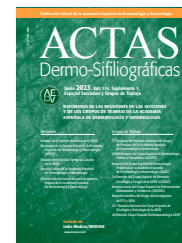




# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO ESPAÑOL DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y SISTÉMICAS (GEDEAS)

## Reunión anual del Grupo Español de Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas (GEDEAS)

Madrid, 5 de mayo de 2022

### 1. SÍNDROME ESCLERODERMIFORME ASOCIADO A ALOPECIA

A. Llull Ramos, I. Gracia Darder, E. Vanrell Büse y A. Bauzá Alonso  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Son Espases. Palma. España.*

**Introducción.** Los síndromes esclerodermiformes son un grupo de trastornos infrecuentes, en ocasiones provocados por tóxicos.

**Caso clínico.** Mujer de 58 años, fumadora e hipertensa, con prurito intenso asociado a hipereosinofilia en sangre de 2 meses de evolución. Presentaba placas induradas eritematosas en el tronco, los brazos, y la pierna derecha con aspecto en piel de naranja. Además, tenía una pérdida notable de la densidad capilar y el cabello fino. Tomaba a diario 1200 mg de triptófano (Triptomax) desde hacía 3 años. En la biopsia, destacaba una expansión de la dermis reticular con colágeno denso compactado y atrofia de anejos además del signo de la cuerda, sin observarse la fascia. Por la clínica, se orientó como un síndrome esclerodermiforme sugestivo de fascitis eosinofílica asociado a alopecia. Se suspendieron los comprimidos de Triptomax y se iniciaron bolos de corticoides con lo que remitió el prurito y mejoró. Se pautó metotrexate 15 mg de mantenimiento, mejorando la induración y la alopecia, aunque no por completo.

**Discusión.** La fascitis eosinofílica cursa con placas induradas simétricas de predominio en extremidades, que puede acompañarse de eosinofilia en sangre periférica y de síntomas sistémicos como fatiga o fiebre. Nuestra paciente presentaba lesiones asimétricas y alopecia, síntoma que no es característico de esta entidad. Por la caída brusca del cabello y los pelos finos, pensamos en un posible origen tóxico del cuadro. A finales de los años 90, se describieron varios casos de síndromes esclerodermiformes secundarios a la ingesta de L-triptófano, que se justificaron por la contaminación del producto en su elaboración. Algunos de estos pacientes desarrollaron alopecia. Por la clínica de la paciente y la mejoría tras la suspensión de la toma de triptófano, pensamos que el cuadro podría haber estado desencadenado por este suplemento. Consideramos relevante comunicar el caso para la prevención de este potencial efecto adverso.

### 2. DERMATOMIOSITIS JUVENIL ASOCIADA A ANTICUERPO ANTI-MDA5

K. Díez-Madueño<sup>a</sup>, M.A. Martín Díaz<sup>a</sup>, C. García Martín<sup>a</sup>, A. Simón Gozalbo<sup>a</sup>, I.M. Gamo Guerrero<sup>a</sup>, S. Tirado Zambrana<sup>b</sup>, E. Chavarría Mur<sup>a</sup> y P. de la Cueva Dobao<sup>a</sup>

*Departamentos de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.*

**Introducción.** La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente en la edad pediátrica. Su manejo es complejo, buscando un control a largo plazo de los síntomas y una correcta prevención de complicaciones. El concepto de dermatomiositis (DM) como una enfermedad sistémica caracterizada por un rash cutáneo clásico y afectación musculoesquelética proximal ha cambiado en los últimos años. La identificación de determinados anticuerpos relacionados con la enfermedad y su asociación con diversas manifestaciones clínicas (cutáneas, reumatológicas y sistémicas) han permitido el desarrollo de ciertos fenotipos de enfermedad con particularidades. La DM asociada a anticuerpos Anti-Melanoma Differentiation-Associated Gene 5 (MDA5) es un subtipo de reciente descripción. Su asociación con desarrollo de enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva es una novedad de implicaciones pronósticas de gran interés.

**Caso clínico.** Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 9 años que comenzó con lesiones cutáneas progresivas, decaimiento y síndrome general (astenia, anorexia y pérdida de peso). Tras una profunda anamnesis, exploración física, analítica con blot para anticuerpos de miositis, biopsia cutánea y pruebas de imagen, se llegó al juicio clínico de DMJ asociada a anticuerpos anti-MDA5, así como neumonitis intersticial no específica radiológica y artritis secundarias. Tras un agresivo tratamiento inicial con bolos de corticoides e inmunosupresores, el cuadro clínico fue controlado con tofacitinib.

**Resultados.** La DM asociada a anticuerpos anti-MDA5 representa un emergente fenotipo clínico propio, con la particularidad de asociarse a enfermedad pulmonar intersticial. La solicitud de pruebas funcionales respiratorias y pruebas de imagen es obligada incluso en pacientes asintomáticos. En pacientes con DMJ y sintomatología

extracutánea de mal pronóstico, los inhibidores de JAK son una terapia de segunda elección eficaz y segura. El manejo de la DM y DMJ en general, así como de la DM asociada a anti-MDA5 en particular, deben presentar un manejo multidisciplinar.

### 3. DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5 TRAS TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS: ¿ENFERMEDAD AUTOINMUNE O ALOINMUNE?

C. Moreno Vílchez, A. Jucglà Serra, C. Llobera Ris, J. Marcoval Caus e I. Figuers Nart

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). España.*

**Introducción.** La aparición de enfermedades autoinmunes después de un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) alogénico es un hecho infrecuente de difícil interpretación debido a la reconstitución del sistema inmune y su origen multifactorial.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 63 años que, quince meses tras un TPH alogénico de su hermana HLA idéntica por una leucemia mieloide aguda, comenzó con lesiones cutáneas compatibles con dermatomiositis junto con anticuerpos anti-MDA5. El quimerismo en sangre periférica fue del 100% de linfocitos del donante. Paralelamente se estudió a la donante, que presentó lesiones cutáneas de dermatomiositis, disnea de esfuerzo y anticuerpos anti-PL7; se realizó una TAC que detectó una neoplasia pulmonar.

**Discusión.** En la patogenia de la dermatomiositis se produce una disregulación inmunológica en un individuo genéticamente predisuesto debido a factores ambientales desencadenantes. Presentamos los casos de una paciente receptora de un TPH alogénico y el de su donante, donde ambas desarrollan una dermatomiositis con clínica e inmunología diferente. Este caso plantea la disyuntiva de si se trata de un proceso aloinmune en el que los linfocitos de la donante desencadenarían la enfermedad en la receptora, o de si se trata de un proceso autoinmune en el que la receptora presente una dermatomiositis por la disregulación inmunológica post-TPH y, paralelamente, la donante una dermatomiositis paraneoplásica. Los conocimientos inmunológicos actuales no permiten discernir si se trata de un proceso autoinmune o aloinmune y el papel del quimerismo tanto en sangre periférica como en tejido afecto es cuestionable. La presentación de este caso junto a una revisión en la literatura de casos similares indican que ante pacientes con antecedente de TPH alogénico y clínica sugestiva de dermatomiositis, la positividad de anticuerpos anti-MDA5 implicaría un peor pronóstico, debido a su asociación a patología pulmonar intersticial grave.

### 4. LESIONES DIANIFORMES EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS TIF-1

M. Agud de Dios, J. Arroyo Andrés, C. Rubio-Muñoz, J. Fulgencio Barbarín, M. Puerta Peña, D. Falkenhain López, A. Calleja Algarra y C. Postigo Lorente

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

**Introducción.** Las lesiones dianiformes en el inicio de una dermatomiositis están descritas en la literatura pero son infrecuentes. Repasamos sus posibles etiologías a raíz de un caso reciente en nuestro servicio.

**Caso clínico.** Mujer de 86 años que comenzó con placas eritematovioláceas muy pruriginosas de rápida evolución en párpados, cuero cabelludo, brazos y escote. Negaba clínica muscular y la creatinina cinasa estaba solo discretamente elevada. El perfil de autoinmunidad arrojó positividad para anticuerpos antinucleares en IFI, anti-Ro/SSa y TIF-1 y en el blot de miositis. La biopsia de una de las lesiones mostraba dermatitis perivascular superficial y profunda y daño leve de interfase. Con el diagnóstico de derma-

tomiositis hipomiopática se inició tratamiento con hidroxyclo-roquina 200 mg/día. A las cuatro semanas de comenzar la DM y tras dos semanas de iniciar hidroxyclo-roquina aparecieron numerosas placas dianiformes de predominio truncal cuya biopsia mostraba hallazgos similares a la previa. En el diagnóstico diferencial de estas lesiones se planteó una toxicodermia tipo multiforme por hidroxyclo-roquina, un lupus subagudo inducido por fármacos en probable relación con omeprazol (que la paciente había empezado a tomar desde hacía tres meses), o lesiones específicas de su dermatomiositis. Fue ingresada para recibir tratamiento con inmunoglobulinas, corticoides, metotrexato y se suspendieron omeprazol y hidroxyclo-roquina. Durante los meses siguientes se ha logrado un control parcial de la clínica cutánea, el despistaje de neoplasias hasta el momento ha sido negativo, pero no han recurrido las lesiones dianiformes, cuyas posibles etiologías serán objeto de discusión de esta presentación.

**Discusión.** Las lesiones dianiformes en un paciente con inicio de dermatomiositis pueden tener diferentes causas. La presentación de la DM con lesiones tipo multiforme es excepcional aunque está descrita. En nuestra paciente, la positividad del anticuerpo anti-Ro y el inicio reciente de omeprazol sugerían un lupus subagudo farmacológico como otro diagnóstico diferencial. Finalmente, la hidroxyclo-roquina también es una causa de toxicodermias, algunas tipo multiforme, más aún en pacientes con conectivopatías.

### 5. PIES DE SENDERISTA: UN SIGNO CUTÁNEO DE MIOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA

J. Sanz Correa<sup>a</sup>, A. Sáez Vicente<sup>a</sup>, A.V. Esteban Vázquez<sup>b</sup>, T. Cobo Ibáñez<sup>b</sup>, I. Prats Caelles<sup>a</sup> y M.M. Lorido Cortés<sup>c</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Reumatología y <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). España.*

**Introducción.** Los “pies de senderista” es un término empleado para referirse a una hiperqueratosis plantar similar a las manos de mecánico en el contexto de miopatías inflamatorias idiopáticas (MI).

**Caso clínico.** Mujer de 74 años que acude a Dermatología por hiperqueratosis plantar no pruriginosa de 4 meses de evolución con mala respuesta a corticoides tópicos. Se establece el diagnóstico de psoriasis y se pauta acitretino oral. Tras 4 meses de tratamiento apenas mejora y comienza con mialgias, disnea, síndrome constitucional y elevación de enzimas musculares. Se detectan anticuerpos anti-PM-Scl 75-100 y se ingresa a la paciente por MI a cargo de Reumatología. A la exploración física presentaba debilidad de cintura escapular y pelviana, y eritema e hiperqueratosis plantar simétricas. La biopsia de piel mostró hipergranulosis, daño de interfase y dermatitis perivascular superficial. La electromiografía y biopsia muscular fueron compatibles con miopatía. Fue descartada neoplasia maligna. Se pautó tratamiento con prednisona, micofenolato mofetilo y rituximab, y a los 4 meses mejoró la miopatía y desaparecieron las lesiones cutáneas.

**Discusión.** Los “pies de senderista” consisten en una hiperqueratosis plantar en el contexto de MI. Solamente hay 15 casos publicados. La mayoría se asocian al anticuerpo anti-Jo1, presentan simultáneamente manos de mecánico y suele haber enfermedad pulmonar intersticial. Las lesiones suelen localizarse en el talón de Aquiles y en los pulpejos de los dedos. Por lo general no son pruriginosas, no hay vesículas y responden mal a corticoides tópicos. En la literatura no hay descripciones histopatológicas, pero probablemente sean similares a las de las manos de mecánico, que presentan habitualmente queratinocitos necróticos y daño vacuolar. Se destaca la importancia de pensar en este signo cutáneo en lesiones que no respondan a tratamiento, pues pueden ser la primera manifestación de una MI y preceder en meses o años a las manifestaciones sistémicas.

## 6. MORFEA PROFUNDA Y SU DIFÍCIL MANEJO

M. Fabregat Pratdepada<sup>a</sup>, J. Verdguer Faja<sup>a</sup>, A. Riveros Frutos<sup>b</sup> e I. Bielsa Marsol<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Reumatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. IGTP. Badalona (Barcelona). España.*

**Introducción.** La morfea profunda es una variante de morfea en la cual la inflamación y la esclerosis se producen en los planos cutáneos más profundos. La clasificación propuesta en 1995 por Peterson y sus colaboradores recoge los diferentes subtipos de morfea en categorías no excluyentes y clasifica la fascitis eosinofílica como un subtipo de morfea profunda.

**Caso clínico.** Mujer de 64 años que comenzó en 1993 con artralgiyas y endurecimiento progresivo de la piel de las extremidades, siendo diagnosticada de fascitis eosinofílica con una biopsia compatible. Durante años realizó tratamiento con dosis altas de glucocorticoides y metotrexato, que finalmente tuvo que retirarse por afectación hepática. En octubre de 2019, estando sin tratamiento, requirió ingreso por un nuevo brote de induración cutánea en las 4 extremidades y el tronco, que se trató con bolus de metilprednisolona y abatacept. La paciente evolucionó favorablemente, hasta que en mayo de 2021 se suspendió abatacept por la aparición de un herpes zoster multimetamérico. Además de la morfea, la paciente padece una psoriasis y artropatía psoriásica, por lo que ha precisado tratamiento sucesivo en los dos últimos años con fototerapia, guselkumab e ixekizumab, coincidentes en el tiempo con los tratamientos realizados para la morfea. En enero de 2022 presentó de nuevo empeoramiento de la morfea, además de sinovitis y artritis. Se administraron bolus de metilprednisolona y se reinició abatacept; también se cambió ixekizumab por apremilast para el tratamiento de la psoriasis y la artropatía psoriásica.

**Discusión.** La morfea profunda, sobre todo cuando las lesiones son extensas, tiene una gran morbilidad funcional y un tratamiento difícil, ya que responde mal a las terapias disponibles. Esa complejidad se incrementa cuando el paciente presenta otra enfermedad que, como la psoriasis extensa con artritis, precisa de tratamientos sistémicos, muchas veces biológicos, que deberemos combinar. La escasa experiencia sobre las consecuencias de esa combinación y la posibilidad de incrementar las complicaciones asociadas suponen un reto terapéutico que cada vez más deberemos afrontar.

## 7. PENFIGOIDE LOCALIZADO, UN SUBTIPO CON CARACTERÍSTICAS PROPIAS: SERIE DE 4 CASOS

M. Gamissans, V. Expósito Serrano, N. Fernández-Chico, N. Riera-Martí, M. Sin y C. López-Llunell

*Departamento de Dermatología. Hospital Consorci Parc Taulí. Sabadell. España.*

**Introducción.** El penfigoide localizado es un raro subtipo de enfermedad ampollosa autoinmune subepidérmica que afecta a una área restringida del cuerpo. Corresponde al 19-29% del total y se ha descrito sobre todo en extremidades inferiores, palmas o plantas.

**Casos clínicos.** Se presentan 4 casos de penfigoide ampolloso localizado diagnosticados en nuestro servicio durante los últimos 5 años. Se localizaron en: mama (25%), zona pericatricial inguinal (25%) y escroto (50%). La edad media de presentación fue de  $77,5 \pm 17$  años y el 75% del total fueron hombres. La comorbilidad más presente fue la diabetes mellitus. Todos presentaron una resolución rápida del cuadro ( $7 \pm 3$  semanas) y solo requirieron tratamiento con corticoterapia tópica de alta potencia. Uno de los pacientes presentó una generalización secundaria de la enfermedad al año de la curación total de la forma localizada y requirió tratamiento con inmunosupresores.

**Discusión.** Actualmente se desconoce por qué existen pacientes que desarrollan formas localizadas de enfermedad; la mayoría de las teorías apoyan la existencia de un factor local inductor. Los

triggers identificados en nuestros pacientes fueron la radioterapia, la intervención quirúrgica y los sondajes de repetición. La mayoría se presentaron como dermatitis erosivas sobre base eritematosa y los títulos de BP180 fueron bajos. Han sido publicados varios casos clínicos sobre penfigoides ampollosos localizados en zona de radioterapia previa o pericatriciales. Sin embargo, solo existen 4 casos publicados previamente de penfigoides ampollosos escrotales localizados donde se destaca su diagnóstico tardío. Por tanto, el penfigoide ampolloso localizado debería entrar en el diagnóstico diferencial de pacientes con dermatitis erosivas localizadas no respondedoras a tratamiento convencional. Asimismo, el conocimiento de la existencia de triggers como la radioterapia, los traumatismos o las intervenciones quirúrgicas puede ayudarnos a sospechar esta entidad. Su evolución además suele ser mejor que la del penfigoide ampolloso clásico.

## 8. UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA DE ALTA FRECUENCIA PARA EVALUAR LA ACTIVIDAD DE LAS PANICULITIS ASOCIADAS A LUPUS Y DERMATOMIOSITIS

P. Giavedoni, X. Bosch-Amate, I. Fuertes de Vega, S. Podlipnik, P. Iranzo y J.M. Mascaró

*Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** Determinar la actividad de la enfermedad a partir de los signos clínicos en pacientes con paniculitis asociadas a lupus y dermatomiositis suele ser un reto. Es esencial realizar un diagnóstico adecuado para decidir el tratamiento, que en la mayoría de los casos se realiza con fármacos inmunosupresores. La ecografía de alta frecuencia (EAF) puede ser útil para apoyar estas decisiones al determinar la actividad de estas paniculitis asociadas a enfermedades autoinmunes.

**Casos clínicos.** El objetivo de este estudio fue investigar la precisión de la EAF para identificar signos de actividad o inactividad en las paniculitis asociadas a lupus y a dermatomiositis, y, además, evaluar su utilidad en la toma de decisiones terapéuticas. Se llevó a cabo un estudio de cohorte prospectivo de pacientes con paniculitis lúpica o asociada a dermatomiositis, confirmadas por histología a los que se les realizó una EAF. El estudio fue realizado en un período de 4 años (2016-2020). La EAF se llevó a cabo en el momento de la inclusión y en cada visita de seguimiento de 3 o 6 meses, dependiendo de la actividad de la enfermedad.

**Discusión.** Se incluyeron 23 pacientes con paniculitis, 18 asociada a lupus y 5 dermatomiositis. Se realizaron un total de 134 EAF. En el 59,7% (n = 80) de las evaluaciones, la presentación clínica no fue suficiente para diagnosticar si la paniculitis estaba activa o no. En estos casos, la EAF mostró actividad en el 38,7% (n = 31) e inactividad en el 61,3% (n = 49). En el 71,25% (n = 57) de las visitas, la EAF fue determinante para las decisiones terapéuticas. El seguimiento posterior mostró que las modificaciones del tratamiento después de la valoración clínico-ecográfica fue favorable en la mayoría de los pacientes. La EAF parece ser un complemento útil del examen clínico en las paniculitis autoinmunes para evaluar la actividad y decidir el tratamiento.

## 9. DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DEL PENFIGOIDE INDUCIDO POR GLIPTINAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS Y MOLECULARES

J. Antoñanzas, Á. Estenaga, A. Morelló, I. Oteiza y A. España

*Departamento de Dermatología Clínica. Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción.** En los últimos años se ha producido un aumento en la prevalencia de diabetes mellitus tipo 2 entre los pacientes con

penfigoide ampolloso, lo que se explica mayoritariamente por la toma de fármacos inhibidores de la DPP4, también conocidos como gliptinas. Las formas de penfigoide inducidas por gliptinas presentan una serie de diferencias respecto al fenotipo clásico idiopático, representando más bien un espectro de enfermedad. A continuación, describimos tres pacientes con distintas manifestaciones clínicas del grupo del penfigoide inducidas por gliptinas.

**Casos clínicos.** *Caso 1. Espongiosis eosinofílica:* lesiones urticariformes sin ampollas, ELISA negativo, Salt-Split positivo con patrón de membrana basal y depósitos lineales de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica. *Caso 2. Penfigoide ampolloso:* ampollas tensas, detección de anticuerpos anti-BP180 y anti-BP230 por ELISA, Salt-Split positivo con patrón de membrana basal e inmunofluorescencia directa positiva con depósitos lineales de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica. *Caso 3. Penfigoide no ampolloso:* placas eritematoedematosas confluyentes, detección de anticuerpos anti-BP230 por ELISA, Salt-Split positivo con patrón de membrana basal e inmunofluorescencia directa negativa.

**Discusión.** El mecanismo por el que esta asociación se produce es desconocido, aunque se cree que, dado que la DPP4 es expresada en numerosas células de la piel, su inhibición provocaría una alteración en la membrana basal con la exposición de neoantígenos y la aparición de autoanticuerpos. Inmunológicamente, en las formas inducidas por gliptinas, destaca una menor reactividad frente a los antígenos BP180 y BP230, por lo que existe un alto índice de dobles negativos séricos. Por otro lado, se ha demostrado la presencia de valores inferiores de eosinofilia tanto periférica como tisular, lo que se ha relacionado con una mayor frecuencia de formas no inflamatorias. Sin embargo, este no es el único fenotipo y, como se ha comentado anteriormente, existe un amplio espectro de enfermedad con diversos patrones clínicos.

## 10. TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS REFRACTARIA CON FÁRMACOS ANTI-JAK: EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL

X. Bosch-Amate<sup>a</sup>, P. Giavedoni<sup>a</sup>, J. Milisenda<sup>b</sup>, S. Prieto<sup>b</sup> y J.M. Mascaró Jr<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune clasificada en las miositis inflamatorias idiopáticas. Clásicamente, se presenta como una polimiositis simétrica proximal asociada a una erupción cutánea característica. El tratamiento habitual se basa en los corticoides sistémicos junto con fármacos inmunosupresores, antipalúdicos, e inmunoglobulinas intravenosas. Recientemente, las terapias anti-JAK han mostrado buenos resultados en algunos casos refractarios a los tratamientos habituales.

**Casos clínicos.** Presentamos 8 pacientes (3 hombres y 5 mujeres), con edades entre los 19 y 68 años (media: 53 años) diagnosticados de dermatomiositis (6 clásicas, una paraneoplásica y una juvenil). El perfil de anticuerpos mostró 2 pacientes con anti-MDA5, 2 anti-NXP2 y 4 anti-TIF1γ. Todos habían recibido corticoides sistémicos junto con al menos un inmunosupresor clásico y/o inmunoglobulinas intravenosas, pero persistía la clínica cutánea y/o muscular, por lo que se planteó tratamiento con un inhibidor de JAK fuera de indicación, previa aprobación por la Comisión de Farmacia de nuestro centro.

**Discusión.** Seis pacientes recibieron tofacitinib oral (dosis más usada: 5 mg/12 h). Una paciente recibió ruxolitinib, pero tuvo que sustituirse por tofacitinib al presentar una dislipidemia de difícil control. La paciente con dermatomiositis juvenil recibió baricitinib 4 mg/día. Todos los pacientes, salvo la dermatomiositis paraneoplásica, recibieron el tratamiento un mínimo de 6 meses. Hubo una mejoría clínica tanto del CDASI (24 puntos de mejora media) como de la clínica muscular (5 resoluciones completas, 2 parciales y una

sin respuesta) entre el primer y el sexto mes. Salvo un paciente que presentó un herpes zoster y la paciente que presentó una dislipidemia, no se han observado efectos adversos remarcables. En conclusión, los inhibidores de JAK son inmunomoduladores potentes que regulan los niveles de citoquinas y la actividad de las células dendríticas y linfocitos T. Varias series pequeñas han mostrado su efectividad en pacientes con dermatomiositis resistentes a los tratamientos clásicos, pudiendo ser incluso efectivos en la prevención de la enfermedad pulmonar intersticial.

## 11. SÍFILIS Y AUTOINMUNIDAD: UNA ANTIGUA RELACIÓN QUE NO SE DEBE OLVIDAR

A.M. Rosell Díaz<sup>a</sup>, I. Salguero Fernández<sup>a</sup>, F.J. Rodríguez Cuadrado<sup>a</sup>, F. Alfageme Roldan<sup>a</sup>, L. Quintana Castañedo<sup>a</sup>, D. Suárez Massa<sup>b</sup>, L. Nájera Botello<sup>b</sup>, G. Roustán Gullón<sup>a</sup> y R. Cabeza-Martínez<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid). España.*

**Introducción.** Las infecciones crónicas y la autoinmunidad mantienen una estrecha relación. Son muchos los microorganismos que generan procesos autoinmunes en el huésped que infectan, convirtiéndose en una de las principales causas de desarrollo de este tipo de enfermedades en individuos genéticamente predispuestos.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 26 años, natural de Nigeria, sin antecedentes personales de interés, que consulta de forma reiterada por lesiones pruriginosas distribuidas por toda la superficie corporal. Se acompañan de la presencia de artralgiyas en ausencia de otro tipo de clínica a nivel sistémico. Interrogada, niega la presencia de infecciones previas o consumo de fármacos. A la exploración se objetivan máculas y placas con forma anular en las localizaciones descritas junto con importante queratodermia palmoplantar. Ante la sospecha de colagenopatía o eritema figurado se realiza analítica de sangre y biopsia cutánea. En la analítica se objetivan únicamente aumento de reactantes de fase aguda. Las biopsias de piel muestran datos de dermatitis de interfase sin otras características específicas. Ante la ausencia de clara respuesta a corticoide y la llamativa queratodermia palmoplantar se realiza serología luética con positividad de TPHA y RPR a título 1/8. Se instaura tratamiento con penicilina benzatina, obteniéndose una mejora clara de la clínica.

**Discusión.** La sífilis ha sido reconocida históricamente como la gran imitadora por su potencial de manifestarse simulando cuadros clínicos de diversa índole. De forma relativamente frecuente consigue aparecer imitando enfermedades autoinmunes, como la nefropatía lúpica, provocando la realización de múltiples pruebas diagnósticas y tratamiento innecesarios que provocan iatrogenia en los pacientes. Por otra parte, puede no solo simular, sino generar procesos autoinmunitarios gracias a diversos mecanismos como el mimetismo molecular o la destrucción tisular que provoca. En conclusión, ante cualquier cuadro inflamatorio/autoinmune no entendido no podemos olvidar la posible implicación de la lúes.

## 12. PUSTULOSIS AMICROBIANA DE LOS PLIEGUES

I. LLadó<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y C. García<sup>a</sup>

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

**Introducción.** La pustulosis microbiana de los pliegues es una rara variante de dermatosis neutrofílica, aparece en el seno de enfermedades autoinmunes fundamentalmente lupus eritematoso sistémico (LES), y sigue un curso independiente de la actividad de la enfermedad asociada.

**Caso clínico.** Mujer 39 años. Antecedentes: epilepsia en tratamiento con levetiracetam. Diagnosticada en 1999 de LES en base a lesiones cutáneas en alas de mariposa, afectación articular y renal. ANA 1/1280, anti-ADN 765 (< 175), anti-Ro+, anticardiolipina IgG+ (65). En tratamiento con micofenolato 1,5 g, dolquine 200 mg, AAS 100 mg, enalapril 10 mg, prednisona 5 mg/día. En diciembre 2021 acude por cuadro de semanas de evolución con eritema descamación y exudado en genitales externos, zona perianal e ingles, pruriginoso, sin mejoría tras tratamiento antibiótico y antifúngico oral y tópico y cosméticos varios. No asociaba síntomas sistémicos. Se realizan pruebas alérgicas de contacto, siendo negativas, y en cultivos se detecta estafilococo dorado. Tras antibiótico oral, aumento de corticoides orales y corticoide tópico mejora mucho, pero el cuadro rebrota al disminuir el corticoide, y además aparecen lesiones exudativocostrosas en cuero cabelludo, comisuras bucales, orificios nasales, conducto auditivo externo, y placas eritematodescamativas en axilas, ombligo y tronco. Había alguna pústula aislada en placas del tronco. El estudio histológico mostraba hiperqueratosis y paraqueratosis con neutrófilos, focos de espongirosis y en dermis infiltrado inflamatorio de tipo crónico. En el estudio analítico no se detectó reactivación de su LES y destacaba cinc levemente disminuido (66,90 µg/dL [70-150]), sin otros datos de síndrome carencial. Con zinc oral no se consigue controlar el cuadro, que solo remitía con ciclos de corticoides orales. Se diagnostica de pustulosis amicrobiana de los pliegues, pautando sulfona 100 mg/día con gran mejoría, consiguiendo disminuir los corticoides orales a 5 md / d sin nuevos rebrotos.

### 13. LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE TRATADO CON TERAPIA FOTODINÁMICA

A.M. Palma Ruiz, I. Martínez Pallás, A. Ballano Ruiz, T. Gracia Cazaña, A. Navarro Bielsa, M. Almenara Blasco, M.C. Matei, L. Bernal Masferrer e Y. Gilaberte Calzada

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.*

**Introducción.** El lupus eritematoso discoide (LED) es una forma crónica de lupus eritematoso cutáneo caracterizado por pápulas y placas eritematodescamativas que pueden ser inducidas por la fotoexposición. En las formas más evolucionadas dan lugar a cambios pigmentarios y áreas cicatriciales. Dentro de las opciones terapéuticas figuran los corticoides tópicos e intrasistémicos, antipalúdicos, inmunosupresores clásicos, o inmunoglobulinas. Recientemente se ha descrito la eficacia de la terapia fotodinámica (TFD) para casos recalcitrantes de LED, pudiendo ampliar el abanico terapéutico de esta patología.

**Caso clínico.** Mujer de 57 años con antecedentes médicos de hipotiroidismo y síndrome antifosfolípido. La paciente, en 2006 comenzó con lesiones atróficas en escote, espalda, cara y cuero cabelludo, clínica e histológicamente compatibles con LED. La enfermedad respondió bien a la aplicación de corticoide tópico de alta potencia, combinado con hidroxicloroquina 200 mg/día y mepacrina 100 mg/día, a excepción de sus lesiones faciales que no terminaban de resolverse. A la exploración física se podía objetivar una placa eritematoviolácea infiltrada en barbilla con cicatrices en ice-pick de bordes bien definidos. Dada la escasa respuesta a corticoides e inmunosupresores tópicos y sistémicos, se decidió iniciar tratamiento con TFD con metil-aminolevulinato al 16% con 1 h de incubación y posterior iluminación con luz roja tipo LED con una longitud de onda de 630 nm y una fluencia de 37 J/cm<sup>2</sup>. Las sesiones se realizaron cada 15 días, aumentando progresivamente el tiempo de incubación hasta alcanzar las 3 h en la cuarta sesión. El dolor fue de 9 en la primera sesión según la escala visual analógica para el dolor, descendiendo a 2 en las últimas sesiones. En la

actualidad, se le han realizado 7 sesiones de MAL-TFD, con respuesta óptima.

**Discusión.** El efecto beneficioso de la TFD en dermatosis caracterizadas por infiltrados de linfocitos T (psoriasis, liquen esclerótico, linfoma cutáneo de células T) ha sido descrito en los últimos años. Estudios *in vivo* han demostrado su efecto inmunosupresor local mediante la reducción de células de Langerhans epidérmicas, lo que podría ser útil en el tratamiento de enfermedades inmunomediadas como el LED. A pesar de que el LED puede ser inducido por la exposición a luz solar o radiación ultravioleta, se ha demostrado que otras longitudes de onda son seguras. En la literatura existen 5 casos de LED tratado con TFD, con respuesta favorable en 3 de ellos. Debido a la corta experiencia, no se pueden extraer conclusiones generalizadas pero sí considerar la TFD para casos difíciles y refractarios a otras modalidades de tratamiento.

### 14. MÁS ALLÁ DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA FARMACOLÓGICO

P.M. Castro García<sup>a</sup>, G. Aparicio Español<sup>a</sup>, V. Cabezas Calderón<sup>a</sup>, I. López Lerma<sup>a</sup>, B. Ferrer Fábrega<sup>b</sup> y V. García-Patos Briones<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción.** El espectro clínico conformado por el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) se caracteriza por una pérdida y despegamiento cutáneo masivo con importante compromiso del estado general del paciente, atribuido en un 90% de los casos a un agente farmacológico. Sin embargo, existen otras dermatosis que pueden presentarse clínicamente de forma similar al SSJ/NET. Con el fin de unificar en un único concepto estas entidades, Ting y sus colaboradores introdujeron en 2004 el concepto de ASAP (*Acute Syndrome of Apoptotic Pan-epidermolysis*), que aúna tanto al SSJ/NET como al lupus eritematoso, la enfermedad de injerto contra huésped y la seudoporfiria.

**Caso clínico.** Presentamos dos casos clínicos. El primero, corresponde a una mujer de 64 años con un carcinoma de mama triple negativo, que recibió tratamiento neoadyuvante dentro de un ensayo clínico con quimioterapia convencional más pembrolizumab. La paciente desarrolló lesiones cutáneas de lupus eritematoso tipo NET, con positividad de anticuerpos ANA, anti-Ro60 y anti-Ro52. El segundo caso es una niña de 7 años con leucemia aguda linfoblástica tratada con alotrasplante de progenitores hematopoyéticos. Como complicación, desarrolló una enfermedad de injerto contra huésped con importante compromiso cutaneomucoso.

**Discusión.** A partir de los dos casos clínicos presentados, revisamos la literatura actual enfatizando en el diagnóstico diferencial del complejo SSJ/NET, especialmente con el lupus cutáneo inducido por oncoimmunoterapia y con el EICH cutáneo hiperagudo, teniendo en cuenta el reto terapéutico que ambas situaciones suponen.

### 15. LESIONES QUERATÓSICAS EN MANOS EN UNA PACIENTE CON DEBILIDAD MUSCULAR

N. Silvestre Torner<sup>a</sup>, A.B. Rodríguez Cambrón<sup>b</sup>, J. Román Sainz<sup>a</sup>, F. Gruber Velasco<sup>a</sup>, B. Romero Jiménez<sup>a</sup>, E. Fernández Cogolludo<sup>a</sup>, S. Tabbara Carrascosa<sup>a</sup>, M. Dorado Fernández<sup>a</sup>, M. Martínez Pérez<sup>a</sup>, E. Vargas Laguna<sup>a</sup> y A. Imbernón Moya<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Reumatología. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés (Madrid). España.*

**Introducción.** Las manos de mecánico son una manifestación cutánea poco frecuente de las miopatías inflamatorias idiopá-

ticas (MII), con destacada implicación pronóstica en estos pacientes.

**Caso clínico.** Una mujer de 45 años acudió para valoración de poliartralgias, debilidad muscular proximal de miembros superiores y lesiones cutáneas pruriginosas de 6 meses de evolución, sin otra clínica sistémica acompañante. A la exploración presentaba eritema heliotropo, múltiples telangiectasias puntiformes en ambas mejillas, pápulas de Gottron y poiquilodermia en la zona del escote. Destacaba la presencia de lesiones descamativas asintomáticas, en las caras laterales de los dedos de las manos, asociadas a hiperqueratosis de ambas palmas. El estudio analítico, incluyendo enzimas musculares, no mostró alteraciones relevantes. El estudio de autoinmunidad fue positivo para anticuerpos antinucleares a título de 1:320 y para los autoanticuerpos PM/Scl100 y Ro-52. Se observó un patrón esclerodermiforme en la capilaroscopia. Con el diagnóstico de dermatomiositis PM/Scl positiva, se descartó clínica y radiológicamente patología pulmonar. El screening de neoplasia fue negativo. Se inició tratamiento con prednisona oral, metotrexato subcutáneo e hidroxicloroquina oral con resolución parcial del cuadro clínico.

**Discusión.** Las manos de mecánico fueron descritas por Stahl como lesiones asintomáticas descamativas, hiperqueratósicas y fisuradas en las manos de los pacientes con MII. De forma característica, tienen una distribución bilateral y simétrica con predominio en la cara cubital del primer dedo y la cara radial del resto de dedos, pudiendo presentar pulpitis e hiperqueratosis palmar asociada. Las manos de mecánico se han descrito en un 30-40% de los pacientes con síndrome antisintetasa, en un 42,5% de los pacientes con dermatomiositis MDA5 positiva y en un 80% de los casos de dermatomiositis PM/Scl positiva. La relevancia de su reconocimiento clínico reside en la asociación con determinados autoanticuerpos específicos y asociados a miositis y, consecuentemente, con importantes características clínicas y pronósticas de los pacientes.

## 16. CUADRO ESCLERODERMIFORME CON INICIO INTENSAMENTE INFLAMATORIO EN PACIENTE PEDIÁTRICO

E. Gil de la Cruz, D. Falkenhain López, M. Agud de Dios, A. Calleja Algarra, C. Zarco Olivo, S.I. Palencia Pérez y C. Postigo Llorente

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

**Introducción.** La morfea generalizada se define como aquella en la que existen 4 o más placas de al menos 3 cm, que confluyen y afectan a 2 o más regiones anatómicas.

**Caso clínico.** Una paciente de 3 años de edad acudió a nuestro hospital derivada desde otro centro por cuadro cutáneo generalizado con esclerosis e intenso edema, asociado a proceso linfoproliferativo con TCR gamma monoclonal. Presentaba varias máculas hipopigmentadas de aspecto atrófico con distribución lineal no blaschkoide en tronco y extremidades. Además, se objetivaba esclerosis cutánea a nivel dérmico de predominio en ambos muslos, cuello y mejillas. Aunque inicialmente era difícil distinguirla del edema dérmico generalizado, durante la evolución fue diferenciándose claramente de este. Se realizó biopsia cutánea, llegando hasta la fascia muscular, que reveló una dermatitis linfohistiocitaria con extensión a los anejos intersticial. Pese a que con inmunohistoquímica no se observaron células CD123 positivas, desde el servicio de Anatomía Patológica aconsejaron descartar clínicamente lupus eritematoso. Sin embargo, actualmente el cuadro clínico sugiere como primera posibilidad una morfea generalizada. De momento ninguna de las pruebas complementarias orienta a un proceso maligno subyacente.

**Discusión.** La morfea generalizada supone aproximadamente el 7% de los casos de morfea infantil. Esta afecta con mayor frecuencia al sexo femenino, con una edad media de comienzo entre los 5 y los 7 años. Sin embargo, la edad media de diagnóstico se sitúa entre los 7 y los 13 años. Su gran variabilidad en la presentación clínica hace que con frecuencia sea confundida con otros síndromes. Por ello es importante un buen conocimiento de la misma para reconocerla e instaurar el tratamiento lo más tempranamente posible.