difícil recopilar datos fiables acerca de su epidemiología. En esta comunicación describimos la casuística de nuestro servicio durante el periodo comprendido entre marzo de 1993 y noviembre de 2021.

Diseño. Estudio observacional retrospectivo.

Material y métodos. Hemos recopilado todos los casos de linfomas cutáneos diagnosticados o seguidos en la Unidad de LC de nuestro servicio durante el periodo establecido, mediante consulta con las bases de datos y archivos disponibles. Todos los casos cumplían los criterios diagnósticos de LC establecidos. Hemos seguido la clasificación de los LC primarios conjunta de la OMS-EORTC de 2018 y también hemos incluido en el estudio los LC secundarios.

Resultados. Hemos encontrado 122 casos de LCT (60 micosis fungoides, 6 síndromes de Sèzary, 27 linfomas cd30+, 11 pleomórficos de célula pequeña CD4+, 2 subcutáneos, 4 natural killer, 5 periféricos NOS y 7 angioinmunoblásticos); de los 122 casos, 102 fueron primarios y 20 secundarios (incluyendo 8 anaplásicos, 7 angioinmunoblásticos, 4 periféricos NOS y una probable leucemia de células natural killer). En el caso de LCB hemos encontrado 84 casos (26 LBZMC, 30 foliculares o centofoliculares, 20 difusos de célula grande (incluyendo 3 de tipo pierna) y 8 de otros tipos). De ellos, 43 fueron primarios y 41 fueron secundarios (3 LBZMC, 14 foliculares, 16 difusos y 8 de otros tipos).

Discusión. Nuestros datos concuerdan en líneas generales con los publicados hasta ahora. Una estimación superficial aproximada nos da 7-8 casos nuevos de linfomas cutáneos de cualquier tipo al año, (aproximadamente 1/50.000 habitantes). En el caso de los LCT, diagnosticamos unos 4 casos nuevos al año con una incidencia estimada de 1/100.000. En general, los linfomas T cutáneos tipo micosis fungoides (exceptuando los síndromes de Sèzary) no precisan estadificación en el comienzo de la enfermedad, a menos que algunos signos o la evolución así lo aconsejen. En cambio los linfomas anaplásicos requieren estadificación ya que casi la mitad de ellos forman parte de un linfoma sistémico. En el caso de los linfomas B cutáneos, se aconseja realizar estadificación en todos los casos ya que casi la mitad de los mismos resultan ser secundarios.

3. LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES PRIMARIO CUTÁNEO TRAS VACUNA SARS-COV2

L. Revenga Porcel^a, L. Rodríguez Lago^a, C.F. Figueroa Martín^a, L.F. Godoy Villalón^a, Y. Peñate^a, F. Granados Pacheco^b, L. Borrego Hernando^a y J. Hernández Santana^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. Los efectos adversos cutáneos que con mayor frecuencia se han asociado a las vacunas SARS-CoV2 son reacciones locales autolimitadas en el punto de inyección. El desarrollo de procesos linfoproliferativos tras estas vacunas es excepcional, con 6 casos descritos por el momento de los cuales solo 4 son linfomas. Presentamos el primer caso de linfoma anaplásico de células grandes primario cutáneo (LACGPC) desarrollado en el punto de inyección de la vacuna SARS-CoV2.

Caso clínico. Un varón de 76 años sin ningún antecedente de interés consultó por una tumoración de rápido de crecimiento en el punto de inyección de la vacuna SARS-CoV2 Moderna, que apareció 10 días tras su inoculación. Un mes después, se objetivaba en la cara superoexterna del brazo derecho una gran tumoración redondeada de 6 cm de diámetro, eritematosa, indurada e infiltrada, con centro necrótico y extensa ulceración. El estudio histológico mostró ocupación dérmica difusa por células de hábito linfoide de gran tamaño, con núcleos irregulares de moderado pleomorfismo y uno o más nucleolos. La inmunohistoquímica reveló positividad para CD30 (> 75%), CD4 y granzima B y negatividad para CD20, CD8 y ALK. El reordenamiento mostró clonalidad de las cadenas beta y gamma del receptor de linfocitos T. El estudio de extensión fue negativo (biopsia de médula ósea, TC total body y analítica de sangre con estudio de LDH y b2 microglobulina). La lesión presentó resolución espontánea a las 6 semanas del diagnóstico y no precisó tratamiento.

Discusión. El LACGPC forma parte de los linfomas T CD30+ y constituye aproximadamente un 8% de los linfomas primarios cutáneos. Se manifiesta como lesiones de rápido crecimiento y tendencia a la ulceración, asocia una elevada supervivencia específica y una tasa de regresión espontánea que puede alcanzar el 42%. Hasta el momento solo existe un caso descrito de LACGPC tras vacuna SARS-CoV2, que se corresponde con una recidiva fuera del lugar de la inoculación. El resto de linfomas publicados asociados a esta vacuna

también entran dentro de los procesos linfoproliferativos CD30+, lo que parece indicar un predominio por estos procesos sobre el resto de linfomas. El mecanismo que pudiera explicar la relación etiopatogénica entre la vacuna SARS-CoV2 y el desarrollo de un trastorno linfoproliferativo es desconocido. Resulta imprescindible reportar cualquier proceso linfoproliferativo aparecido tras la vacuna SARS-CoV2, para mejorar el estudio de esta posible relación y conocer con mayor profundidad el perfil de seguridad de las vacunas.

4. PENSAMIENTO DERMATOLÓGICO EN UNA CONSULTA ESTÉTICA

L. Rodríguez-Lagoa y J. Soto de Delásb

Servicio de Dermatología. aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. bPoliclínica Gipuzkoa. Unidad Docente de Medicina San Sebastián. Universidad del País Vasco. San Sebastián. España.

Introducción. La formación como dermatólogos nos brinda una poderosa herramienta a la hora de enfrentar problemas dentro del ejercicio de una medicina orientada a la estética.

Caso clínico. Varón de 82 años, sin antecedentes de interés, consultó por un problema estético de aumento de volumen y cambio de coloración nasal de forma progresiva desde hace 15 meses. En la exploración física se objetivaba una nariz cubierta en su totalidad por una piel eritematoviolácea y pequeños nódulos más objetivables al tacto. Con juicio clínico de rinofima, fue tratado con doxiciclina e isotretinoína oral. Ante la falta de mejoría y posterior empeoramiento, con la aparición de vesículas serohemáticas, se decide suspensión de los tratamientos y se realiza biopsia cutánea. El examen histopatológico demostró a nivel dérmico una proliferación atípica que crecía formando estructuras vasculares tapizadas por un revestimiento monocapa de células endoteliales con núcleos de tamaño aumentado, hiperchromatismo, anisocariosis con presencia de elementos pleomórficos y alguna figura mitótica. En el estudio inmunohistoquímico se observó intensa inmunorreactividad de las células atípicas frente a podoplanina y CD34, así como un Ki-67 elevado. Tras el resultado de angiosarcoma cutáneo, se decide tratamiento médico con propranolol y cirugía oncológica con control de márgenes.

Discusión. Los angiosarcomas representan el 2% de todos los sarcomas, sin embargo, como dermatólogos no debemos olvidarnos de ellos, pues al menos la mitad son cutáneos. Aunque son pocos los casos descritos, desde el punto de vista clínico pueden presentarse simulando un rinofima en pacientes sin historia previa de dicha enfermedad. Es una de las neoplasias cutáneas de peor pronóstico, con gran tendencia a la recidiva local, capacidad de metástasis a distancia y una supervivencia a 5 años del 10-50% a pesar de los tratamientos existentes. De ahí surge la necesidad de nuevas vías de tratamiento como el papel del propranolol como adyuvante.

Conclusiones. Destacamos la posibilidad de presentación clínica de un angiosarcoma simulando un rinofima y la necesidad de incluirlo dentro del diagnóstico diferencial de lesiones de aspecto vascular a nivel nasal.

5. DOS CASOS DE MALFORMACIONES CAPILARES ATÍPICAS

E. de la Rosa Fernández, I. Loizate Sarrionandia, S. Dorta Alom y J. Suarez Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción. El síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa es una entidad infrecuente descrita en 2003. Dicho síndrome se hereda de manera autosómica dominante y está provocado por mutaciones en los genes RASA1 y EPHB4, proponiéndose

los nombres síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa I y II respectivamente. Clínicamente los pacientes afectados padecen lesiones con aspecto de malformaciones capilares múltiples y de pequeño tamaño, estas suelen ser máculas redondeadas u ovaladas y de color rosado o rojizo con frecuencia rodeadas por un halo blanquecino. Se estima que un tercio de los pacientes padecen malformaciones vasculares de alto flujo a nivel cutáneo, pero también pueden aparecer a nivel óseo, muscular o nervioso. Son las malformaciones de alto flujo que afectan al sistema nervioso central las que determinan el pronóstico de la enfermedad.

Caso clínico. Presentamos dos casos; el primero es una familia con tres individuos afectados del síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa tipo I. El segundo caso es el de un paciente sin antecedentes familiares de dicha enfermedad clínicamente compatible con el tipo II.

Resultados. *Caso 1.* Se presentan el caso de un padre y sus dos hijos varones que muestran máculas eritematosas asintomáticas desde el nacimiento. La exploración neurológica de los tres pacientes resultó normal. Ante la sospecha se hizo un estudio del gen RASA1 en el que se objetivó una variante patogénica del mismo, diagnosticándose de síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa tipo I. Se realizaron RMN cerebrales y medulares en todos los pacientes, que resultaron normales. *Caso 2.* Paciente varón de 19 años que acude a consultas presentando una mancha lumbar y máculas marrónáceas multifocales presentes desde el nacimiento, además el paciente presenta telangiectasias y manchas de Bier. El paciente carece de antecedentes familiares de interés. La exploración neurológica fue normal. Ante la sospecha de síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa se solicitaron pruebas genéticas para los genes RASA1 y EPHB4 así como RMN cerebrales y medulares.

Discusión. Una vez confirmado el diagnóstico se recomienda realizar al menos una RMN espinal y cerebral en los pacientes para despistaje de malformaciones vasculares de alto flujo en el sistema nervioso central. Aunque la mayoría de lesiones son congénitas, también se ha reportado la aparición de malformaciones de alto flujo a lo largo del tiempo. Sin embargo, en el momento actual no se han establecido recomendaciones específicas sobre la necesidad de repetir las pruebas de imagen y los intervalos de tiempo en los que se deberían realizar.

6. ESPIROADENOCARCINOMA ECRINO

J.A. Pérez-Cejudo^a, E. Piqué-Duran^a, B. Roque Quintana^a, O. García-Vázquez^b, M. Azcue-Mayorga^b, M.C. Durán-Hernández^b y A.I. Cuellar-Armas^b

^aSección de Dermatología. ^bServicio de Patología. Hospital Dr. José Molina Orosa de Lanzarote. España.

El espiroadenocarcinoma es un tumor maligno de las glándulas sudoríparas.

Caso clínico. Varón de 78 años que consulto por lesión nodular localizada en área frontal izquierda, de 6 meses de evolución.

Exploración dermatológica. Lesión nodular en región frontal próxima a una lesión cicatriz de 1 × 1 cm, superficie irregular, bien delimitada. Se realizó exéresis con el diagnóstico de sospecha de carcinoma basocelular recidivante. El estudio histopatológico: lóbulos epiteliales basaloides, desiguales, presencia de ductos, linfocitos en lóbulos, estroma edematoso con numerosos vasos y linfáticos. Inmunohistoquímica: BERP4(+), Ema(+) focalmente Ki67(+) 40% en células tumorales, CEA, Expresa ductos, P53(+). Con el diagnóstico de espiroadenocarcinoma. Se revisó la lesión extirpada hace 3 años y tanto histológica como inmunohistoquímicamente corresponde a un espiroadenocarcinoma ecrino. Se realizó ampliación de márgenes 1 cm hasta llegar a fascia muscular. Se realizó estudio extensión TAC cerebral, corporal, PET sin evidencia de enfermedad metastásica.

Comentario y discusión. El espiroadenocarcinoma ecrino es una rara neoplasia maligna que normalmente se desarrolla sobre un espiroadenoma que comienza a crecer y ulcerarse, puede metastatizar a ganglios, pulmón, hígado, hueso, piel, cerebro y medula espinal.

7. ACTUALIZACIÓN 2022 DE LA BATERÍA ESTÁNDAR ESPAÑOLA DE DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO

C.P. Hernández Fernández^{a,b} y L. Borrego Hernando^{a,c}

^aUniversidad de Las Palmas de Gran Canaria. Servicio de Dermatología. ^bHospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. ^cComplejo Hospitalario Universitario Materno-Infantil de Gran Canaria. España.

Introducción. Se ha desarrollado una nueva actualización de la batería estándar española de dermatitis de contacto en 2022, que sustituye a la versión previa de 2016.

Material y métodos. Después de una encuesta virtual para determinar qué alérgenos debieran formar parte de la nueva batería estándar española, el Grupo Español de Investigación en Dermatitis de Contacto y Alergia Cutánea (GEIDAC) llevó a cabo una reunión virtual extraordinaria en octubre de 2021 para actualizar la última versión de 2016. Para ello, los investigadores tuvieron en cuenta los datos de frecuencia de sensibilización y relevancia de los alérgenos de interés, disponibles a partir del registro virtual nacional del GEIDAC basado en la plataforma OpenClinica, así como los hallazgos de los estudios de investigación relativos a alérgenos emergentes publicados en la literatura médica.

Resultados. La concentración de la mezcla de cainas fue aumentada del 7 al 10%. El fenoxietanol fue eliminado, mientras que el 2-hidroxietil metacrilato, la mezcla de colorantes textiles y los hidroperóxidos de linalol (1%) y limoneno (0,3%) fueron añadidos a la nueva versión 2022 de la batería estándar española. Por otro lado, se desarrolló una batería española extendida, para ser usada solo por los centros del GEIDAC involucrados activamente en la vigilancia epidemiológica. El diclorhidrato de etilendiamina, el metildi-bromoglutaronitrilo, la mezcla de lactonas sesquiterpénicas y el hidroxihexil-3-ciclohexeno-carboxialdehído (lyral) fueron eliminados de la versión previa de 2016 y añadidos a esta batería extendida. También se incluyó una serie de alérgenos que está siendo objeto de estudio internacional: propóleo, metabisulfito sódico, 2-bromo-2-nitropropano-1-3-diol (bronopol), mezcla de compuestas II, hidroperóxidos de linalol (0,5%) y limoneno (0,2%), benzisotiazolinona, octilisotiazolinona, decil glucósido y lauril glucósido. Por último, a esta batería extendida se añadió un grupo de alérgenos emergentes: propionato de clobetasol, propilenglicol, shellac y ésteres de galato.

Conclusiones. En base a datos nacionales de vigilancia clínicoepidemiológica, el GEIDAC ha actualizado la batería estándar española de dermatitis de contacto a una nueva versión 2022. Se propone por primera vez el uso de una batería española extendida como un método de vigilancia epidemiológica de alérgenos de especial importancia en España y Europa.

8. HIDRADENITIS SUPURATIVA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL: CUANDO LAS GUÍAS FALLAN

M.L. Santos e Silva Caldeira Marques^a, J.M. Ramírez Conchas^a, J. Algarra Sahuquillo^a, J. Mercader Salvans^a, J. Bravo Medina^a, J. Nazco Casariego^b, D. Ramos Rodríguez^a y M. García Bustinduy^a

Servicios de ^aDermatología y ^bFarmacia Hospitalaria. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. San Cristóbal de La Laguna. España.

Introducción. La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel. La evidencia del papel patogénico

de moléculas como el TNF- α , INF- γ , interleucinas (IL), IL-1, IL-17 entre otras, ha motivado el uso de tratamientos dianas frente a estas moléculas o vías de señalización. Actualmente, adalimumab es el único en ficha técnica para esta indicación. Recientemente se han propuesto otras dianas de tratamiento que pueden tener un importante papel como alternativa a los tratamientos clásicos. Presentamos una serie de pacientes con HS grave en tratamiento biológico con uso compasivo en el Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo incluyendo a pacientes diagnosticados de HS grave en tratamiento biológico con uso compasivo desde 2018 hasta la actualidad. Se recogieron los datos epidemiológicos, clínicos y las escalas de gravedad (Hurley, HS-PGA e IHS4) durante la visita basal, a las 12 y a las 24 semanas de tratamiento.

Resultados. En total se incluyeron 17 pacientes (9 hombres y 8 mujeres) con una edad media de 41 años (17-69 años). La mayoría presentaba enfermedad grave (definida como: Hurley > III, HS-PGA grave e IHS4 > 10) en la visita basal, siendo las axilas e ingles las localizaciones más frecuentemente afectadas. Las comorbilidades más frecuentes fueron el tabaquismo (> 50%) y la obesidad (IMC > 30) 58%. Además, un 35% de los pacientes presentaba alguna comorbilidad dermatológica: 3 pacientes psoriasis y 3 tríada de oclusión folicular. Diez pacientes iniciaron ustekinumab, 5 secukinumab, uno guselkumab y uno brodalumab. Todos los pacientes recibieron adalimumab previamente. El HiSCR50 (reducción > 50% del *Hidradenitis Suppurativa Clinical Response*) se alcanzó en un 65% de los pacientes. En la semana 12 se objetivó una reducción del 56% del total de pacientes inicialmente clasificados como graves según las escalas HS-PGA e IHS-4.

Conclusiones. Los resultados de nuestra serie apoyan que otros fármacos biológicos habitualmente utilizados pueden ser una alternativa terapéutica para los pacientes con HS grave. Sin embargo, sería deseable la realización de ensayos clínicos que nos permitieran ajustar la posología, así como conocer la eficacia real en este grupo de pacientes.

9. MEJORÍA DE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA PRURIGINOSA CON DUPILUMAB

B. Roque-Quintana^a, E. Piqué-Durán^a, J.A. Pérez-Cejudo^a, O. García-Vázquez^a y R. Camacho-Galán^c

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Dr. José Molina Orosa, Arrecife. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La epidermólisis ampollosa pruriginosa (EADP) es un tipo infrecuente de epidermólisis distrófica que como característica principal causa prurito refractario que origina placas liquenificadas usualmente pretibiales.

Caso clínico. Una mujer de 34 años sin antecedentes reseñables consultó por lesiones muy pruriginosas en brazos y piernas desde la infancia, con aparición de ampollas tras traumatismos. El único familiar que presentaba una clínica similar era su hermanastro por vía materna. A la exploración presentaba en zona distal de dorso de extremidades pápulas y placas liquenificadas marrónáceas bien delimitadas con presencia de excoriaciones y distrofia ungueal en pies. La biopsia mostró ampollas subepidérmicas que se correspondían en la microscopía electrónica con focos de clivaje bajo la lámina densa por pérdida de fibrillas de anclaje. La inmunofluorescencia directa para inmunoglobulinas y complemento resultó negativa y en la analítica solo destacaba elevación de IgE (800 UI/ml). Con la clínica, sus antecedentes familiares y el resultado de las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de EADP. La paciente había recibido múltiples tratamientos

tópicos y sistémicos (varios antihistamínicos, ciclosporina, mir-tazapina, gabapentina y talidomida) sin mejoría. Dada la gran afectación de la calidad de vida, con DLQI 13, se inició dupilumab 600 mg seguido de 300 mg cada 2 semanas.

Resultados. A los 14 días la paciente refería un gran alivio del prurito, presentando mejoría de las lesiones tras 2 meses. Actualmente lleva 11 meses de tratamiento sin efectos secundarios reseñables y con una gran mejoría de la calidad de vida, con DLQI 5, y de las lesiones cutáneas, que han mejorado en sentido cefalo-caudal.

Conclusiones. La EADP es una enfermedad rara ocasionada por mutaciones en COL7A1, codificador del colágeno VII, que suele comenzar en la adolescencia como prurito incoercible en zona distal de extremidades. Dado lo infrecuente de la enfermedad y su refractariedad al tratamiento, destaca que haya 7 casos tratados con éxito con dupilumab, postulándose como un fármaco seguro y eficaz en esta entidad.

10. LESIONES FACIALES GRANULOMATOSAS: LUPUS MILIAR DISEMINADO FACIAL

C.F. Figueroa Martín^a, L. Rodríguez Lago^a, L. Revenga Porcel^a, L.F. Godoy Villalón^a, Z. Hernández Hernández^a, L. Borrego Hernando^a, P.M. Melwani Melwani^a, T. Montenegro Dámaso^b y J. Hernández Santana^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. El lupus miliar diseminado facial (LMDF) es una enfermedad granulomatosa rara que afecta principalmente a la piel del rostro.

Caso clínico. Un varón de 28 años, con antecedentes de acné vulgar leve en la adolescencia, consultó por lesiones rojizas sobre-elevadas en región facial, auricular y cervical, de tres meses de evolución e inicio abrupto. Las lesiones aumentaron de tamaño y número de forma progresiva, evolucionando a cicatrices deprimidas. En la exploración física presentaba, en región facial (frente, mejillas, párpados y barba), pabellones auriculares y regiones laterales del cuello, numerosas pápulas eritematoparduzcas, no infiltradas, de consistencia firme y aspecto global granulomatoso. Además, presentaba numerosas cicatrices atróficas, algunas con una superficie deprimida puntiforme y otras de aspecto crateriforme. El examen histopatológico reveló granulomas formados por un infiltrado denso de histiocitos epiteloides, células gigantes multinucleadas, linfocitos y células plasmáticas, con áreas de necrosis caseificante central. No se observaron cuerpos extraños ni microorganismos con las tinciones histoquímicas. El resto de las pruebas complementarias solicitadas (analítica con niveles de calcio, 25-hidroxi-vitamina D y enzima convertidora de angiotensina, serología, radiografía de tórax y QuantiFERON-TB-Gold) fueron normales. Con estos hallazgos clínicos e histológicos, se estableció el diagnóstico de lupus miliar diseminado facial. Se instauró tratamiento con prednisona en pauta descendente y doxiciclina, con mala respuesta. Posteriormente, se inició isotretinoína oral, presentando resolución de las lesiones papulosas y persistencia de lesiones cicatriciales.

Discusión. El LMDF es una enfermedad granulomatosa de etiología incierta. Suele comenzar de forma abrupta, con pápulas o nódulos rojos, amarillos, pardos o de color piel, que se distribuyen simétricamente. La afectación extrafacial (axilar, cuello y tronco) es poco común. El diagnóstico diferencial incluye sarcoidosis, rosácea granulomatosa, dermatitis periorificial e infecciones (especialmente tuberculosis cutánea, micosis, micobacteriosis atípica, leishmaniosis y sífilis). En la histología, la presencia de necrosis caseosa en relación con folículos pilosos, en ausencia de microorganismos, y con un contexto clínico adecuado, es sugestiva de LMDF. No existe

un tratamiento estandarizado. Las opciones más empleadas son los corticoides orales, tetraciclinas, isotretinoína oral y dapsona. El tratamiento temprano puede reducir el riesgo de cicatrices significativas. La evolución natural de la enfermedad suele ser la involución espontánea durante meses o años, dejando cicatrices potencialmente desfigurantes.

Conclusiones. Presentamos un caso clínico típico de LMDF. Consideramos la necesidad de incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de pápulas eritematoparduzcas, de distribución facial y aspecto global granulomatoso.

11. LESIONES ANULARES EN LACTANTE CON HEPATOESPLENOMEGALIA

L.F. Godoy Villalón^a, L. Rodríguez Lago^a, L. Revenga Porcel^a, C.F. Figueroa Martín^a, Z. Hernández Hernández^a, L. Borrego Hernando^a, T. Montenegro Dámaso^b y J. Hernández Santana^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La sífilis congénita (SC) es una infección multisistémica ocasionada por la transmisión vertical de *Treponema pallidum*. Puede producir diferentes manifestaciones clínicas por lo que el nivel de sospecha clínica debe ser alto. El aumento mundial en la incidencia de sífilis ha producido un aumento de los casos de SC.

Caso clínico. Lactante de 35 días con antecedentes de parto eutócico a término, apgar 8-9 con embarazo no controlado y con consumo de tabaco y cannabis por ambos padres. Acudió al servicio de urgencias por fiebre, irritabilidad y erupción cutánea de una semana de evolución. En la exploración física presentaba retraso ponderoestatural, polipnea, hipotensión y hepatoesplenomegalia, en la exploración cutánea se observaba en miembros inferiores y región lumbar máculas eritematosas y placas anulares eritematosas con bordes descamativos. Fue ingresado con juicio clínico de sepsis neonatal para lo que se pautó antibioterapia empírica, pero el paciente no mejoró. Se realizó biopsia cutánea que reveló una dermatitis perivascular superficial y profunda, con inmunotinción negativa para *Treponema pallidum* y la serología mostró RPR 1/128. Además la serología de la madre reveló RPR 1/16. Con diagnóstico de sífilis congénita precoz, se inició tratamiento con penicilina G sódica intravenosa, con resolución de las lesiones cutáneas, de la fiebre y reducción de la hepatoesplenomegalia.

Discusión. La SC ha experimentado un resurgimiento en la mayoría de los países desarrollados. Los recién nacidos se pueden contagiar por vía transplacentaria o a través del canal de parto. Sin tratamiento, el 80% de los embarazos en mujeres con sífilis activa acabará de forma adversa por aborto espontáneo tardío, mortinato, parto prematuro o RN a término con infección congénita. La SC precoz puede manifestarse desde el nacimiento hasta los primeros 2 años de vida. Es característico el retraso ponderoestatural, hepatomegalia, linfadenopatías, fiebre, rinorrea y exantema de tipo maculopapular generalizado que se presenta en el 60% de los casos, siendo poco frecuentes las lesiones anulares descritas en nuestro caso. A pesar de los avances en nuevas pruebas, el diagnóstico de SC sigue siendo un reto por su clínica inespecífica y los diagnósticos diferenciales a considerar. La penicilina continúa siendo el tratamiento de elección.

Conclusiones. Presentamos un caso de SC precoz de características típicas. Aunque es infrecuente en la actualidad, consideramos relevante mantener un alto índice de sospecha de esta patología, sobre todo en RN con hepatoesplenomegalia y erupción cutánea maculopapular. Además, es importante recalcar el rol de la vigilancia serológica activa en las embarazadas de alto riesgo, con el fin de mejorar el pronóstico de los niños susceptibles de adquirir SC.

12. TERAPIA ANTI-TNF EN DERMATOSIS FUERA DE LA INDICACIÓN APROBADA: FOLICULITIS DECALVANTE Y CELULITIS DISECANTE DEL CUERO CABELLUDO

A.B. Felipe Robaina, Á. García Miñarro, N. Naranjo Guerrero, G. Suárez Mahugo, A. González Quesada, E. Castro González y G. Carretero Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. España.

Resumen. La foliculitis decalvante (FD) es un tipo de alopecia cicatricial neutrofílica primaria rara. Su causa sigue siendo desconocida, aunque subyace una condición inflamatoria crónica que se manifiesta en forma de placas y pústulas periféricas en cuero cabelludo, pudiendo asociar prurito o dolor. La extensión del proceso inflamatorio hasta dermis reticular y tejido celular subcutáneo, con la consiguiente aparición de nódulos y abscesos, orienta hacia una celulitis disecante del cuero cabelludo (CD). En ambas, se ha objetivado una expresión moderada del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), citocina fuertemente relacionada con la estimulación de superantígenos. Se presentan 3 casos de pacientes que cumplían criterios clínicos e histológicos de FD y CD en tratamiento con adalimumab (anti-TNF) tras el fracaso de terapias convencionales.

Introducción. Adalimumab es un anticuerpo monoclonal de clase Ig-1, completamente humano, que bloquea de manera específica el TNF- α . Las células del sistema monocito-macrófago son las encargadas de producir la mayor parte del TNF- α , que promueve la adhesión y migración leucocitaria, regula la activación de los macrófagos y produce otras citocinas, al unirse al TNF-R1. Por tanto, si se bloquea esta unión, es posible enlentecer la cascada inflamatoria generada por el TNF. Existen diversas teorías acerca de la patogénesis de la FD. Si bien es cierto que se puede aislar *S. aureus* de las pústulas, no se considera una simple infección bacteriana. Una de las más aceptadas es la unión de superantígenos estafilocócicos a proteínas del complejo mayor de histocompatibilidad de tipo II, con la consecuente liberación de citocinas y destrucción folicular. No obstante, no se observa de manera constante en todos los pacientes. La existencia de un reservorio subepidérmico de *S. aureus* en la piel sana podría contribuir a la cronicidad de la FD. Otras hipótesis incluyen defectos en la inmunidad celular y función leucocitaria con persistencia intracelular de microorganismos tras la fagocitosis, procesos autoinmunes, inmunodeficiencias genéticas, biofilms patogénicos o una anomalía congénita de los orificios foliculares. Inmunológicamente, se ha encontrado una ratio CD4/CD8 alta, citocinas mediadas por Th1 y Th2, IL-8 e ICAM1 en el epitelio folicular que puede contribuir al reclutamiento de neutrófilos. Además, se han observado citocinas fibrogénicas como el FGF- β y TGF- β implicadas en la cicatrización. Un aumento moderado en la expresión de IL-1- β y TNF- α explica el fundamento del uso de la terapia con adalimumab en FD y CD.

Casos clínicos. *Caso 1.* Varón de 51 años sin antecedentes de interés, en seguimiento por nuestro servicio desde 2011 por lesiones de 2 meses de evolución consistentes en pústulas y placas de alopecia cicatricial con pelos en penacho en su borde, en región occipital y biparietal. Se le realizó biopsia ese mismo año con diagnóstico de foliculitis supurativa superficial y cultivo negativo. Se repitió la biopsia en 2017, objetivándose inflamación aguda abscesificada superficial compatible nuevamente con foliculitis aguda supurativa superficial y fibrosis cicatricial en dermis con numerosas células plasmáticas. Analíticamente, destacaban ANA positivos con título de 1/160 y serología luética negativa. Con el diagnóstico de FD, inició tratamiento con doxicilina 100 mg y pimecrolimus crema hasta febrero de 2012. Se perdió el seguimiento hasta marzo de 2016, cuando volvió a acudir con prurito, eritema e hiperqueratosis folicular periférica en placas ya conocidas. Se retomó tratamiento con doxicilina 100 mg y tacrolimus 0,1% hasta junio de 2016, sin remisión completa. Por falta de respuesta, se decidió cambio a isotretinoína 20 mg, la cual fue eficaz hasta abril de 2017. En este

momento, se introdujo clindamicina 600 mg y rifampicina 600 mg al día con un óptimo control hasta octubre de 2018. En ese periodo, lo suspendió por encontrarse asintomático y con estabilidad de sus lesiones durante 4 meses, controlando los brotes con clindamicina 150 mg. En enero de 2019, se inició colchicina 1 mg al día e isotretinoína 20 mg con regular control, por lo que se decidió en marzo de 2019 escalada de dosis a isotretinoína 40-60 mg y ciclos de prednisona 30 mg oral. Debido al no control y progresión de su alopecia cicatricial y lesiones pustulosas, con afectación de su calidad de vida, y dado el mismo mecanismo etiopatogénico con la hidradenitis supurativa, se aprobó tratamiento con adalimumab 40 mg cada 2 semanas subcutáneo desde agosto de 2019. Desde entonces, se objetivó una gran mejoría, sin lesiones pustulosas, con xerosis residual del cuero cabelludo y sin avance de placas alopécicas preexistentes y ausencia de otras nuevas. En noviembre de 2020, a la exploración física, se observaron algunas pústulas de manera parcheada, además de folículos en penacho numerosos, que no volvió a presentar en visitas sucesivas. El paciente mostró conjuntivitis de probable etiología infecciosa con valoración oftalmológica que no se atribuyó al tratamiento con adalimumab, al tratarse de un efecto secundario poco frecuente. **Caso 2.** Varón de 49 años sin antecedentes de interés, en seguimiento por nuestro servicio desde 2016 por lesiones abscesificadas en cuero cabelludo de 3 años de evolución, con diagnóstico de CD del cuero cabelludo y seguimiento por centro privado. En biopsia realizada en nuestro hospital, se describió una inflamación granulomatosa supurativa con tallos pilosos sueltos. Desde ese momento, recibió tratamiento con isotretinoína hasta noviembre de 2021, a distintas concentraciones en función de su sintomatología, asociando múltiples antibióticos orales desde noviembre de 2018 (rifampicina 600 mg y azitromicina 500 mg) e infiltraciones de trigón al 1:5 con aceptable control. En septiembre de 2021, presentó un nuevo brote de lesiones purulentas con drenaje espontáneo y dolor, relacionado con el cese de isotretinoína por caducidad de su visado. En visita posterior, se decidió suspender definitivamente la isotretinoína por aumento de triglicéridos y colesterol. En noviembre de 2021, se inició protocolo de inicio con adalimumab. Tras 3 meses de tratamiento, se mantiene sin lesiones activas y con mejoría sintomática. No ha presentado efectos secundarios, ni alteraciones analíticas. **Caso 3.** Mujer de 50 años con antecedente de urticaria crónica, en seguimiento por nuestro servicio desde al menos 2010 por foliculitis decalvante. En biopsia realizada en ese mismo año, se objetivó fibrosis cicatricial con reacción granulomatosa focal de tipo cuerpo extraño en relación con tallos pilosos. En 2014, se pautó tratamiento con metotrexato 2,5 mg 6 comprimidos al día y tacrólimus 0,1% que suspendió después de varios meses por no encontrar mejoría. La placa alopécica se mantenía estable, aunque persistía cierto eritema perifolicular. En noviembre de 2015, se añadió isotretinoína 10 mg al día manteniendo el tacrólimus. En junio de 2016, se cambió el primero por rifampicina 600 mg, tras la cual la paciente desarrolló una erupción cutánea pruriginosa en forma de pápulas y vesículas distribuidas en escote, antebrazos, cintura pélvica y nalga. La FD se controló con tandas de prednisona con posterior recidiva a los pocos días a finales de 2016. Reinició tratamiento con isotretinoína 10 mg al día y tacrólimus en noviembre de 2018 con estabilidad de las lesiones. En febrero de 2021, se objetivó actividad inflamatoria de su FD, por lo que, dada la cronicidad y rebeldía al tratamiento, se procedió al cambio con adalimumab 40 mg cada 2 semanas. En última visita, la paciente refirió menor inflamación con estabilidad de las lesiones, pese a la suspensión durante 2 semanas de la administración de adalimumab por tener infección por SARS-CoV2.

Resultados. En todos los casos, se mostró mejoría tras el uso de adalimumab 40 mg por vía subcutánea sin dosis de carga cada dos semanas. Los pacientes refirieron menor dolor, prurito y ardor. Se objetivó una reducción significativa de las pústulas. No obstante, no se consiguió la regresión de placas alopécicas preexistentes. Hasta el momento, no han aparecido efectos adversos graves en relación con la medicación.

Discusión. Existen limitaciones para determinar la efectividad de adalimumab en el tratamiento de la FD y CD. Entre ellas, se encuentran el escaso número de pacientes con anti-TNF para esta indicación en la literatura, o la propia fluctuación espontánea de la enfermedad que puede falsear los resultados. Además, la falta de una escala cuantitativa que permita comparar el estado de las lesiones antes y después del tratamiento con adalimumab limita el análisis comparativo de los resultados. No obstante, nuestra serie de casos indica que la terapia anti-TNF- α es efectiva contra la actividad inflamatoria de la enfermedad y mejora la calidad de vida de los pacientes con FD y CD refractarias a los tratamientos convencionales.

San Cristóbal de la Laguna 22 de octubre de 2022

1. SÍNDROME DE MALFORMACIÓN CAPILAR-MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA: SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS

D. Ramos Rodríguez^a, M. Arteaga Henríquez^a, M. Pestana Eliche^a, M. Markthaler^a, V.A. Lukoviek^a, A. Alonso-Larruga^b y F. Guimerá Martín-Neda^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. Canarias. España.

Introducción. El síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV) es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante descrita por primera vez en 2003, causada por mutaciones con pérdida de función de los genes RASA1 o EPHB4. Dependiendo de la variante genética se han clasificado en MC-MAV tipo 1 y MC-MAV tipo 2 respectivamente. Su diagnóstico es clínico y posterior confirmación genética, no existe aún consenso internacional de los criterios diagnósticos.

Material y métodos. Se recogieron de forma retrospectiva los pacientes con sospecha clínica de MC-MAV en el Complejo Hospitalario Universitario de Canarias entre el 1 de enero de 2021 al 30 de junio de 2022. Se describen las características clínicas, demográficas, genéticas y dermatoscópicas de los pacientes.

Resultados. Se incluyeron 3 pacientes (1 mujer, 2 varones) con sospecha clínica de MC-MAV. La media de edad fue 17 años. El motivo de consulta en ninguno de los casos fueron las lesiones vasculares. Se confirmó una variante patogénica en EPHB4 en uno de los pacientes. Se descartaron lesiones de alto flujo en los estudios complementario de los 3 pacientes.

Conclusiones. Aunque la MC-MAV es una entidad rara, su incidencia puede estar infraestimada. La sospecha clínica es clave para el diagnóstico. Presentamos 3 pacientes con sospecha clínica de MC-MAV y su espectro clínico. Se discuten las manifestaciones clínicas y el seguimiento clínico en casos especiales.

2. INTERCONSULTAS DERMATOLÓGICAS EN PACIENTES INGRESADOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DOCTOR NEGRÍN (HUGCDN)

A.B. Felipe Robaina, N. Naranjo Guerrero, G. Suárez Mahugo, P. Naranjo Álamo, E. Castro González y G. Carretero Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Gran Canaria. España.

Introducción. Clásicamente, la Dermatología ha sido considerada una especialidad desarrollada en consultas externas. Sin embargo, el papel del dermatólogo como médico consultor hospitalario tiene

gran cabida y se enfoca en la atención a pacientes ingresados en otras especialidades. En este trabajo, se describe la casuística de nuestra unidad hospitalaria.

Objetivo. Conocer las características epidemiológicas, diagnósticos más frecuentes y servicios hospitalarios que mayor número de interconsultas generan a Dermatología en el HUGCDN.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional a partir de una cohorte retrospectiva de las interconsultas por vía hospitalaria realizadas en el periodo comprendido entre el 1 de agosto del 2021 hasta el 31 de agosto del 2022. Se recogieron las siguientes variables: “fecha de realización”, “día de la semana en la que se recibió”, “servicio solicitante”, “sexo y edad del paciente”, “categoría diagnóstica” y “conducta posterior”.

Resultados. Se analizaron 440 interconsultas de un total de 390 pacientes. De estas, 57 requirieron biopsia, 29 cultivo con hisopo y 3 procedimientos (2 microscopía directa y 1 crioterapia). En 310 casos (79%) se decidió cerrar la interconsulta, mientras que a 22 pacientes (5,64%) se les realizó seguimiento durante su ingreso hospitalario. Ochenta pacientes (20,5%) precisaron seguimiento por consultas externas al alta, englobando también en esta categoría a los que presentaban un seguimiento previo o pendientes de extirpación quirúrgica. El día con mayor número de interconsultas solicitadas fue el martes. La especialidad médica generadora de un mayor número fue Medicina Interna (n = 96) y Traumatología (n = 23) como quirúrgica. La mediana de edad de los pacientes atendidos fue de 62,5 años, siendo el 55,64% varones. El diagnóstico más frecuente correspondió a dermatosis inflamatorias (24,55%), seguido por las toxicodermias (23,4%).

Conclusiones. En los últimos años, ha aumentado el interés en estudiar la figura del dermatólogo como médico consultor de pacientes ingresados en hospitales de tercer nivel. Este trabajo refuerza el peso de las interconsultas dermatológicas. Si bien es cierto que nuestros resultados son superponibles a la literatura existente, hay que tener en cuenta la disparidad en cuanto a los criterios de clasificación diagnóstica que pueden generar sesgos. Por último, es necesario resaltar la eficiencia del acto médico dermatológico, capaz de resolver la mayoría de las consultas sin la necesidad de otros procedimientos diagnósticos.

3. SERIE DE CASOS DE LINFOMAS DE CÉLULAS B CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

M.L. Santos e Silva Caldeira Marques, A. de Andrés del Rosario, J. Algarra Sahuquillo, J. Mercader Salvans, M. Quetglas Valenzuela, M.M. Pestana Eliche y F.J. Guimerá Martín-Neda

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

Introducción y objetivo. Los linfomas de tipo B se definen por la proliferación de células de estirpe B. Podemos encontrar linfomas B de origen sistémico o linfomas cutáneos primarios (LCP). Estos últimos constituyen el 20-25% de LCP y como característica imprescindible no deben presentar enfermedad ganglionar o visceral en el momento del diagnóstico. Nuestro objetivo es describir las características sociodemográficas, clínicas, tratamientos realizados y la respuesta clínica de todos los casos de linfomas de estirpe B con afectación cutánea diagnosticados y tratados en nuestro hospital.

Métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo incluyendo todos los casos de linfomas cutáneos de células B diagnosticados y tratados en nuestro hospital desde el año 2012 hasta el año 2021.

Resultados. Se ha recogido y descrito un total de 20 pacientes diagnosticados de linfoma cutáneo primario de células B (LCPCB) y 8 casos de linfoma difuso de células B con afectación cutánea metastásica. Dentro de los primarios, el más frecuente fue el

LCPCB centrofolicular (10 casos), seguido del LCPCB de la zona marginal (8 casos) y por último del LCP difuso de célula grande tipo pierna (2 casos). No se objetivaron diferencias estadísticamente significativas entre sexos (43% hombres y 57% mujeres). Once casos presentaban afectación cutánea en cabeza y cuello, 8 en tronco y 9 en extremidades. La mayoría de los pacientes presentó una respuesta clínica completa al tratamiento. Además, encontramos que un 32% de los pacientes fue diagnosticado de otra neoplasia antes o después del diagnóstico de linfoma.

Discusión. Los LCPCB más frecuentes son el linfoma cutáneo primario de células B centrofoliculares y el linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal como se objetiva en nuestra serie. Los LCP pueden ser clasificados según su pronóstico: el LCPCB centrofolicular y el LCPCB de la zona marginal presentan un curso indolente, mientras que el LCP difuso de célula grande, tipo pierna, de carácter agresivo. Los LCPCB presentan un mejor pronóstico que los de células T.

Hacer un correcto diagnóstico de esta patología requiere una correlación adecuada de la información clínica, de los datos de biología molecular y de los hallazgos histopatológicos e inmunofenotípicos.

4. PITIRIASIS RUBRA PILARIS: SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA

E. de la Rosa Fernández^a, G. Marrero Alemán^a, K.M. Gallardo^b, J. González Rodríguez^a, I. Loizate Sarrionandia^a, S. Dorta Alom^a y J. Suárez Hernández^a

Servicio de ^aDermatología y ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción. La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis inflamatoria

pápulo-descamativa poco frecuente. La incidencia es desconocida, y la mayoría de la evidencia proviene de reportes y series de casos. El objetivo de este trabajo es conocer las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes diagnosticados de PRP en el área de salud del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de PRP en nuestro centro entre el 1 de marzo de 2014 y el 1 de octubre de 2022. Se recogen datos epidemiológicos, clínicos, histológicos, terapéuticos y tiempo hasta resolución del cuadro.

Resultados. Se incluyeron nueve pacientes (6 hombres y 3 mujeres) con una edad mediana al diagnóstico de 63 años (23-75). Todos los pacientes presentaron formas clínicas clásicas generalizadas, cinco asociaron prurito y uno de ellos además malestar y febrícula. Cuatro pacientes relacionaron un desencadenante con el inicio del cuadro: dos fotoexposición, uno alimentario y uno diagnóstico de neoplasia. Ocho de los pacientes fueron biopsiados, todos con biopsias compatibles. El hallazgo más frecuentemente observado fue la acantosis irregular con crestas cortas y anchas. Todos los pacientes recibieron tratamiento sistémico: ocho recibieron retinoides, tres metotrexato (dos asociados a retinoides), uno ciclosporina y dos terapia biológica (infliximab y ustekinumab). Un paciente recibió fototerapia. Ocho de los pacientes alcanzaron la remisión en el momento en el que se analizaron los datos con una mediana de 11 meses (4-14) desde el momento del diagnóstico.

Discusión. Presentamos una serie de nueve casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 8 años. Los pacientes de nuestra serie presentaron características clínicas e histológicas similares a las descritas previamente. Además, objetivamos la coexistencia de neoplasia en dos de nuestros pacientes, algo ya descrito en algunas publicaciones. Los retinoides sistémicos, fármacos más utilizados

en nuestra serie, siguen siendo el tratamiento de primera línea, bien tolerados y eficaces. Los tratamientos biológicos demostraron ser efectivos en nuestra serie, algo que ya han ido reportando diferentes estudios.

5. DERMATOFITOSIS GENERALIZADA GRAVE EN UNA NIÑA DE 6 AÑOS

I. Loizate Sarrionandia, E. De-la-Rosa Fernández, J. González Rodríguez, R. Fernández-de-Misa Cabrera, S. Dorta Álom y J. Suárez Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción. Las dermatofitosis son una patología cutánea muy frecuente. En la mayoría de los casos cursan como infecciones superficiales, invadiendo la capa córnea, pelo o uñas. Sin embargo, en muy raras ocasiones invaden más profundamente y esto suele ocurrir en pacientes inmunodeprimidos y pueden ser difíciles de diagnosticar.

Caso clínico. Niña de 6 años con psoriasis en placas en tratamiento con metotrexato 5 mg/semana que acude a consulta de control con fiebre, mal estado general y lesiones cutánea diseminadas. En el cuero cabelludo presenta placas alopecicas con pústulas y costras. En cuerpo y cara presenta placas eritematodescamativas pequeñas y medianas dispersas con pústulas. Ante la sospecha de un cuadro infeccioso, se decide su ingreso hospitalario, la suspensión del tratamiento con metotrexato e inicio de antibioterapia empírica con amoxicilina IV. En la analítica destaca PCR elevada (8,7 mg/dl) y leucocitosis (33600 mm³/c) con neutrofilia. En dos hemocultivos consecutivos crece *estafilococo capitis* por lo que se instaura tratamiento con clindamicina, con mejoría parcial y temporal. La biopsia muestra una folliculitis granulomatosa y la existencia de hifas PAS+. En el cultivo de la biopsia cutánea crece *Microsporum canis*, diagnosticándose dermatofitosis diseminada por *Microsporum canis*. Se inicia tratamiento con fluconazol IV y posteriormente fluconazol oral con mejoría y alta hospitalaria. A la semana, precisó nuevo ingreso, por empeoramiento cutáneo y sistémico, en el que se cambia el tratamiento a terbinafina y finalmente a griseofulvina. La clínica cutánea y sistémica mejora progresivamente por lo que se da de alta para continuar el tratamiento ambulatoriamente.

Discusión. El factor predisponente más importante para el desarrollo de una micosis profunda son las dermatofitosis superficiales (57%), seguidos de trasplante de órgano sólido (27%), toma de inmunosupresores (16%) y mutación genética CARD9 (14%). La clínica varía desde nódulos (63%), placas (43%), pápulas (24%), úlceras (3%) y la combinación de estas en ocasiones con pústulas (30%). El tratamiento depende del agente causal. *M. canis* se prefiere tratar con griseofulvina o terbinafina. En cuanto al diagnóstico de dermatofitosis profundas, en el 90% de las muestras histológicas se aprecian hifas, y el cultivo es positivo en el 95% de los casos.

Conclusiones. Presentamos un caso clínico infrecuente de dermatofitosis profunda diseminada grave en una niña de 6 años en tratamiento con metotrexato por su psoriasis en placas y comentamos las dificultades para su diagnóstico etiológico y para la elección e instauración del tratamiento definitivo.

6. MONKEYPOX, UNA NUEVA ITS EMERGENTE

L.F. Godoy Villalón, L. Revenga Porcel, C. Fabián Figueroa Martín, Z. Hernández Hernández, D. Cameselle Martínez, L. Borrego Hernando y J. Hernández Santana

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La viruela del mono (monkeypox, MPX) es una infección zoonótica viral que produce una erupción cutánea similar a la

viruela humana. Los primeros casos fueron descritos en África en 1970. Hasta el 2022 solo habían ocurrido brotes relacionados con el contacto con animales fuera de dicho continente.

Casos clínicos. Presentamos dos casos. El primero, un varón de 49 años, con antecedentes de VIH con buena adherencia a TARV, consultó por lesiones dolorosas en pene y pubis, sensación febril y aumento de volumen inguinal de una semana de evolución. Refirió un contacto sexual de riesgo 5 días previo al inicio de los síntomas. En la exploración presentaba múltiples pápulas blanquecinas umbilicadas en base de pene y pubis, algunas con costras en su superficie, junto a adenopatías inguinales bilaterales. El paciente rechazó realizarse estudios microbiológicos ante la sospecha de ITS. Sin embargo, fue confirmado de MPX mediante PCR específica tras llegar a su ciudad de residencia. El segundo paciente, un varón de 49 años, con antecedente de VIH con buena adherencia a TARV, consultó por lesiones asintomáticas en pene junto a dolor inguinal bilateral de 1 semana de evolución. Cinco días previo al inicio de los síntomas había tenido relaciones sexuales de riesgo en un evento al sur de Gran Canaria. En la exploración física presentaba múltiples pápulas blanquecinas umbilicadas y pseudopústulas en cuerpo del pene y prepucio, asociado a adenopatías inguinales bilaterales. Fue catalogado de caso probable de MPX y se indicó aislamiento, tratamiento sintomático y estudio microbiológico mediante PCR específica que confirmó la infección. Un paciente tuvo evolución clínica favorable con resolución espontánea de las lesiones, y en el otro hubo pérdida de seguimiento.

Discusión. Desde mayo de 2022 somos testigos de un brote sin precedentes de MPX en 106 países. El perfil clínico y epidemiológico actual de la infección contrasta con lo observado en África central. La mayoría de los casos corresponden a personas con conducta sexual de riesgo, lo que plantea la hipótesis de un mecanismo de transmisión sexual. La mayoría de los casos presentan una erupción en región anogenital y/o oral, ocurriendo en una menor proporción erupción generalizada. Síntomas generales como fiebre, cefalea y la presencia de adenopatías son frecuentes. La prueba diagnóstica de elección, ante la sospecha clínica y en un contexto epidemiológico de riesgo, es la PCR específica. El pronóstico es favorable y el tratamiento es principalmente sintomático, estando indicados los antivirales en casos seleccionados. Finalmente, el papel de la vacunación como estrategias de profilaxis pre- y postexposición aún no está estandarizada.

Conclusiones. Presentamos dos casos de MPX con perfil clínico y epidemiológico similar a lo descrito en la literatura. Se ha descrito mayor transmisión y circulación en personas con prácticas sexuales de riesgo. Por lo que consideramos necesario incluir MPX en el diagnóstico diferencial de lesiones genitales, como una nueva ITS emergente.

7. COHORTE DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE VIRUELA DEL MONO EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS

J. Mercader Salvans^a, M.R. Alemán Valls^b, M.L. Santos e Silva Caldeira Marques^a, J. Algarra Sahuquillo^a, M. Quetglas Valenzuela^a, D. Ramos Rodríguez^a y M.B. Castro Hernández^c

Servicio de ^aDermatología, ^bInfecciones y ^cMicrobiología. Hospital Universitario de Canarias. España.

Objetivo/antecedentes. La viruela del mono (VM), causada por el orthopoxvirus, era considerada una zoonosis endémica del continente africano hasta que, en mayo de 2022, aparecieron casos autóctonos europeos que acabaron implicando a docenas de países. La mayoría de los casos descritos se relacionaron con hombres que tienen sexo con hombres (HSH) siendo la principal vía de transmisión el contacto estrecho con las lesiones.

Métodos. En este estudio observacional prospectivo se reclutaron pacientes mediante un muestreo de casos consecutivos positivos para VM diagnosticados mediante PCR del contenido de las lesiones

cutáneas por parte del servicio de Dermatología e Infecciones del Hospital Universitario de Canarias desde mayo de 2022 hasta la actualidad. A través de la historia clínica y la exploración física se describió la afectación cutánea y sistémica de la enfermedad, la evolución, sus complicaciones y se obtuvieron los antecedentes y datos demográficos de cada uno de los sujetos.

Resultados. Se incluyeron 25 pacientes (25 hombres) con una edad media de 44 años [26-59 años]. Todos ellos presentaban afectación cutánea, siendo la localización más frecuente la zona genital. Los síntomas sistémicos asociados fueron las adenopatías dolorosas (68%), siendo las inguinales las más frecuentes (65%), la odinofagia y la sensación distérmica, entre otros, que mayoritariamente precedían a las lesiones cutáneas. Un 76% de los pacientes referían relaciones sexuales de riesgo los días previos, siendo 8 días [4-18 días] la media entre la exposición y el inicio de los síntomas. Del 24% restante, el 12% solo mantuvo relaciones sexuales con su pareja y el otro 12% niega relaciones sexuales en el último mes. La totalidad de la muestra refería ser HSH siendo un 44% VIH positivo y un 16% usuarios de terapia preexposición al VIH. Además, un 64% de los sujetos había tenido alguna ITS previa, destacando, entre ellas, la sífilis. Las complicaciones más frecuentes objetivadas entre los sujetos fueron la sobreinfección de las lesiones y los abscesos, requiriendo en cuatro casos el uso de antibioticoterapia sistémica.

Conclusiones. La VM es una enfermedad intercurrente de curso indolente en la mayoría de los casos. El tiempo de latencia entre los síntomas sistémicos y la expresión cutánea de la VM puede causar un retraso diagnóstico y, por tanto, un aumento del periodo de infectividad. Destacamos la importancia de la presencia de un equipo multidisciplinar para lograr no solo un diagnóstico precoz de VM sino también un mejor pronóstico tanto de la enfermedad como las complicaciones asociadas.

8. UNA CAUSA INFRECUENTE DE ERITRODERMIA

M.P. Gil Mateo^a, S. Martín Feliciano^b, R. Cabrera Paz^a, N. Grau Martín^b y M. García Viera^c

Servicio de ^aDermatología, ^bAtención Primaria y Medicina de Familia y ^cAnatomía Patológica. Hospital General de La Palma. La Palma. España.

Introducción. La eritrodermia se define como eritema y descamación que afecta a más del 80-90% de la superficie corporal. La mayoría de los casos es debido a la generalización de una dermatosis preexistente. Es una de las patologías cutáneas que puede motivar un ingreso hospitalario ya que puede causar alteraciones del equilibrio hidroelectrolítico.

Caso clínico. Varón de 46 años con antecedentes personales de psoriasis que acude a urgencias por eritrodermia con afectación del estado general. En la analítica de urgencias solo presenta leucocitosis y trombocitosis ligeras. Se decide ingreso hospitalario y se inicia tratamiento con prednisona, metotrexato 15 mg semanal, cloxacilina, sueroterapia y baños con avena coloidal. El paciente mejora lentamente y a los 20 días se le da el alta hospitalaria. Durante el seguimiento en consultas externas se constata la presencia de pequeñas ampollas en tronco y extremidades, sin afectación de mucosas. Se realiza biopsia cutánea para estudio convencional e IFD con resultado de dermatitis perivascular linfocitaria con hiperplasia epidérmica, acantólisis y vesícula intraepidérmica con neutrófilos. En la IFD se observa un patrón de positividad de IgG intraepidérmico típico de pénfigo. También se realiza IFI en la que se detectan anticuerpo antisustancia intracelular con títulos de 1/160, así mismo se procedió a la determinación de anticuerpos antidesmogleína 1 y 3, siendo positiva la primera. Con todo esto, se llega al diagnóstico de pénfigo foliáceo, que debutó con una eritrodermia. Se inicia tratamiento con rituximab a la dosis habitual.

Discusión. Las causas más frecuentes de eritrodermia en adulto son: psoriasis, dermatitis atópica, toxicodermias y eritrodermia idiopática. Entre las menos comunes se encuentran: linfoma cutáneo de células T, pitiriasis rubra pilar, dermatitis de contacto o estasis con autosensibilización, dermatitis actínica crónica, paraneoplásica, dermatosis ampollas e ictiosis congénitas. Entre las dermatosis ampollas pueden producir eritrodermia el pénfigo foliáceo, el pénfigoide ampolloso y el pénfigo paraneoplásico. Se han descrito casos que asocian psoriasis y pénfigo foliáceo en el mismo paciente. Nos parece interesante este caso ya que es una eritrodermia de causa infrecuente, en un paciente con antecedente previo de psoriasis que lleva a una presunción diagnóstica errónea inicial.

9. PAQUIDERMODACTILIA: ENGROSAMIENTO DIGITAL EN UN ADOLESCENTE

C. F. Figueroa Martín^a, L. Revenga Porcel^a, L. F. Godoy Villalón^a, J. Rodríguez López^a, T. Montenegro Dámaso^b, Z. Hernández Hernández^a y J. Hernandez Santana^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La paquidermodactilia es una fibromatosis digital rara localizada alrededor de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP).

Caso clínico. Un varón de 16 años sin antecedentes médico-quirúrgicos ni familiares de interés consultó por lesiones nodulares asintomáticas en los dedos de la mano, de seis meses de evolución e inicio abrupto. Desde su comienzo, las lesiones se mantuvieron estables en cuanto a tamaño, forma y color. En la exploración física presentaba, en las caras laterales de los dedos de la mano, nódulos fusiformes, de bordes poco netos, consistencia aumentada y piel suprayacente áspera e hiperqueratósica. El estudio radiológico puso de manifiesto un aumento de densidad de partes blandas alrededor de las articulaciones IFP, sin hallazgos sugestivos de artropatía inflamatoria. La analítica básica con reactantes de fase aguda y factor reumatoide fue completamente normal. El examen histopatológico reveló un engrosamiento dérmico a expensas de haces gruesos de colágeno, una proliferación de células CD34+, pérdida de fibras elásticas e importante depósito de mucina. Aunando criterios clínicos, radiológicos, analíticos e histológicos, se estableció el diagnóstico de paquidermodactilia. Se optó por una conducta expectante y seguimiento, dada la estabilidad del cuadro.

Discusión. La paquidermodactilia es una fibromatosis digital benigna, con menos de 150 casos descritos en la literatura. Se desconoce su etiología, pero hasta en la mitad de los casos se han identificado traumatismos mecánicos repetitivos en la piel que rodea a las articulaciones IFP. La presentación más frecuente consiste en un engrosamiento fusiforme, indoloro y progresivo en torno a las articulaciones IFP de los dedos de la mano. El diagnóstico diferencial incluye artropatías inflamatorias, almohadillas de los nudillos, mucinosis cutánea, liquen simple crónico y osteoartropatía pulmonar hipertrófica. Desde el punto de vista radiológico, no cursa con alteraciones óseas ni articulares subyacentes. Histológicamente, es frecuente encontrar hiperqueratosis, acantosis, engrosamiento dérmico con haces de colágeno desordenados y gruesos, así como depósitos variables de mucina. No existe un tratamiento estandarizado. Las opciones más empleadas son los corticoides intralesionales, los corticoides tópicos en oclusión o la resección quirúrgica del tejido fibroso. Se han descrito casos de remisión espontánea tras el cese del daño mecánico.

Conclusiones. Presentamos un caso clínico típico de paquidermodactilia, una entidad infrecuente. Consideramos la necesidad de incluirla en el diagnóstico diferencial de lesiones nodulares asintomáticas alrededor de las articulaciones IFP de los dedos de la mano.

10. COLAGENOMA DE CÉLULAS GIGANTES MULTINUCLEADAS

L. Revenga-Porcel^a, E. Piqué-Durán^b y M. Azcue-Mayorga^c

^aServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. ^bServicio de Dermatología y ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Doctor José Molina Orosa. Arrecife. Las Palmas. España.

Introducción. El colagenoma de células gigantes multinucleadas (CCGM) es una neoplasia benigna poco frecuente. Se considera una variante histológica del fibroma esclerótico (FE) o colagenoma estoriforme circunscrito (CEC), con unos 15 casos publicados en la literatura. El estudio histológico resulta imprescindible para su diagnóstico, y se caracteriza por presentar haces de colágeno hialinizados dispuestos en espiral junto con la presencia de células gigantes multinucleadas.

Caso clínico. Un varón de 54 años, dislipémico y con faringitis crónica, consultó por una lesión asintomática en cuero cabelludo de tres años de evolución. En la exploración cutánea se objetivaba en región parietal derecha una única tumoración sésil eritematoamarillenta, de consistencia elástica, no adherida a planos profundos y con telangiectasias en la dermatoscopia. Se realizó extirpación completa de la lesión. El estudio histológico mostró un nódulo dérmico no encapsulado constituido por haces de colágeno en disposición estoriforme, sin presencia de fibras elásticas. Los haces colágenos se separaban entre sí por hendiduras llenas de mucina. La celularidad era escasa, pero presentaba fibroblastos estrellados y múltiples células gigantes multinucleadas de citoplasmas amplios y núcleos sin atipias.

Discusión. En 1972 Weary et al. describen por primera vez la presencia de un nódulo lingual en un paciente con síndrome de Cowden formado por haces colágenos dispuestos en espiral. A partir de 1986 se publican los primeros casos de lesiones aisladas, histológicamente similares a las descritas en 1972, en pacientes sin síndrome de Cowden. Estas lesiones serán conocidas como FE o CEC. La primera descripción de un colagenoma de células gigantes multinucleadas se produce en 1989, pero no es hasta 1998 cuando Rudolph et al. clasifican al CCGM como una variante diferenciada del FE/CEC. Al contrario de lo que sucede en el FE/CEC, no se ha descrito ningún caso de CCGM en pacientes con síndrome de Cowden. Clínicamente los CCGM suelen ser lesiones únicas, asintomáticas y de lento crecimiento. Al igual que en el FE/CEC, predominan en varones (67%) en la edad media de la vida (mediana 46,5 años). La localización más frecuente de aparición son los miembros superiores (40%) seguidos de cabeza y cuello (33%). La histología se caracteriza por la presencia de un nódulo dérmico bien delimitado formado por haces colágenos con la típica distribución estoriforme. El CCGM se diferencia del FE/CEC por la aparición de células gigantes multinucleadas que suelen predominar en los niveles superficiales del colagenoma. La extirpación completa es el tratamiento de elección y no se han descrito recurrencias.

11. PILOMATRIXOMA PROLIFERANTE: UNA MASA EN LA AXILA

J. González Rodríguez^a, I. Loizate Sarrionandia^a, E. De la Rosa Fernández^a, R. Fernández-de-Misa Cabrer^a, G. Marrero Alemán^a, J. Suárez Hernández^a y E.M. Linares Martín^b

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Caso clínico. Mujer de 51 años que acude a urgencias con una masa en la axila derecha de 4,5 x 2,1 cm con crecimiento progresivo de 4 meses de evolución. La lesión es eritematoviolácea,

indolora, dura e infiltrada. En un primer momento, se sospecha un proceso neofornativo y se solicita una TAC de cráneo/cuello/tórax/abdomen/pelvis. Se realiza una biopsia incisional, diagnosticándose como carcinoma pilomatrixoma. El estudio de extensión no evidencia enfermedad a distancia, pero sí muestra algún ganglio sospechoso de malignidad. Se procede a realizar una resección amplia de la lesión, con linfadenectomía y tejido adiposo perilesional. La histología referente a la extirpación no haya signos evidentes de malignidad, caracterizando finalmente la lesión como pilomatrixoma proliferante sin afectación patológica ganglionar.

Discusión. El pilomatrixoma proliferante es una entidad clínica en discusión, siendo una variable descrita por algunos autores pero no reconocida por todos. Sin embargo, presenta características propias diferenciales. Esta entidad supone un desafío tanto clínico como histopatológico respecto al pilomatrixoma ordinario, el carcinoma pilomatrixoma o al dermatofibrosarcoma protuberans. Se presenta a una edad avanzada, con características histológicas atípicas, pero sin haberse descrito ningún caso de invasión o enfermedad metastásica. Puesto que es una entidad rara y en discusión, no existe mucha evidencia científica acerca de su manejo. El tratamiento se basará fundamentalmente en la excisión completa del tumor con márgenes libres, que podría ser curativa. Será fundamental el seguimiento prolongado por la probabilidad de recurrencia local de la lesión, desconociéndose su capacidad para evolucionar a la variante maligna.

Conclusiones. El pilomatrixoma proliferante es una neoplasia benigna poco frecuente y de difícil diagnóstico. Debería ser reconocida como una verdadera variante clínica e histopatológica, ya que presenta características propias. Puesto que se puede confundir con otros tumores malignos, su caracterización temprana podría evitar un tratamiento más agresivo. Igualmente, el seguimiento estrecho de los pacientes será necesario.

12. POROCARCINOMA: DOS CASOS CLÍNICOS Y REVISIÓN SOBRE SU MANEJO

M. Quetglas Valenzuela, J. Algarra Sahuquillo, J. Mercader Salvans, L. Santos e Silva Caldeira Marques y E. Fagundo González

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

Introducción. El porocarcinoma (PC) es un tumor de glándula ecrina maligno de mal pronóstico y de baja incidencia. Se caracteriza por un crecimiento muy rápido y se presenta de forma variable como una pápula, nódulo o placa de crecimiento rápido, firme al tacto, de color piel o eritematovioláceo y en ocasiones ulcerado. Es fácilmente confundido con el carcinoma epidermoide o con el carcinoma basocelular.

Caso clínico. Presentamos dos casos de PC en dos varones de 67 y 72 años. El primer paciente, inmunosuprimido por trasplante renal, fue diagnosticado inicialmente de carcinoma in situ en el escote y fue tratado sin éxito con imiquimod y terapia fotodinámica. Posteriormente, se trató mediante tratamiento quirúrgico completo de la lesión y su estudio anatomopatológico otorgó el diagnóstico de PC. Finalmente se realizó estudio de extensión con TAC y BSGC negativos. El segundo paciente presentó un PC como lesión exofítica en brazo izquierdo que fue tratado quirúrgicamente, limitando la posibilidad de realizar BSGC. Ambos pacientes fueron discutidos en el comité especializado de tumores cutáneos.

Discusión. El PC es un tumor raro cuya incidencia está en aumento asociado a la edad, a la inmunosupresión y posiblemente a la exposición crónica a radiación UV y al uso de pesticidas, se estima que un 18-50% de PC se malignizan desde un poroma preexistente. Requiere diagnóstico histológico que puede ser complicado si la muestra es de pequeño tamaño. En general el pronóstico es malo, con

afectación a distancia en el momento del diagnóstico en 31% de los casos y recurrencias recogidas en el 35% de los casos. Por lo tanto, es prudente realizar un adecuado estudio de extensión tras el diagnóstico y un seguimiento más cercano en los casos con factores de mal pronóstico histológicos como profundidad de > 7 mm, invasión linfovascular o presencia de >14 mitosis por campo microscópico.

Debido a la baja incidencia del PC no hay consenso sobre el uso de la biopsia selectiva de ganglio centinela ni sobre el estadiaje.

Conclusiones. Se describen dos casos de PC explicando su presentación, curso clínico, estudio de extensión y tratamiento. Revisamos la literatura y describimos sus factores pronósticos, técnicas diagnósticas utilizadas y tratamiento recomendado.