

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

Reunión de la Sección Centro de la AEDV
29 de enero de 2008

Reunión de la Sección Centro de la AEDV
26 de febrero de 2009

Reunión de la Sección Centro de la AEDV
26 de marzo de 2009

Reunión de la Sección Centro de la AEDV
23 de abril de 2009

Reunión de la Sección Centro de la AEDV
29 de octubre de 2009

Reunión de la Sección Centro de la AEDV
26 de noviembre de 2009

RESÚMENES

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

29 de enero de 2008

1. HAMARTOMA FOLICULAR BASALOIDE

J.M. Revelles, D. Camacho, R. Haro, M. González de Arriba, A. González de Arriba, L. Carrasco, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 35 años que acude a consulta por condilomas acuminados en el pene, descubriendo a la exploración física de toda la superficie corporal una lesión en costado izquierdo, asintomática, que presentaba desde los 15 años de edad. Dicha lesión se inició como una pápula sobre la que posteriormente se fueron agrupando más hasta formar la placa que presentaba en la actualidad. Se trataba de una placa de 6 x 8 cm aproximadamente, de distribución zosteriforme, irregular, formada por la agrupación de pápulas de pocos milímetros, de color marrónáceo-anaranjado, rugosa a la palpación y de consistencia aumentada.

Se decidió toma de biopsia, con diagnóstico histopatológico de hamartoma folicular basaloide.

Al tratarse de una lesión benigna en su variante localizada no precisó tratamiento ni otros estudios complementarios.

El hamartoma folicular basaloide es una rara malformación folicular, existiendo diversas formas clínicas del mismo: 1. una forma adquirida y generalizada asociada a miastenia gravis y alopecia difusa; 2. una forma hereditaria, congénita, generalizada, asociada a diversas alteraciones; 3. una forma familiar generalizada sin otras anomalías asociadas; 4. una forma localizada, unilateral, de distribución lineal; y 5. una forma localizada y solitaria. El diagnóstico diferencial histopatológico se debe hacer con el tricopitelioma, el carcinoma basocelular infundibuloquístico y la proliferación basaloide foliculocéntrica. Esta malformación presenta un comportamiento biológico benigno y su importancia radica en que la existencia de múltiples lesiones podría ser un marcador cutáneo de procesos más graves.

Palabras clave. Hamartoma folicular basaloide, carcinoma basocelular infundibuloquístico.

2. COLGAJO DE TENZEL PARA EL CIERRE DE DEFECTOS DE PÁRPADO INFERIOR

R. Miñano, N. Toledano^a, D. Martínez, A. Hernández Núñez, C. Martínez y J. Borbujo

Servicios de Dermatología y ^aOftalmología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. Presentamos un paciente en el que se utilizó un colgajo semicircular de Tenzel para el cierre de defecto complejo de espesor total del párpado inferior.

Pacientes. Mujer de 94 años con un carcinoma basocelular infiltrante 2 cm localizado en canto medial de ojo derecho. Tras extirpación de la lesión con control microscópico de bordes, se realizó cierre diferido del defecto mediante colgajo semicircular de Tenzel e injerto libre cutáneo.

Discusión. La reconstrucción de grandes defectos en el párpado inferior debe buscar un buen resultado estético y funcional, con la menor morbilidad posible en la zona dadora.

3. COLGAJO DE TRANSPOSICIÓN E INJERTO DE CARTÍLAGO AURICULAR PARA LA RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS DEL PÁRPADO INFERIOR

R. Miñano, N. Toledano^a, A. Romero, C. García Donoso, D. Arias, E. Castaño, S. Córdoba, C.A. Villanueva y J. Borbujo
Servicios de Dermatología y ^aOftalmología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. Presentamos un paciente en el que se utilizó un colgajo de transposición del párpado superior e injerto del cartílago auricular para el cierre de defecto complejo de espesor total del párpado inferior.

Pacientes. Varón de 47 años con un carcinoma epidermoide de 2,3 cm localizado en párpado inferior próximo a canto externo ojo derecho. Tras extirpación con control microscópico de bordes, se realizó reconstrucción diferida del párpado inferior con injerto de cartílago auricular y colgajo de transposición del párpado superior, cierre del defecto en mejilla mediante colgajo de avance rotación.

Discusión. La reconstrucción de grandes defectos en el párpado inferior requiere a veces el uso de injertos para el soporte estructural de la lamela posterior. Presentamos un caso en el que la reconstrucción se realizó mediante colgajo condral auricular. Revisamos otras posibilidades de reconstrucción.

4. EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE

N. Cano, C. Fernández-Antón, C. Ciudad, P. Zámbor, L. Barchino, M. Campos, M. Lecona^a y P. Lázaro

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. España.

Planteamiento del tema. Se presentan cuatro casos de Edema Agudo Hemorrágico del Lactante. Esta es una patología infrecuente, que aparece preferentemente en niños de menos de 2 años en forma de vasculitis leucocitoclástica. La clínica es de comienzo brusco y evoluciona favorablemente hacia la curación con un buen pronóstico.

Historia clínica. Presentamos los casos de cuatro pacientes entre 11 y 14 meses de edad, sin antecedentes personales de interés que debutan con un cuadro clínico cutáneo de placas eritematovioláceas, edematosas e infiltradas de menos de 48 horas de evolución en cara, pabellones auriculares y extremidades (predominando en las inferiores). Todos ellos se relacionaron con un cuadro infeccioso y fueron tratados con antibióticos los días previos. Las exploraciones complementarias mostraron leucocitosis con neutrofilia sin otros parámetros fuera de la normalidad, excepto microhematuria en uno de ellos. En dos pacientes en los que se realizó biopsia, ésta fue compatible con vasculitis leucocitoclástica. La inmunofluorescencia mostró depósitos vasculares de IgM, C3 y C1q en uno de ellos. La evolución general y cutánea fue favorable hacia la curación sin complicaciones y el diagnóstico en los cuatro casos es compatible con Edema Agudo Hemorrágico del Lactante.

Discusión. El Edema Agudo Hemorrágico del Lactante es una vasculitis leucocitoclástica que suele aparecer en niños de menos de 2 años. La clínica consiste en lesiones purpúricas con edema en mejillas, pabellones auriculares y extremidades con antecedentes de infección de vías respiratorias altas y fiebre con o sin tratamiento antibiótico y/o antiinflamatorio, toma de otros medicamentos e inmunizaciones en los días previos. El inicio es agudo con un curso benigno y autorresolutivo en 1-3 semanas. Ante esta clínica cutánea es importante descartar Púrpura de Schönlein-Henoch, sepsis meningocócica o infecciones severas de la piel con afectación del tejido celular subcutáneo por su peor evolución y pronóstico.

Bibliografía

Fiure E, et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cocca-de purpura and edema): A case series and sistematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2008;684-94.

Karremann M, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: report of four cases and review of the current literature. *Clinical Pediatrics.* 2008:1-4.

Palabras clave. Infancia, púrpura, edema, hemorragia, vasculitis leucocitoclástica.

5. LESIONES VIOLÁCEAS Y DOLOROSAS EN EL PIE

E. González-Guerra, I. Vargas-Machuca, E. Tévar, M. Moratinos, J. Jiménez Reyes, M. Nevado y J.L. Rodríguez Peralto

Unidad de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Cristina. Parla. Madrid. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El hemangioma epiteloide (HE) es una neoplasia vascular benigna que se localiza a nivel dérmico y se caracteriza por la presencia de canales vasculares revestidos por células endoteliales grandes, con abundante citoplasma, lo que le da el nombre de epiteloide.

Caso clínico. Varón de 40 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, acude a la Unidad de Dermatología por la presencia de lesiones dolorosas de 5 meses de evolución, localizadas en la planta del pie derecho que habían sido diagnosticadas de verrugas plantares. A la exploración física se observaban pápulas rojo-violáceas, de entre 0,5 y 1 cm de diámetro, localizadas en el primer dedo del pie derecho, región de la cabeza del segundo metatarsiano y zona periungueal del 5º dedo del pie derecho. Se realizó una biopsia donde se observó una proliferación vascular dérmica y nodular con vasos tapizados por células endoteliales con abundante citoplasma eosinófilo. La inmunotinción para HHV8 resultó negativa. En el transcurso diagnóstico, el paciente presentó una fractura espontánea del tercio proximal del peroné. Se realizó TC y se observó la presencia de múltiples lesiones líticas a nivel peroné de la pierna derecha y falange distal del quinto dedo del pie derecho, con características de agresividad. Se realizó biopsia ósea y los hallazgos histopatológicos eran similares a los de la biopsia cutánea. Con todos estos datos se realizó el diagnóstico de hemangioma epiteloide. Finalmente el paciente ha sido tratado mediante la amputación de la pierna y pie derecho.

Discusión. El hemangioma epiteloide anteriormente denominado hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia y hemangioma histiocitoide, ha sido descrito en la mayoría de las ocasiones sobre la piel y el tejido celular subcutáneo. Solo en raras ocasiones se han descrito casos de afectación ósea. El HE suele observarse en adultos de mediana edad con una leve predilección por el sexo masculino. Se localiza preferentemente en cabeza y cuello, especialmente alrededor de la oreja, formando uno o varios nódulos rojizos. La importancia del HE radica en la realización del diagnóstico correcto para diferenciarlo de lesiones con pronóstico e

implicaciones diferentes: angiosarcoma epiteloide, angiomas-bacilar y hemangioendotelioma epiteloide. El interés del caso clínico que presentamos radica lo inusual de este tumor, que ha aparecido en una localización infrecuente, con afectación ósea y un curso clínico agresivo.

Palabras clave. Hemangioma epiteloide, hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, hemangioma, tumor vascular.

6. CARCINOMA EPIDERMÓIDE SOBRE LIQUEN ESCLEROATRÓFICO

M. Gutiérrez Pascual, F.J. Vicente Martín, J.G. Álvarez Fernández, F. Pinedo Moraleda^a, E. Arranz de la Flor, A. Sánchez Gil, E. Gómez de la Fuente, R. Gamo Villegas y J.L. López Estebanz

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. España.

Introducción. El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una dermatosis crónica de etiología desconocida y de localización fundamentalmente anogenital. Es bien conocido su potencial premaligno para el desarrollo de carcinomas epidermoides (SSC). Es rara la localización del carcinoma epidermoide en la zona genital-perianal, estando casi siempre asociada a lesiones previas como el LEA, los condilomas, la enfermedad de Chron o a estados de inmunosupresión.

Casos clínicos. Mujer de 84 años con lesión tumoral, ulcero-verrucosa, de 5 cm de diámetro localizada en margen perianal derecho y de tiempo de evolución incierto. El tumor asienta sobre una placa blanquecina y atrófica que ocupa todo el pliegue interglúteo. La histología confirma el diagnóstico de carcinoma epidermoide y de liquen esclerosoatrófico respectivamente. Se realiza extirpación quirúrgica con margen clínico y estudio de extensión que resulta negativo. Seis meses postcirugía la paciente presenta nueva lesión tumoral compatible con recidiva local. En la histología se observan datos de infiltración perineural y se decide reintervención quirúrgica asociada a radioterapia local, que finalmente es desestimada por su situación basal. Meses más tarde la paciente desarrolla metástasis ganglionares inguinogenitales, falleciendo a los 3 meses del diagnóstico.

Conclusión. Según la literatura, el riesgo de desarrollar un SSC sobre un LEA anogenital femenino es de 14,8 %, en comparación con el 0,06 % de la población general. El tratamiento quirúrgico con márgenes clínicos asociado o no a radioterapia local constituyen las principales modalidades de tratamiento. El tiempo medio de desarrollo de un SSC sobre un LEA genital es de 14-30 años, por lo que es fundamental el seguimiento a largo plazo en este grupo de pacientes.

7. ¿SON REALMENTE SEGUROS LOS CORTICOIDES TÓPICOS?

B. Casado Verrier, C. Gómez Fernández, L. Sanz Canalejas, M. Feito y M. Casado Jiménez

Servicio de Dermatología. HU La Paz. Madrid. España.

La supresión transitoria del eje hipotálamo suprarrenal tras la aplicación prolongada de corticoides tópicos está bien documentada en la literatura, aunque el desarrollo de síndrome de Cushing iatrogénico por esta causa es raro en adultos.

Presentamos dos casos de Síndrome de Cushing iatrogénico por exceso de utilización de corticoides tópicos potentes. Los datos de laboratorio fueron compatibles con insuficiencia suprarrenal y, por tanto, se inició tratamiento hormonal sustitutivo con hidrocortisona por vía oral para prevenir una crisis Addisoniana.

La utilización prolongada de corticoides tópicos de moderada o alta potencia puede contribuir al desarrollo de síntomas y signos

cushingoides e insuficiencia suprarrenal secundaria a su retirada. Creemos importante que el dermatólogo conozca los potenciales riesgos a nivel sistémico de los corticoides tópicos, eviten su utilización en periodos muy prolongados y tengan en cuenta la posibilidad de un abuso de los mismos en pacientes con dermatosis inflamatorias crónicas que desarrollen rasgos cushingoides.

8. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Prats Caelles, R. Valverde Garrido, E. Ruiz Bravo-Burguillos^a, M.T. Cobo Ibáñez^b, D. Arranz Sánchez, V. Leis Dosil, O. López-Barrantes González y R.M. Díaz Díaz

Sección de Dermatología. ^aServicio de Reumatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. España.

Introducción. El espectro clínico de las dermatosis neutrofilicas es muy variable. La localización de las lesiones y la intensidad del infiltrado neutrofilico determinan, en la mayoría de los casos, las características clínicas de estas entidades.

Caso clínico. Mujer de 35 años con colitis ulcerosa de años de evolución. Consulta por aparición progresiva, 3 semanas antes, de fiebre, mialgias, artritis y lesiones cutáneas. El estudio histológico fue compatible con una dermatosis neutrofilica, Mejoría clínica lenta con corticoterapia oral. Al mes, empezó con sintomatología abdominal en el contexto de su enfermedad de base.

Discusión. La discusión que nos planteamos en este caso es más académica que diagnóstica. El síndrome dermatosis-artritis asociado al intestino se ha descrito también en la enfermedad inflamatoria intestinal; siendo difícil en ocasiones diferenciarlo clínica e histológicamente de un síndrome de Sweet. Por este motivo, coincidiendo con otros autores, creemos que este síndrome debería incluirse en la clasificación de las dermatosis neutrofilicas.

9. URTICARIA VASCULITIS

S. Ibañes, C. Eguren, M. Llamas, M. Aragües, J. Fraga^a y A. García-Díez

Departamentos de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. España.

Introducción. La urticaria vasculitis (UV) se define como episodios recurrentes de urticaria asociado a angioedema hasta en el 50% de los casos. Se asocia a enfermedad del suero, enfermedades del tejido conectivo, infecciones, fármacos y neoplasias. La histología se caracteriza por la presencia de necrosis fibrinoide de la pared vascular, infiltrado dérmico, leucocitoclasia y extravasación hemática. Presentamos una serie de casos de UV dada la controversia existente acerca de los criterios clínicos e histológicos, así como su consideración como entidad clinicopatológica.

Material y métodos. De 61 pacientes con sospecha clínica de UV de nuestra base de datos seleccionamos 7 pacientes que cumplen los siguientes criterios anatomopatológicos: necrosis fibrinoide de la pared vascular asociado a un infiltrado dérmico neutrofilico con o sin leucocitoclasia y extravasación hemática. Analizamos la clínica, pruebas complementarias, evolución, tratamiento y la histología.

Resultados. Presentamos 7 pacientes, 4 mujeres y 3 varones, de edades comprendidas entre los 21 y 48 años y un período de evo-

lución largo (años) de brotes de lesiones habonosas en tronco y extremidades, de duración mayor de 24 horas, pruriginosas, y en algún caso dolorosas, que suelen presentar púrpura o pigmentación residual. Uno de nuestros pacientes presenta además púrpura palpable y vesículas en extremidades inferiores. Tres de nuestros pacientes presentan niveles bajos de complemento, de los cuales dos tienen asociado respectivamente una gammapatía monoclonal IgGκ y una leucemia linfática crónica B. Todos nuestros pacientes recibieron antihistamínicos y corticoides orales, en dos de ellos utilizamos azatioprina, y otro precisó de ciclosporina, sulfona, indometacina, plasmaféresis y danazol. En la histología todos presentan necrosis fibrinoide de la pared vascular, junto con un infiltrado neutrofilico de distribución perivascular y permeando la pared de los vasos. Seis presentan leucocitoclasia y extravasación hemática. La inmunofluorescencia directa se realizó a 4 de los pacientes, siendo positiva en 3 de ellos.

Conclusiones. La UV es una entidad cuya existencia se ha discutido durante mucho tiempo, ya que algunos autores defienden que la UV no es más que la fase urticariforme de la vasculitis leucocitoclastica. Además, las series que hablan de UV no definen con claridad los criterios histológicos necesarios para su diagnóstico. En base a nuestros datos pensamos que la UV es una entidad clinicopatológica con una clínica e histología definidas. Pero, como en uno de nuestros pacientes, las lesiones habonosas pueden ser la manifestación clínica de una vasculitis leucocitoclastica.

10. XANTOMA VERRUCIFORME DE GLANDE

I. García Cano, V. Monsálvez Honrubia, L. Fuertes de Vega, J.L. Rodríguez Peralto^a, A. Guerra Tapia y F. Vanaclocha Sebastián

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El xantoma verruciforme es una rara lesión benigna. Su presentación más habitual es a nivel de la mucosa oral, aunque también se ha descrito en otras localizaciones. Presentamos un caso de xantoma verruciforme de glande en un varón de 77 años, remarcando la importancia del diagnóstico diferencial y su excelente pronóstico tras la exéresis simple de la lesión.

11. LESIONES VIOLÁCEAS Y DOLOROSAS EN EL PIE

E. González-Guerra, I. Vargas-Machuca, E. Tévar, M. Moratínos, J. Jiménez Reyes, M. Nevado y J.L. Rodríguez Peralto

Unidad de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Cristina. Parla. Madrid. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

12. LA DERMATOLOGÍA ESPAÑOLA EN LA GUERRA CIVIL Y EN EL EXILIO

G. Roustán Gullón, E. Suárez Martín y A. Simón Merchán

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

26 de febrero de 2009

1. JOSÉ FERNÁNDEZ DE LA PORTILLA: PRIMER PRESIDENTE DE LA POSTGUERRA

R.M. Díaz Díaz, I. Prats Caelles, O. López-Barrantes González, D.M. Arranz Sánchez, V.M. Leis Dosil, R. Valverde Garrido y C. Rubio Flores

Sección de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Nacido en 1891, fue estudiante en el antiguo hospital de san carlos de Madrid. Posteriormente fue alumno de la Escuela de Sanidad Militar, realizando sus prácticas en el hospital Militar de Madrid.

Ya en el hospital de San Juan de Dios destaca por sus trabajos sobre el diagnóstico, la prevención y el tratamiento de las enfermedades de transmisión sexual.

Incansable docente, fue catedrático de Dermatología de la universidad de Valencia.

Director del hospital de Fontilles, presidente del colegio de médicos de Madrid, miembro de la Real Academia de Medicina y primer presidente de la AEDV tras la guerra civil, puesto en el que desarrolló una gran labor por su carácter reconciliador.

Palabras clave. Academia, Historia, Portilla.

2. DERMATITIS DE CONTACTO POR DIMETILFUMARATO

E. Arranz, E. Gómez de la Fuente, R. Gamó, L. Calzado, A. Sánchez Giló, N. Bueno Betes, M.A. Llave Martín, C. Lara Cátedra^a, F. Pinedo^b y J.L. López Estebananz

Servicio de Dermatología, ^aFarmacia y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

Introducción. El dimetilfumarato (DMF) es un éster del ácido fumárico, aprobado en Alemania desde 1994 para el tratamiento de la psoriasis vulgar moderada-severa. Aplicado por vía tópica, es una sustancia irritante, sensibilizante y capaz de producir urticaria de contacto. Recientemente se han producido en España y otros países europeos, como Finlandia y Reino Unido, numerosos casos de dermatitis de contacto por calzado y sofás procedentes de China, en los que el dimetilfumarato, utilizado como biocida antimoho, parece ser el alérgeno responsable. Presentamos 3 casos de dermatitis de contacto por dimetilfumarato, 1 relacionado con un sofá de piel y 2 por calzado.

Casos clínicos. Caso 1: Mujer de 55 años que acude por una placa inflamatoria eritemato-edematosa y muy dolorosa en cara lateral externa de muslo izquierdo y región lumbar ipsilateral, de inicio a las 3 semanas de usar un sofá de piel. En los pliegues del interior del sofá se hallaron varias bolsas de agente antimoho. Las pruebas epicutáneas con batería estándar y textiles sólo mostraron sensibilización a sulfato de níquel y tiomersal (sin relevancia presente). Sin embargo, resultaron positivas a las 48 y 96 horas para producto propio (piel del sofá) y DMF al 0,01 % en solución acuosa y vaselina. Caso 2: Mujer de 45 años que acude por eritema, edema, inflamación, y lesiones vesículo-ampollosas en ambos pies, de inicio a las 48 horas de estrenar unas botas, en cuyo interior había una bolsa de producto antimoho. Las pruebas epicutáneas con producto propio (tela de revestimiento de la

bota) y DMF al 0,001 % en solución acuosa y vaselina resultaron positivas. Caso 3: Mujer de 26 años que acude por eritema, edema y prurito en dorso de ambos pies, de límites muy netos, de inicio a las 24 horas de utilizar unos botines, que contenían en su interior una pequeña bolsita de papel (agente antimoho). Las pruebas epicutáneas con batería estándar, calzado y textiles resultaron negativas, mientras que el producto propio (botines) y el DMF al 0,001 % en vaselina y solución acuosa fueron positivas.

Discusión. El DMF es una sustancia biocida, volátil e insoluble en agua, utilizada como agente antimoho en la industria China desde 2005. En varios países europeos, entre ellos España, se han producido desde finales de 2006 numerosos casos de dermatitis de contacto severas relacionadas con calzado y sofás procedentes del país asiático. El estudio de los pacientes afectados mediante la realización de pruebas epicutáneas con DMF ha demostrado que esta sustancia es el alérgeno responsable.

Palabras clave. Dimethylfumarate, contact dermatitis, chinese chair dermatitis.

3. PATOLOGÍA INFLAMATORIA MULTISISTÉMICA. RESPUESTA A TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB

C. García-Donoso, A. Romero Maté, A. Moreno Torres^a, D. Arias Palomo, S. Córdoba Guijarro, E. Castaño Suárez, A. Hernández-Núñez, D. Martínez Sánchez, M. Huerta Brogeras, C. Martínez Morán, R. Miñano Medrano y J.M. Borbujo

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Introducción. Las enfermedades inflamatorias intestinales (EII) están asociadas a múltiples manifestaciones extraintestinales (MEI), principalmente articulares, oculares y cutáneas. La incidencia de afectación dermatológica oscila entre un 5 % y un 15 %.

Historia clínica. Varón de 28 años que consulta por lesión ulcerada en cara medial de muslo. El estudio anatomopatológico muestra hallazgos compatibles con pioderma gangrenoso. Se inicia tratamiento con prednisona (0,5 mg/kg/día vo) con buena respuesta clínica inicial. Durante el seguimiento presenta dolor sacroilíaco, rebrote de pioderma gangrenoso, acné inflamatorio, hidrosadenitis inguinal, axilar y perianal junto con abscesos en esta última localización. Se realiza colonoscopia con toma de biopsia intestinal que confirma la existencia de proctitis moderada-grave en el seno de EII tipo enfermedad de Crohn acompañada de fístulas perianales. Radiografía con datos compatibles con sacroileítis. Se reinicia tratamiento con prednisona 1 mg/kg e infliximab 5 mg/kg con buena respuesta clínica de las manifestaciones intestinales y extraintestinales.

Conclusiones. La eficacia de los anti-TNF está demostrada en las manifestaciones extraintestinales de la enfermedad de Crohn. Es probable que el TNF desempeñe un papel importante en la patogénesis de las MEI. Es posible que las MEI identifiquen a pacientes con formas más graves de EII que precisan de tratamientos con inmunomoduladores de forma continuada para mantener la remisión clínica.

Bibliografía

Ardizzone S, et al. Extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease. *Digestive and Liver Disease*. 2008;40S: S253-9.
Palabras clave. Enfermedad de Crohn. Manifestaciones extraintestinales. Infliximab.

4. COLGAJO BILOBULADO

C. Fernández-Antón, N. Cano, F. Alfageme, D. Velázquez, R. Suárez y P. Lázaro

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Planteamiento del tema. El colgajo bilobulado es un colgajo de doble transposición, usado mayoritariamente para la reconstrucción de defectos a nivel de punta nasal, tercio inferior de dorso lateral nasal y cara medial del ala nasal.

Discusión. Presentamos una serie de casos en los que se ha utilizado el colgajo bilobulado para la reconstrucción de defectos en localizaciones no convencionales.

Conclusión. El colgajo bilobulado por su gran versatilidad y los buenos resultados funcionales y estéticos que permite es una valiosa opción para la reconstrucción de defectos en múltiples localizaciones.

Palabra clave. Colgajo bilobulado.

5. SÍNDROME DE LAWRENCE

M.M. Llamas Velasco, C. Eguren, S. Ibañes, E. Daudén, J. Fraga^a y A. García Díez

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. Las lipodistrofias son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por una pérdida generalizada o parcial de grasa subcutánea. Existen formas congénitas y adquiridas, así como formas parciales y generalizadas.

Caso clínico. Mujer de 78 años con hipertensión arterial, hipertrigliceridemia, asma intrínseca e hipotiroidismo subclínico. En tratamiento con fenofibrato, levotiroxina, lisinopril, calcio + vitamina D e inhalador de fluticasona y salmeterol. Refería pérdida progresiva de unos 15 kg de peso a lo largo de los 3,5 años previos sin realizar dieta hipocalórica. No anorexia ni otras alteraciones alimentarias. No refería otra sintomatología sistémica ni alteraciones del hábito gastrointestinal. A la exploración, se observaba intensa pérdida de tejido adiposo, con aspecto facial de emaciación, así como marcado relieve de la musculatura y el sistema venoso superficial subyacente. Una biopsia muscular mostraba epidermis normal, dermis con ligera disminución de fibras elásticas y tejido muscular normal. En las analíticas destaca importante hipertrigliceridemia y aumento de la CPK, así como elevación de péptido C. Se observan ANA positivos 1/160 así como anti-Ro positivos. Los marcadores tumorales y pruebas de malabsorción realizadas: dentro del límite de la normalidad. Serologías de VIH, VHB y VHC negativas. Una ecografía abdominal mostró esteatosis hepática y otra, de partes blandas, demostró atrofia simétrica de tejido adiposo.

Discusión. La lipoatrofia generalizada adquirida o síndrome de Lawrence, consiste en una pérdida generalizada de tejido adiposo metabólicamente activo, de inicio no congénito, habitualmente en la infancia o adolescencia. Está entidad, ligada a complicaciones metabólicas como resistencia a la insulina, hipertrigliceridemia, esteatosis hepática y niveles disminuidos de HDL, produce importante morbi-mortalidad. A nivel cutáneo puede presentar también acantosis nigricans, xantomas eruptivos, hiperqueratosis... Nuestro caso destaca por la edad tardía de inicio y por la escasa resistencia insulínica presente en el momento actual. El reconocimiento de esta entidad es importante

para controlar precozmente las complicaciones metabólicas asociadas. Así mismo, el tratamiento de las alteraciones estéticas que produce puede mejorar la autoimagen del paciente.

Palabras clave. Lipodistrofia, lipoatrofia adquirida generalizada, síndrome de Lawrence, resistencia a la insulina.

6. TALIDOMIDA: UTILIZACIÓN EN EL TRATAMIENTO DEL LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO. PRESENTACIÓN DE 5 CASOS

C. García, C. Eguren, D. de Santiago, E. Vargas y Amaro García-Díez

Servicio de Dermatología. Hospital de la Princesa.

Introducción. La talidomida es una droga con propiedades antiinflamatorias e inmunomoduladoras. Tras la suspensión de su uso por los problemas causados por su teratogenicidad en 1956, volvió a reintroducirse en la práctica clínica desde 1965, primero como tratamiento del eritema nodoso leproso, y después en múltiples procesos inflamatorios, entre ellos el lupus eritematoso cutáneo (LEC), con muy buenos resultados, y escasos efectos adversos, el más importante de ellos la neuropatía periférica, aunque con un control riguroso para detectar su aparición de forma precoz, y las dosis bajas que suelen ser suficientes para el control de la enfermedad en el LEC, no suele ser una causa frecuente que nos obligue a retirar la medicación en estos pacientes.

Material y métodos. En nuestro servicio hemos tratado con talidomida a 5 pacientes con LEC. Son 5 mujeres: 1 con Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y lesiones cutáneas discoides muy intensas en polo cefálico. 3 con LEC Subagudo (2 psoriasisiformes, 1 anular en una paciente con Ca de mama desencadenado por Tamoxifeno). 1 con LEC Discoide con lesiones en cara y alopecia cicatricial. Todas ellas llevaban muchos años con su enfermedad, y precisaban además de los antipalúdicos, corticoides orales y en algunas inmunosupresores, de forma mantenida, para el control de sus lesiones. Iniciamos tratamiento con Talidomida en dosis de 50-100 mg/24 h, disminuyendo las dosis cuando se conseguía el control de la enfermedad y la suspensión de los corticoides sistémicos y los inmunosupresores, hasta mantener una dosis mínima de mantenimiento.

Resultados. Todas las pacientes presentaron muy buena respuesta con remisión total o parcial con lesiones residuales leves. En todas ellas ha sido posible suspender los corticoides e inmunosupresores (excepto la paciente con LES que continua con 2,5 mg/d de prednisona), y se mantienen libres de lesiones con antipalúdicos y dosis muy bajas de talidomida 50 mg/24-48 h. Solo en una paciente hemos podido suspender por completo la talidomida durante un mes, aunque se volvió a reintroducir por un nuevo rebrote de la enfermedad, y volvió a responder de forma espectacular al tratamiento. Ninguna de las pacientes ha presentado efectos adversos reseñables hasta el momento (tiempos de tratamiento entre 3 y 1 año).

Conclusión. Consideramos el tratamiento con talidomida en los pacientes con LEC muy eficaz y bien tolerado, y debería considerarse como una alternativa de primera línea en pacientes que no responden, o que precisan tratamientos continuados con corticoides o inmunosupresores para el control de sus lesiones.

7. LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL

R. Chico, I. de le Hera, F. Vanaclocha, S. López, L. Fuertes, C. Garrido y D. Cullen

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. H.U. 12 de Octubre. España.

Presentamos el caso de un varón de 1 mes de edad, previamente sano; con antecedente familiar de Lupus Eritematoso Sistémico

materno con anticuerpos anti-Ro y anti-La; que acude a urgencias pediátricas por presentar desde hace 7 días pápulo-placas, eritematosas, circulares, aparentemente asintomáticas en cara y tronco.

El paciente desarrollo neutropenia (900 Neutrófilos absolutos) pautándose estilsona 1 mg/kg/día, con buena tolerancia, con lo que se controla dicha patología, resolviéndose las lesiones cutáneas en unos 6 meses.

8. REACCIONES CUTÁNEAS ADVERSAS A LAS HEPARINAS DE BAJO PESO MOLECULAR

L. Carrasco, D. Camacho, J. Revelles, R. Haro, A. González de Arriba, M. González de Arriba, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Las heparinas se usan de manera continua en la prevención de procesos tromboembólicos, sin embargo los efectos secundarios adversos cutáneos no son muy frecuentes. A propósito del caso de una paciente vista en nuestro servicio, repasamos las reacciones cutáneas más frecuentes producidas por heparinas de bajo peso molecular.

9. ¿PUEDE EL EMBARAZO DESENCADENAR UNA MELANOCITOSIS DÉRMICA?

R. Feltes, E. Sendagorta, U. Floristán, P. Ramírez, M.J. González-Beato^a y M. Feito^b

Servicio de Dermatología. ^aDepartamento de Anatomía Patológica. ^bUnidad de Lesiones Pigmentadas. Hospital Universitario La Paz. España.

Introducción. El nevus de Ota o melanocitosis oculodérmica es una melanosis dérmica que aparece comúnmente al nacimiento en niños de descendencia japonesa, sin embargo, se han descrito casos de aparición tardía. Algunos de estos pacientes con Nevus de aparición tardía no refería antecedentes de interés, pero en otros se vio asociado a algún factor desencadenante.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer dominicana de 20 años de edad que tras su primer embarazo nota la aparición de una lesión pigmentada en la hemicara izquierda, a nivel frontal.

Discusión. Discutimos acerca de las melanocitosis dérmicas de aparición tardía y los factores que podrían predisponer a su aparición, concretamente la relación con las hormonas femeninas.

10. LESIÓN CENTROFACIAL EN MUJER JOVEN, DE RÁPIDO CRECIMIENTO

R. de Miguel, C. Schöendorff, C. Pérez Hortet, L.M. Gallego, A.I. Sánchez, A. Lapresta y D. García Almagro
Hospital Virgen de la Salud de Toledo. España.

Presentamos el caso de una mujer de 36 años, sin antecedentes de interés, que nos es remitida del S.º de Cirugía Maxilo Facial por presentar desde hacia 4 meses una lesión ulcerada que comenzó en el filtrum y fue progresando rápidamente abarcando el hemilabio superior izdo y deformando la nariz. En dicho Servicio se habían realizado 5 biopsias (resultando inespecíficas) para descartar patología tumoral. El diagnóstico diferencial se planteó entre linfoma, vasculitis, granuloma centrofacial y menos probable etiología infecciosa, realizándose 2 nuevas biopsias también informadas como inespecíficas. La positividad en los ANCA nos confirmó el diagnóstico.

11. DERMATOSIS CARENCIAL

P. de la Cueva, E. Balbín, C. Mauleón, M. Valdivielso, E. Chavarría y J.M. Hernanz
Hospital Infanta Leonor. Madrid. España.

Varón de 51 años, con antecedentes de pancreatomecía, diabetes mellitus y amputación de ambas piernas tras accidente. Hábito enólico importante. El paciente acude a urgencias por cuadro cutáneo consistente en erosiones en cara posterior de manos, brazos, región de tronco inferior y región inguinal y escrotal. Asimismo, refiere pérdida de peso importante durante el último año, con astenia, anorexia, diarrea y cambio de coloración del cabello que se había tornado amarillento durante los últimos meses.

En el estudio analítico destaca una hipoproteinemia marcada, pancitopenia severa y déficit de zinc y cobre.

Con la sospecha de dermatosis carencial se realizó una biopsia cutánea que encontró focos de paraqueratosis, vacuolización de los queratinocitos de las capas altas de la epidermis y edema de la dermis, hallazgos compatibles con la sospecha clínica.

El paciente fue repuesto de sus diferentes déficits calórico proteicos, además de abandonar los hábitos enólicos, con posterior resolución del cuadro cutáneo y de sus alteraciones hematológicas y bioquímicas.

Este caso ilustra las alteraciones cutáneas que pueden coexistir con los cuadros de déficits nutricionales, que se desarrollarán pormenorizadamente.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

26 de marzo de 2009

1. ANGIOSARCOMA DE CUERO CABELLUDO

D. Cullén Aravena, C. Zarco Olivo, J. Ortiz de Frutos, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián.

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Los angiosarcomas son tumores vasculares raros, con una incidencia de 1/10.000.000. Su pronóstico es ominoso con una supervivencia menor al 15% a los 5 años del diagnóstico. Tienen una histología característica con vasos anastomosados que disecan las fibras del colágeno, la mitad de los casos presentan marcadores linfáticos. Clínicamente, pueden ser primarios o asociados a tejidos con linfedema crónico o irradiados. Los primarios se presentan en adultos mayores, habitualmente en la piel de cabeza y cuello, como máculas, pápulas, placas o nódulos de color violáceo, de rápido crecimiento.

Presentamos el caso de una paciente de 80 años, que refería lesiones de 4 meses de evolución en cuero cabelludo asociadas a disnea progresiva durante el último mes. A la exploración física se objetivaban placas violáceas de entre 1 y 10 cm de diámetro salpicadas en zona parietal y temporal derechas, murmullo pulmonar abolido en hemitórax izquierdo, sugerente de derrame objetivado radiológicamente. El estudio del líquido pleural sugería origen neoplásico. El examen anatomopatológico de las lesiones cutáneas confirmó el diagnóstico de angiosarcoma de cuero cabelludo.

Presentamos este caso por la baja frecuencia de esta patología y para llamar la atención sobre la importancia del diagnóstico precoz, ya que el tamaño del tumor y la posibilidad de su extirpación quirúrgica completa, es el único factor que puede mejorar el pronóstico.

2. ESCLEREDEMA DIABETICORUM

J.M. Revelles, D. Camacho, R. Haro, M. González de Arriba, A. González de Arriba, L. Carrasco, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 53 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus de más de 20 años de evolución, obesidad, hipercolesterolemia y retinopatía. El paciente consultaba por un endurecimiento progresivo de la piel del cuello y la espalda, de unos 2 años de evolución. A la inspección se podía apreciar una piel brillante, con orificios foliculares prominentes, sin pérdida de los anejos, apreciándose a la palpación una piel indurada, de tacto leñoso, sin clara delimitación con la piel sana. Se decidió toma de biopsia, objetivándose unas fibras de colágeno gruesas, separadas por espacios claros en dermis media y profunda, sin infiltrado inflamatorio y con depósitos de mucina entre los mismos. El diagnóstico fue de escleredema diabeticorum. Se realizaron estudios complementarios, donde se objetivó una hiperglucemia e hipercolesterolemia ya conocidas, microalbuminuria y aumento de IgE. Al paciente se le propuso tratamiento con PUVA en otro centro.

El escleredema de Buschke es una rara entidad de la que existen varios tipos según las alteraciones a las que se asocia: tipo I) en la infancia o adolescencia generalmente tras una infección estreptocócica de vías respiratorias altas; tipo II) asociada a paraproteinemias y mieloma múltiple; tipo III) asociada a DM de larga evolución y mal control glucémico. El postinfeccioso suele resolverse después de 1 o 2 años, siendo el resto de curso más progresivo, con mejorías descritas al controlar la enfermedad de base. Existen múltiples tratamientos descritos con buenos resultados en casos aislados. El tratamiento con UV-A1 podría convertirse en un tratamiento prometedor y bien tolerado para esta entidad y otras enfermedades escleróticas cutáneas.

3. IMPÉTIGO HERPETIFORME

S. Córdoba, A. Moreno^a, C. García-Donoso, D. Martínez-Sánchez, A. Romero-Mate, A. Hernández-Núñez y J. Borbujo

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.

Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. El impétigo herpetiforme es una enfermedad pustulosa poco frecuente que aparece en el tercer trimestre del embarazo, persiste hasta el parto y habitualmente se resuelve en el periodo postparto.

Caso clínico. Mujer de 22 años, en la semana 32 de su primera gestación, sin antecedentes dermatológicos de interés. Consulta por presentar un brote de 2 semanas de evolución de lesiones eritematodescamativas, pruriginosas, mal definidas, confluentes, con numerosas pústulas puntiformes, sin afectación de palmas, plantas ni mucosas. No había asociado fiebre, artralgias ni otra sintomatología acompañante. El estudio anatomopatológico mostró hiperqueratosis, paraqueratosis, focos de exocitosis neutrofílica con espongirosis y formación de pústulas intraepidérmicas subcórneas. En la dermis se observó un infiltrado inflamatorio mixto perivascular, edema y congestión vascular. Se pautó tratamiento con corticoides tópicos y orales (prednisona 0,5 mg/kg/d) con mala evolución de las lesiones por lo que se decidió inducir el parto en la semana 35 de gestación, con mejoría progresiva hasta la desaparición. A las 6 semanas postparto presentó un rebrote de lesiones similares que se resolvió con tratamiento con corticoides tópicos. Tras 5 meses de seguimiento no ha vuelto a presentar lesiones.

Discusión. El impétigo herpetiforme presenta semejanza clínica e histológica con la psoriasis por lo que muchos autores lo consideran una psoriasis aguda pustulosa precipitada por los cambios endocrinos del embarazo. Sin embargo el hecho de que aparezca en una situación de hipocalcemia relativa como es el embarazo en mujeres sin historia personal ni familiar de psoriasis ha llevado a otros a considerarla una entidad distinta encuadrable dentro de las dermatosis del embarazo.

Conclusión. Independientemente de su posible relación con la psoriasis es importante el correcto diagnóstico y tratamiento de este cuadro para evitar morbilidad a la madre y al feto.

Palabras clave. Impétigo herpetiforme, psoriasis, embarazo.

4. FACTORES DE RIESGO EN CIRUGÍA DERMATOLÓGICA PEDIÁTRICA: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 212 INTERVENCIONES

F. Alfageme, C. Ciudad, N. Cano, M.C. Fernández Antón, M. Campos, R. Suárez, J.M. Herranz y P.L. Ochaita

Servicio de Dermatología. Hospital Gregorio Marañón, Madrid, y Hospital Infanta Leonor. Madrid. España.

Introducción. Los riesgos de complicaciones tanto quirúrgicas como anestésicas en cirugía dermatológica pediátrica han sido poco estudiados.

Objetivos. Analizar las complicaciones anestésicas y quirúrgicas y determinar factores de riesgo específicos para complicaciones quirúrgicas en el programa de cirugía dermatológica pediátrica del Hospital Gregorio Marañón.

Materiales y métodos. Recogida retrospectiva de datos 212 intervenciones realizadas en 190 niños de entre 1-16 años operados entre 2001 y 2007 de manera sucesiva. Análisis bivariante y de regresión logística de factores de riesgo para presencia de complicaciones postquirúrgicas.

Resultados. Se apreciaron complicaciones en la anestesia general en 10,07 % de los casos. Las complicaciones anestésicas más comunes fueron agitación y estridor. La tasa complicaciones quirúrgicas de las cirugías en un tiempo fue del 22,63 %. La cicatriz ensanchada seguida de la infección de la herida quirúrgica fueron las complicaciones quirúrgicas más frecuentes. La incidencia de complicaciones anestésicas (9,09 %) y quirúrgicas (13,63 %) en las cirugías en varios tiempos no fue diferente a la de la cirugía en un tiempo. El uso de sutura intradérmica en el cierre superficial ($p = 0,028$) y la localización de la lesión en una extremidad ($p = 0,014$) se asociaron con independencia a la presencia de complicaciones en el análisis bivariante y de regresión logística.

Conclusión. En el paciente pediátrico las complicaciones de la cirugía dermatológica son más frecuentes cuando las lesiones se localizan en miembros o se usa como sutura superficial sutura continua intradérmica. Las complicaciones de la anestesia general más frecuentes son las relacionadas con la vía aérea y la agitación.

Palabras clave. Cirugía dermatológica, dermatología pediátrica.

5. ENFERMEDAD NEUTROFÍLICA Y LESIONES PUSTULOSAS

E. Balbín, P. de la Cueva, M. Valdivielso, C. Mauleón, Chavarría Mur, I. Casado y J.M. Hernanz

Hospital Infanta Leonor. Madrid. España.

Caso clínico. Varón de 37 años que coincidiendo con un brote severo de colitis ulcerosa comienza con fiebre y la aparición de un cuadro monomorfo de pústulas de gran tamaño localizadas en tronco. La histología de una de las lesiones revela la presencia de un denso infiltrado de polimorfonucleares centrado por un folículo pilosebáceo. Se descarta la presencia de microorganismos tras tinciones específicas así como en el cultivo de tejido.

Comentario. Aunque clínicamente diferentes, el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso, la dermatosis pustulosa subcórnea, el eritema elevatum diutinum y algunas otras entidades, se pueden considerar que forman parte del mismo espectro patológico de enfermedades inflamatorias ya que: 1. existen formas transaccionales y solapadas, 2. presentan un infiltrado histopatológico similar a base de polimorfonucleares, 3. la posible existencia de infiltrados neutrofilicos extracutáneos, que definen la enfermedad neutrofilica, en todas ellas y 4. la frecuente asociación con enfermedades sistémicas (principalmente enfermedades hematológicas, gastrointestinales y reumatológicas). Aunque la fisiopatología de estas alteraciones no es bien conocida, el tratamiento con agentes antiinflamatorios sistémicos suele ser eficaz.

6. TRATAMIENTO DE LA MICOSIS FUNGOIDE CON BCNU TÓPICO

D. Santiago Sánchez-Mateos, A. Juárez Martín, R. Goiriz Valdés, M. Aragués Montañés, J. Fernández Herrera, J. Fraga Fernández^a, A. García-Díez, J. Fraga^a y A. García Díez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. La carmustina o biscloroetilnitrosourea (BCNU) es un agente quimioterápico de la familia de las nitrosoureas con acción alquilante. Desde hace más de tres décadas se ha utilizado en el tratamiento de la micosis fungoide, de forma tópica, y actualmente se recomienda como una primera línea de tratamiento para los estadios iniciales de la enfermedad.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados clínicamente e histológicamente de micosis fungoide que han recibido tratamiento con BCNU tópico en algún momento de la evolución de su enfermedad. Hemos analizado los siguientes parámetros: respuesta (completa: desaparición clínica de las lesiones mantenida durante al menos 4 semanas, parcial: mejoría clínica ≥ 50 %, ausencia de respuesta: mejoría clínica < 50 %), tiempo total de tratamiento, tiempo de tratamiento hasta conseguir RC (meses), tiempo libre de lesiones (hasta recidiva) tras RC, efectos adversos, y evolución.

Resultados. Hemos revisado 19 pacientes que cumplen los criterios de inclusión descritos (10 hombres y 9 mujeres con edades comprendidas entre los 30 y los 83 años). La mayoría de los pacientes se encontraban en estadios iniciales de la enfermedad. Los casos que se encontraban en estadio avanzado (IVA) recibían otros tratamientos sistémicos además del BCNU tópico. La respuesta se alcanzó tras 2-10 meses de tratamiento y la duración de los tratamientos fue de 2-12 meses. Respondieron 18 pacientes, de forma completa 13 pacientes y de forma parcial 5 pacientes. Sólo en un caso se suspendió el tratamiento por irritación severa no tolerada. La tasa de respuesta global alcanzada es de 94,7 %. De los pacientes que alcanzaron respuesta completa, sólo dos han mantenido la respuesta hasta el momento actual y el resto han sufrido recidivas. El tiempo libre de lesiones oscila entre los 3 y los 130 meses. La mayoría de los pacientes se han mantenido estables tras el tratamiento, aunque han necesitado de otros tratamientos posteriores. Los efectos adversos locales observados son frecuentes: eritema o irritación en las zonas de aplicación durante el tratamiento y poiquilodermia persistente una vez finalizado.

Conclusiones. La carmustina o BCNU tópico es un tratamiento eficaz en la micosis fungoide, tanto en estadios iniciales como en estadios avanzados, aunque en los últimos se utiliza como terapia coadyuvante junto a otros tratamientos. Es destacable su seguridad, ya que los efectos adversos suelen ser locales.

Palabras clave. Micosis fungoide, carmustina o BCNU.

7. LESIONES DIANIFORMES EN UN NEONATO: LAS APARIENCIAS ENGAÑAN

U. Floristán, R. Feltes, P. Ramírez, E. Sendagorta, M. Feito, M. González-Beato^a y R. de Lucas

S. Dermatología y ^aDpto. Anatomía Patológica. Hospital La Paz. Madrid. España.

Una niña china de 25 días de vida acude por presentar lesiones dianiformes en cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades (incluyendo palmas y plantas). Clínicamente esta erupción recordaba a una sífilis congénita o a un eritema multiforme (quizá relacionado con la primera dosis de la vacuna de la hepatitis B, recibida el primer día de vida). La confusión aumentó tras la biopsia cutánea: los hallazgos patológicos concordaban con los de una dermatosis neutrofilica. Finalmente los estudios serológicos e inmunológicos confirmaron el diagnóstico de un lupus neonatal, teniendo tanto el niño como la madre elevados niveles de anticuerpos antiRo y anti-

La. Se han publicado recientemente dos casos de lupus neonatal que se presentaron con un infiltrado neutrofilico. Nuestro caso sería el tercero. Queremos llamar la atención sobre esta variante histológica, que nos puede llevar a confusión.

8. LESIONES REDONDAS EN PACIENTE NIGERIANA

M.M. Moratinos Martínez, E. González Guerra, E. Tévar Valiente, I. Vargas Machuca, F. Pinedo, M. Nevados Santos y J. Jiménez Reyes

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Infanta Cristina de Parla. Madrid.

Mujer de 40 años de origen Nigeriano, que presenta desde hace 6 meses, lesiones cutáneas asintomáticas, redondas, en tronco. Fueron diagnosticadas inicialmente como tiña corporis y tratadas por su MAP con con antifúngicos tópicos sin mejoría. No refería ninguna otra sintomatología sistémica, ni familiares con afectación similar. A la exploración se objetivaron unas manchas perfectamente redondas, con borde abrupto ligeramente palpable, con descamación fina y brillante en su interior. Carecía de componente inflamatorio y el color era discretamente más oscuro que la piel circundante. No presentaba alteraciones de la sensibilidad en las lesiones. La exploración por órganos y aparatos fue normal, no objetivándose masas ni visceromegalias.

Bajo la sospecha clínica de dermatosis facticia, micosis fungoide o micosis cutánea, se realizó una biopsia donde se objetivan cambios muy discretos consistentes en ligera hiperqueratosis ortoqueratósica, adelgazamiento de la epidermis, hipogranulosis y ligera incontinencia de pigmento. La tinción de PAS fue negativa. Se realizó un estudio analítico completo con hemograma, bioquímica, coagulación, perfil nutricional, perfil tiroideo, eje corticosuprarrenal, autoanticuerpos y serologías de hepatitis/VIH, TAC torazo-abdomino-pélvico y Mantoux, cuyos resultados analizaremos en la presentación. Con estos datos y la revisión de la literatura se llega al diagnóstico de pitiriasis rotunda.

La pitiriasis rotunda es una entidad rara, considerada por algunos como una ictiosis adquirida, caracterizada por lesiones perfectamente redondas, bien delimitadas, sin componente inflamatorio, con descamación fina en su interior. Existen dos subtipos. El primero, adquirido, más frecuente en pacientes de ascendencia africana y orientales, que estaría asociada a neoplasias internas (hepatocarcinoma), leucemias o mieloma múltiple; el segundo, familiar, más frecuente en blancos, sin asociación con otras patologías. La histología presenta hallazgos compatibles con una ictiosis vulgar como es el caso de nuestra paciente. Cuando presenta asociación con neoplasias, las lesiones desaparecen al tratar la enfermedad de base.

9. RECONSTRUCCIÓN DE LABIO INFERIOR MEDIANTE COLGAJO DE KARAPANDZIC

F.J. Vicente Martín, J.G. Álvarez Fernández, E. Gómez de la Fuente, M. Gutiérrez Pascual, A. Sánchez Gilo, E. Naz Villalba y J.L. López Estebanz.

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

Introducción. El colgajo de Karapandzic es una técnica ampliamente utilizada en la reconstrucción de defectos cutáneos del la-

bio tras la resección de carcinomas epidermoides. Está basado en el principio de restituir el tejido perdido con tejido adyacente al defecto procedente del resto de los labios y la mejilla manteniendo la inervación y vascularización, con lo que los resultados obtenidos son funcionalmente satisfactorios. Presentamos nuestra experiencia con esta técnica quirúrgica y discutimos las ventajas e inconvenientes de esta opción reconstructiva.

Casos clínicos. Hemos empleado el colgajo de Karapandzic para reconstruir defectos de labio inferior, tras extirpación de carcinomas epidermoides, en 11 pacientes, 9 de los cuales eran varones. La edad de los pacientes oscilaba entre 47 y 88 años, con una mediana de 80 años. Respecto a los tumores 5 eran primarios y en los otros 6 recidivas después de tratamiento quirúrgico, radioterapia o ambos tratamientos. Los defectos postexéresis variaban entre un 30% a un 80% de la longitud del labio inferior. En 7 pacientes se emplearon colgajos bilaterales clásicos, en dos unilaterales y en los otros dos unilaterales asociados a colgajos de avance semilunar. El resultado funcional fue satisfactorio en todos los paciente, excepto uno que presentó una dehiscencia de la sutura media. Dos pacientes resultaron con una microstomía importante aunque funcional.

Conclusiones. Esta técnica reconstructiva tiene las ventajas que se realiza en un acto quirúrgico; aporta tejidos adyacentes al labio inferior, por lo que aporta piel, músculos y mucosa del color textura y espesor similares al defecto; es útil para reconstruir defectos de una longitud del 30 al 90% del labio inferior; y la vascularización e inervación están intactas con lo que se consigue una reconstrucción funcional del labio. Entre los inconvenientes se encuentra la microstomía tras defectos muy grandes.

10. AEDV: BODAS DE PLATA, DE ORO Y DE BRILLANTES

R.M. Díaz Díaz, V.M. Leis Dosil, R. Valverde Garrido, D.M. Arranz Sánchez, I. Prats Caelles, C. Rubio Flores, O. López-Barrantes González y T. Sanz Sánchez

Sección de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

En 1909 Azúa y un grupo reducido de dermatólogos fundan la Sociedad Española de Dermatología.

Esta institución, que cumple en este año 2009 su centenario, ha pasado por distintas vicisitudes, entre las cuales encontramos un cambio en su denominación.

En la actualidad se denomina como Academia Española de Dermatología y Sifiliografía.

Con esta presentación queremos recordar tres momentos importantes de la historia de nuestra Academia.

En primer lugar, la conmemoración de sus bodas de plata en 1934 coincidiendo con la primera Reunión de dermatólogos españoles, nuestro primer congreso nacional. Después comentaremos los eventos celebrados en honor de sus bodas de oro en 1959 y, para acabar, un aniversario que casi pasó desapercibido, el de sus bodas de brillantes a los 75 años de su creación, que se cumplieron en 1984.

Palabras clave. Academia, conmemoraciones, historia.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

23 de abril de 2009

1. DERMATOMIOSITIS PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A CARCINOMA RENAL PAPILAR

M.I. de la Hera Matute, D. Cullén Aravena, C. Zarco Olivo, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián

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

El origen paraneoplásico de las dermatomiositis se ha descrito en porcentajes tan dispares como del 6 al 60% de los casos; en la práctica clínica se sospecha en pacientes mayores de 45-55 años. Se trata de una paciente china de 33 años remitida a nuestro servicio desde Urgencias por un cuadro de veinte días de evolución de astenia intensa, mialgias y eritema centofacial, en escote y espalda. Entre los datos de laboratorio destacaba una CPK elevada; la biopsia y el EMG fueron compatibles con dermatomiositis. Se realizó screening para neoplasias ocultas, destacando un Ca 15,3 muy elevado y en el TAC una masa renal de 7 x 5 x 5 cm en el riñón derecho, asintomática. La paciente fue intervenida quirúrgicamente, y el estudio anatomopatológico de la pieza de nefrectomía mostró un carcinoma renal papilar.

Diversos estudios sugieren que el riesgo de cáncer asociado a dermatomiositis depende de factores como edad, extensión y severidad de la afectación cutánea y valores elevados de CPK. Presentamos el caso por su supuesto origen paraneoplásico en un paciente joven y por la escasa asociación descrita en la literatura entre el carcinoma renal papilar y la dermatomiositis.

2. MELANOMA OCULAR METASTÁSICO

E. Arranz de la Flor^a, H. Sanz Robles^a, R. Gamo Villegas^a, L. Calzado Villarreal^a, M. Gutiérrez Pascual^a, A. Sánchez Giló^a, P. Gili^b, F.J. Salamanca Santamaría^c y J.L. López Esteban^a

Servicios de ^aDermatología, ^bOftalmología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

Introducción. El melanoma ocular representa el 3,7% del total de melanomas, es el tumor maligno primario más frecuente del globo ocular, y hasta en el 86% de los casos se localiza en la coroides. Su tasa de incidencia se estima en 6 casos por millón de habitantes al año, aumentando a partir de los 70 años, y siendo entre 8 y 10 veces más frecuente en la raza blanca. El desarrollo de metástasis se produce hasta en el 35% de los pacientes a los 10 años, siendo el hígado y el pulmón los principales órganos afectados, y la supervivencia muy pobre (el 80% fallecen al año). Presentamos el caso de una paciente con un melanoma coroides tratado con braquiterapia que desarrolló metástasis 13 años después del diagnóstico en localizaciones muy poco frecuentes.

Caso clínico. Una mujer de 73 años, diagnosticada de melanoma coroides en ojo derecho en el año 1996 y tratada con braquiterapia, consultó por la aparición de una lesión nodular subcutánea de 4 cm en antebrazo izquierdo, de 4 meses de evolución y crecimiento progresivo. Las pruebas de imagen (ecografía y RM) mostraron la presencia de una masa sólida y heterogénea en el compartimento muscular lateral y la PAAF resultó positiva para S-100, HMB-45 y MELAN-A, realizándose el diagnóstico de metástasis intramuscular de melanoma. El estudio de extensión resultó negativo y se realizó la extirpación en bloque de la lesión. Cuatro meses después la paciente presentó lesiones nodulares de

consistencia pétreas en ambas regiones parotídeas, cuyo estudio histológico también fue concordante con metástasis de melanoma y el TAC toraco-abdominal evidenció otra lesión subcutánea en pared abdominal, por lo que la paciente inició tratamiento quimioterápico paliativo con temozolamida vía oral, consiguiéndose una estabilización inicial de las lesiones.

Discusión. El melanoma de localización ocular es un tumor poco frecuente, cuyo pronóstico depende de su localización y tamaño, siendo la braquiterapia y/o enucleación las principales opciones de tratamiento. El 25% de los pacientes desarrollarán metástasis a los 5 años del diagnóstico y el 35% a los 10 años, siendo el hígado el principal órgano afecto (89%), seguido del pulmón (29%), hueso (17%), piel y tejido celular subcutáneo (12%), ganglios linfáticos (10%) y más raramente SNC, órbita, ovario, tiroides, etc. La mortalidad a partir de ese momento es superior al 80% al año. Presentamos el caso de una paciente con melanoma coroides tratado con braquiterapia que tras 13 años del diagnóstico desarrolló metástasis en localizaciones muy infrecuentes como son el músculo y las glándulas parotídeas, en ausencia de afectación hepática o pulmonal.

Palabras clave. Choroidal melanoma, metástasis.

3. EXANTEMA FEBRIL Y FALLO MULTIORGÁNICO EN HOMBRE DE 69 AÑOS

D. Martínez-Sánchez, A. Castaño^a, D. Arias, E. Castaño, C. García, R. Miñano y J. Borbujo

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. H.U. de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. La presencia de un paciente con exantema febril es un reto diagnóstico. En algunas ocasiones la evolución es desfavorable a pesar del manejo específico precoz.

Historia clínica. Hombre de 69 años de edad, natural de Jaén, residente en Fuenlabrada, con diabetes mellitus tipo 2, HTA e hiperplasia benigna de próstata, en tratamiento con metformina, torasemida, valsartán y tamsulosina. Consultaba en septiembre de 2008 por lesiones cutáneas asintomáticas desde hace 2 días. Asociaba un cuadro general iniciado hace 7 días, con malestar general, fiebre de hasta 39°C, mialgias, odinofagia y tos seca, por el que tomaba amoxicilina y paracetamol desde hacía 5 días. Como antecedente destacaba que había estado en el campo 10 días antes y no recordaba picaduras. Presentaba TA de 110/60 mmHG, FC 110 lpm, taquipnea y T^a 36,8°C, con aspecto de gravedad. A la exploración mucocutánea presentaba eritema orofaríngeo y un exantema maculopapuloso eritematovioláceo, sin tendencia a la confluencia, localizado en tronco y extremidades con respeto palmoplantar. Tras una analítica inicial sin alteraciones significativas, en controles posteriores se desarrolló alteración de la función renal y hepática, plaquetopenia, acidosis metabólica y alteraciones de la coagulación. Retrospectivamente, la serología de *Rickettsia* fue negativa. Desde el punto de vista clínico se produjo un fracaso multiorgánico refractario, falleciendo a las 48 horas de la valoración inicial, a pesar de la instauración precoz de doxiciclina intravenosa. La autopsia mostró signos morfológicos de shock séptico con coagulación intravascular diseminada y se detectó DNA de *Rickettsia conorii* en muestras cutánea y hepática.

Conclusiones. Presentamos el caso de un paciente con una fiebre botonosa mediterránea con evolución fatal.

Palabras clave. Exantema, fiebre, fiebre botonosa mediterránea.

4. DERMATOMIOSITIS. PRESENTACIÓN DE 15 CASOS

C. Ciudad, F. Alfageme, D. Velázquez, M. Campos, J.A. Avilés, R. Suárez y P. Lázaro

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

Introducción. La dermatomiositis (DM) se engloba dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas. La piel y el músculo esquelético son los órganos principalmente afectados. El tratamiento requiere el uso de varios fármacos durante periodos prolongados. En los casos asociados a neoplasia, el tratamiento de la misma supone la curación de la enfermedad.

Objetivos. Describir las características clínico-patológicas, analíticas y tratamientos realizados en un grupo de pacientes con DM. **Material y métodos.** Estudio retrospectivo. Se recogieron todos los casos con diagnóstico de DM en nuestro centro entre septiembre de 2007 y febrero de 2009.

Resultados. Se estudiaron 15 pacientes, todos de sexo femenino, excepto un varón. La edad media fue de 57 años. El tiempo medio de evolución hasta el diagnóstico fue de 5 meses. Identificamos 11 casos de DM clásica, 2 de DM amiopática, 1 de DM asociada a neoplasia y 1 de DM juvenil. La mayoría de los pacientes presentaron lesiones cutáneas en el dorso de las manos y en la región periorbitaria. Las enzimas de daño muscular se normalizaron rápidamente tras el inicio del tratamiento. Una mayoría de pacientes presentó clínica sistémica asociada. En 12 pacientes fue necesario asociar otros fármacos a los corticoides sistémicos, entre los que se incluyeron metotrexato, hidroxicloloquina, azatioprina y talidomida.

Conclusión. La mayoría de los pacientes presentaron una DM clásica con una evolución independiente de la clínica muscular y la cutánea. Para el control de la enfermedad fue necesario un periodo prolongado de tratamiento con la asociación de diferentes fármacos. Estos pacientes, presentan, además, un riesgo elevado de neoplasia asociada, por lo que es obligado un estudio de extensión inicial y controles periódicos posteriores.

Palabras clave. Dermatomiositis. Miopatía inflamatoria idiopática.

5. ¿ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM O GRANULOMA FACIAL EXTRAFACIAL?

R. Navarro, E. Gallo, C. García, D. de Argila, M. Aragüés, J. Fraga^a y A. García-Diez

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. El eritema elevatum diutinum (EED) y el granuloma facial (GF) son dos entidades poco frecuentes, cada una de ellas con unas características clinicopatológicas propias. Sin embargo, en ocasiones es difícil su diagnóstico diferencial debido a su solapamiento. Presentamos un paciente cuyo cuadro clínico e histología no corresponden a las formas típicas de EED ni GF.

Caso clínico. Varón de 57 años que acudió a nuestro servicio por aparición hacía al menos 15 años de placa pardusca asintomática de consistencia blanda en cara anterior del muslo izquierdo que lenta y progresivamente había aumentado de tamaño, adquiriendo una morfología nodular dura y una coloración más oscura. Años más tarde, habían aparecido otras tres placas pardusca en región posterior de pierna derecha, en cresta ilíaca izquierda y muslo izquierdo que le recordaban en su inicio a la primera de las lesiones. No se acompañaban de sintomatología sistémica. La biopsia de la lesión nodular mostraba afectación de la dermis

consistente en proliferación vascular e infiltrados perivasculares intersticiales con linfocitos, células plasmáticas y neutrófilos con cariorexis junto con imágenes de laminación concéntrica fibrosa perivascular y vasos con trombos de fibrina intraluminales. Las pruebas analíticas mostraban ferritina elevada y ligero aumento de IgA. Proteinograma y resto de valores normales.

Comentarios. En la literatura médica se han descrito casos con morfología y localización atípica de estas dos entidades, como es nuestro caso. Referente a la histología, ambas se caracterizan por una vasculitis leucocitoclástica que en las lesiones más tardías puede no estar presente o coexistir con fibrosis perivascular. Si bien, la fibrosis en láminas concéntricas de nuestro paciente es más característica de EED.

Conclusión. Con este ejemplo, queremos poner de manifiesto la dificultad para el diagnóstico de casos de vasculitis leucocitoclástica crónica fibrosante que puede ser común a ambas enfermedades. **Palabras clave.** Eritema elevatum diutinum, granuloma facial, vasculitis crónica, fibrosis.

6. MELANOMA SUBUNGUEAL

E. Vargas^a, Y. Delgado Jiménez^a, L. Ríos Buceta^a, A. Hernández Yáñez^b, M. Llamas^a, A. Juárez^a, J. Fraga^c y A. García Díez^a

Servicios de ^aDermatología, ^bTraumatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Princesa. Madrid. España.

Introducción. El melanoma subungueal (MSU) representa una variedad de melanoma lentiginoso acral con afectación del aparato ungueal. Presentamos una serie de 9 pacientes tratados en nuestro hospital desde Octubre de 1996 hasta Diciembre de 2008.

Material y método. Estudio retrospectivo de todos los pacientes tratados en nuestro Servicio. Revisión actualizada de los aspectos diagnósticos y terapéuticos del MSU.

Resultados. Cuatro pacientes presentaron estadio 0 (MSU in situ) y cinco MSU infiltrativo (3 estadio Ib, 2 estadio IIa; Breslow medio de 1,8 mm). La edad media fue de 56,8 años con un predominio de mujeres (8M:1V). Todos presentaron afectación del primer dedo (predominio de afectación de la mano en los in situ y del pie en los infiltrativos). El tratamiento fue la extirpación completa del aparato ungueal en los MSU in situ (requiriéndose cirugía de Mohs en uno de ellos debido a la extensión subclínica de la enfermedad). En los pacientes con MSU infiltrativo se realizó amputación con el nivel dependiendo de la extensión cutánea de la enfermedad. En cuatro pacientes se realizó técnica de ganglio centinela con resultado negativo. Con un rango de seguimiento de 4 meses a 9 años, un paciente falleció debido a diseminación metastásica de la enfermedad. El resto se encuentran libres de enfermedad.

Conclusiones. Destacamos en nuestra serie el predominio de afectación en mujeres, con estadios poco avanzados. Un predominio de afectación de los dedos de las manos en las lesiones in situ, y de los dedos de los pies en los melanomas infiltrativos. Destacamos también la posibilidad de una extensión subclínica de la enfermedad en algunos casos. Finalmente el tratamiento del MSU es la extirpación completa de la lesión tumoral intentando preservar la funcionalidad, especialmente cuando hay afectación del primer dedo de la mano.

7. CARCINOMA DE CÉLULAS EN ANILLO DE SELLO DE PÁRPADO: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

R. Haro, D. Camacho, J.M. Revelles, M. González de Arriba, A. González de Arriba, L. Carrasco, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. España.

**8. PROYECTO DE COOPERACIÓN EN TANZANIA
PARA FORMACIÓN DE RESIDENTES
Y DERMATÓLOGOS AFRICANOS EN CIRUGÍA
DERMATOLÓGICA**

L. Bagazgoitia, L. Ríos y P. Jaén

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.
Madrid. España.*

**9. ¿DÓNDE ESTÁ EL MELANOMA? CURSO
ACELERADO DE DERMATOSCOPIA DIGITAL
PARA ESCÉPTICOS**

A. Pizarro, M. Mayor, E. Sendagorta, P. Ramírez, U. Floristán,
R. Feltes, M. González-Beato y M. Feito

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

29 de octubre de 2009

1. NÓDULOS DESPLAZABLES

M. Burgués Calderón, G. Petiti Martín, M. Villar Buil, B. García Bracamonte y F. Vanclocha Sebastián

Introducción. Presentamos un caso de necrosis grasa encapsulada, dado que ha supuesto un reto diagnóstico en nuestro servicio. *Caso clínico.* Se trata de una paciente de 82 años que consulta por nódulos milimétricos, rodaderos, localizados en el plano subcutáneo y desplazables, de 2 meses de evolución sin otra sintomatología acompañante. Se realiza una biopsia que fue informada como necrosis grasa localizada, por lo que se descartaron otros diagnósticos diferenciales.

Conclusión. La necrosis grasa encapsulada es una patología rara en la que se postula un origen traumático que causa un compromiso vascular en los lobulillos adiposos concluyendo en una necrosis encapsulada que crea un plano de clivaje que permite la movilidad de las lesiones. Presentamos este caso debido a su rareza y al interés general del servicio.

2. HEMATOMA DISECANTE EN PIERNA

M. Gutiérrez Pascual, R. Gamo Villegas, L. Calzado Villarreal, A. Sánchez Gilo, A. Nuño González, F.J. Vicente Martín, E. Gómez de la Fuente y J.L. López Estebaranz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. La dermatoporosis es el término utilizado para definir las manifestaciones clínicas y las complicaciones de la insuficiencia cutánea. Los primeros signos aparecen a los 60 años, manifestándose por completo entre los 70 y los 90 años. La pérdida de función de protección se traduce en el retraso en la cicatrización, las laceraciones tras traumatismos breves o la formación de hematomas profundos disecantes que, si no se drenan, evolucionan a grandes áreas necróticas. Se han descrito 4 estadios de la dermatoporosis. El estadio 1 se caracteriza por la presencia de púrpura senil, atrofia cutánea y cicatrices. El estadio 2, además asocia algunas laceraciones localizadas. El estadio 3 asocia múltiples laceraciones y retraso en la cicatrización. Y finalmente el estadio 4, fase más grave, que incluye los hematomas profundos disecantes.

Caso clínico. Mujer de 93 años, diabética e hipertensa, que ingresó por hematoma en miembro inferior izquierdo de 5 días de evolución tras leve traumatismo local 10 días antes. A la exploración se observaba una colección hemática subepidérmica de 20 cm de diámetro localizado en cara antero-lateral de dicho miembro. Mediante estudio ecográfico se observó el espesor máximo (5 cm) y la localización subcutánea de la misma. Se procedió al desbridamiento quirúrgico y posteriores curas tópicas, con reepitalización progresiva por segunda intención.

Discusión. Los hematomas profundos disecantes se localizan habitualmente en las piernas de mujeres de edad avanzada, y surgen tras mínimos traumatismos locales. Los vasos, frágiles por la edad, situados bajo una piel atrófica, favorecen el sangrado y la colección hemática en un tercer espacio, habitualmente entre el

tejido celular subcutáneo y la fascia muscular. El proceso inicialmente se caracteriza por áreas eritematosas, inflamatorias y edematosas que se confunden clínicamente con una celulitis, siendo mal tratadas con antibioterapia en más de la mitad de los casos. La medicación concomitante con corticoides orales/inhalados y los fármacos anticoagulantes/antiagregantes parecen favorecer no sólo la atrofia cutánea, sino también el sangrado masivo de estos pacientes que en ocasiones requieren transfusiones hemáticas. Un diagnóstico precoz prevendría la formación de grandes placas necróticas secundarias y la necesidad de desbridamientos quirúrgicos complejos en este tipo de pacientes, generalmente pluripatológicos.

Palabras clave. Dermatoporosis, insuficiencia cutánea, hematoma profundo disecante.

3. DERMATOMIOSITIS CLÍNICAMENTE AMIOPÁTICA

E. Gallo, R. Navarro, C. García, A. García-Díez y J. Fraga^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. España.

Introducción. La dermatomiositis clínicamente amiopática (DMCA) es una entidad con lesiones cutáneas indistinguibles de la dermatomiositis clásica pero en la que no existe clínica muscular, aunque puede existir afectación subclínica. Los hallazgos histopatológicos son indistinguibles del lupus eritematoso (LE), y en ocasiones la clínica plantea el diagnóstico diferencial con ésta u otras entidades.

Material y métodos. Tras revisar el archivo de pacientes desde 1997 hasta 2009 encontramos 45 pacientes diagnosticados de dermatomiositis (DM). Aplicando los criterios diagnósticos de DMCA propuestos por Sontheimer obtenemos 10 pacientes con lesiones cutáneas compatibles con DM en los que no existe afectación muscular tras al menos 6 meses desde el inicio de la clínica cutánea. La relación varón/mujer es de 1/9, siendo la media de edad de 54 años. El estudio de afectación muscular mostró alteraciones en 6 de los 10 pacientes, existiendo en estos casos alteraciones electromiográficas y discreto aumento de enzimas musculares; además la histología muscular presentaba patrón inflamatorio en 1 de 4 casos biopsiados, y la resonancia magnética mostraba alteraciones compatibles en 1 de 4 casos en los que se realizó. El estudio pulmonar únicamente mostró afectación en una paciente, en forma de cuadro intersticial lentamente progresivo. Otra paciente desarrolló un carcinoma lobulillar infiltrante de mama tras 3 años de seguimiento. El estudio de autoinmunidad mostró anticuerpos antinucleares positivos en el 40% de los casos.

Conclusión. Presentamos 10 casos de DMCA, que representan un 22% del total de DM. Las lesiones cutáneas pueden plantear el diagnóstico diferencial con varias entidades, entre ellas el LE; en este caso el estudio histopatológico es poco útil. Por ello es posible que existan DMCA clasificadas como LE, siendo la primera una entidad clínica subdiagnosticada en el pasado.

4. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA

D. Camacho, J.M. Revelles, U. Pielasinski, R. Haro y L. Requena

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

La micosis fungoide foliculotropa es una variante de micosis fungoide caracterizada por infiltración perifolicular y depósito de mucina dentro del epitelio de la unidad folículo-sebácea. Las lesiones afectan preferentemente a la cabeza y el cuello con aparición de lesiones acneiformes, pápulas foliculares, quistes miliares y placas con o sin alopecia. Presentamos el caso de un varón de 81 años con una placa de dos años de evolución, en zona escápulo-cérvico-dorsal-izquierda que sobrepasaba la línea media, de aproximadamente 20 × 30 cm, exudativa, con algunas áreas de aspecto vegetante e hiperqueratósico. Recientemente, habían surgido nuevas lesiones de características similares, una de 5 cm de diámetro en región preesternal y otras dos menores en regiones deltoidea y cervical izquierdas. El estudio histopatológico mostró una epidermis respetada, un infiltrado perifolicular constituido por linfocitos con escasa atipia, que penetraban focalmente dentro del epitelio de la vaina radicular externa del folículo. En algunos cortes se observaba mucinosis folicular. El estudio inmunohistoquímico demostró que los linfocitos del infiltrado expresaban positividad para CD3, CD4, escaso número de CD8 y pérdida de expresión de CD7. Los estudios de reordenamiento genético demostraron reordenamiento del gen gama-TCR. El paciente está actualmente en tratamiento con PUVA e interferón. Según la mayoría de los expertos, la micosis fungoide folicular es una rara variante clínico-patológica de micosis fungoide de peor pronóstico que la micosis fungoide clásica.

5. ANGIOHISTIOCITOMAS DE CÉLULAS MULTINUCLEADAS DE APARICIÓN ERUPTIVA Y GENERALIZADA

C.A. Villanueva Álvarez-Santullano, J. Tardío^a, C. García-Donoso, D. Martínez, D. Arias Palomo y J. Borbujo

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. H.U. de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción. El angiohistiocitoma de células multinucleadas (ACM) es una proliferación mesenquimal dérmica benigna descrito por primera vez en 1985 por Smith y Wilson Jones. Se trata de una entidad anatomoclínica rara probablemente infradiagnosticada, debido a su naturaleza benigna y asintomática. Clínicamente, se presenta como una o varias pápulas agrupadas de color rojo violáceo de superficie lisa, con un tamaño que varía entre 2 y 15 mm, en mujeres mayores de 40 años, localizadas en las extremidades, especialmente en el dorso de las manos, en las muñecas y en los muslos. Histológicamente, se caracterizan por una proliferación de vénulas y capilares, que afectan a todo el espesor de la dermis, y células gigantes multinucleadas de formas geométricas, con citoplasma amplio, que aparecen salpicadas entre los vasos.

Historia clínica. Mujer de 35 años gestante de 36 semanas, con antecedentes personales de cuatro gestaciones y un recién nacido muerto a las horas en su segundo embarazo. Consulta por presentar múltiples lesiones papulosas, asintomáticas, localizadas en el tronco y las extremidades superiores e inferiores, que habían aumentado en número y en tamaño en relación con cada gestación a partir del segundo embarazo. Algunas lesiones regresaban espontáneamente. A la exploración física presentaba más de 50 pápulas, redondeadas, no confluentes, de consistencia elástica, eritematovioláceas, de superficie lisa, de 2-10 mm, salpicadas por el tronco y las extremidades superiores e inferiores. Se efectuaron: dos biopsias cutáneas con hallazgos histopatológicos

compatibles con ACM, y pruebas analíticas con parámetros dentro de la normalidad, el único dato reseñable fue anticuerpos anti-SSA/Ro positivos. Con el hallazgo de los anticuerpos anti-Ro, junto con el antecedente de recién nacido que murió a las dos horas de nacer, se remitió a la paciente a la consulta de obstetricia de embarazos de alto riesgo.

Conclusiones. Presentamos a una mujer con ACM generalizados y de presentación eruptiva, en relación temporal con cada embarazo y positividad mantenida para anticuerpos anti Ro, sin otra sintomatología asociada. En el futuro la presencia de angiohistiocitomas de células multinucleadas en forma eruptiva y generalizada podría considerarse como un marcador de enfermedad sistémica, como se ha sugerido en el caso de los dermatofibromas eruptivos.

Palabras clave. Angiohistiocitoma de células multinucleadas, células multinucleadas, gestación, Ac-anti Ro, dermatofibromas, lupus.

6. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS EN NIÑO DE 8 AÑOS

N. Cano, C. Fernández-Antón, C. Ciudad, F. Alfageme, M. Muñoz^a, M. Bergón, B. Berenguer^b y M. Campos

Servicios de Dermatología, ^aAnatomía Patológica y ^bCirugía Plástica Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. España.

Introducción. El dermatofibrosarcoma protuberans es el tumor fibrohistiocitario de malignidad intermedia más frecuente.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente de 8 años sin antecedentes personales de interés. La familia refiere la existencia de una lesión en abdomen desde la infancia que ha presentado crecimiento e induración en los últimos 6 meses. En la exploración física encontramos una placa de 2 × 2,5 cm de diámetro, de coloración eritemato-parduzca, superficie indurada, ligeramente nodular. En la palpación se nota induración periférica 1 cm alrededor de la zona visible. Se realizó una biopsia de la lesión y la anatomía patológica fue diagnóstica de dermatofibrosarcoma protuberans. Una RMN realizada para delimitar la extensión local mostró sólo infiltración del tejido celular subcutáneo. La radiografía de tórax y gammagrafía ósea fueron normales. Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión con un margen lateral de 2,5 cm y se alcanzó la fascia en profundidad. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica mostró los bordes de resección libres y confirmó el diagnóstico previo. El estudio se completó determinando la existencia del gen de fusión COL1A1-PDGFB sobre tejido fresco extraído intraoperatoriamente. El resultado fue positivo.

Discusión. El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor que suele afectar a adultos jóvenes o de mediana edad. De forma más infrecuente aparece en la edad pediátrica o de forma congénita, como probablemente ocurrió en nuestro caso. Es un tumor cutáneo que invade tejidos más profundos y presenta un altísimo porcentaje de recidivas tras la extirpación con márgenes convencionales. El riesgo de dermatofibrosarcoma protuberans metastásico es menor del 5 %, pero presenta un mal pronóstico. El tratamiento de elección cuando la enfermedad está localizada es la resección quirúrgica completa de la lesión con un margen de al menos 2,5 cm o la cirugía micrográfica de Mohs. En más del 90 % de los casos existe una translocación con una fusión de los genes COL1A1-PDGFB, que predice la respuesta a tratamientos farmacológicos con inhibidores de la cascada del receptor del PDGFB (imatimib) en casos localmente avanzados, con recurrencias locales, metastásicos o en aquellos casos donde sea imposible la exéresis de la lesión.

Palabras clave. Infancia, COL1A1-PDGFB, imatimib, dermatofibrosarcoma protuberans.

7. LA PUBLICIDAD EN ACTAS Dermo-Sifiliográficas. PRIMERA PARTE: 1936-1939

R.M. Díaz Díaz, D.M. Arranz Sánchez, R. Valverde Garrido, C. Rubio Flores, I. Prats Caelles, V.M. Leis Dosal, T. Sanz Sánchez, C. Garrido Gutiérrez y O. López-Barrantes González

Sección de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

El objetivo del presente trabajo es el de realizar un recorrido a través de la historia de la terapéutica dermatológica en España. Para ello utilizaremos el material contenido en los anuncios publicitarios insertados en las revistas Actas Dermo-Sifiliográficas. Esta primera parte, referida al período comprendido entre 1936 y 1939, coincide con el de la Guerra Civil Española, y destaca por sus referencias a la terapéutica de las enfermedades de transmisión sexual.

Palabras clave. Historia, publicidad, terapéutica.

8. MOMENTOS HISTÓRICOS DE LA ALOPECIA

A. Guerra-Tapia y E. González Guerra^a

Profesora Titular de Dermatología de la Universidad Complutense. ^aMédico Adjunto de Dermatología. Hospital Infanta Cristina. Parla. Madrid. España.

Introducción. La alopecia androgenética (AGA) es un problema de intensa repercusión social para el varón. La influencia sobre el estado de ánimo, propicia en los varones predispuestos alteraciones psicológicas y psiquiátricas. En la última década la terapéutica ha innovado un tratamiento oral –finasterida– que ha modificado favorablemente el panorama desalentador de la evolución de la calvicie común. Los momentos históricos de su conocimiento permiten una comprensión holística de su eficacia y de los efectos secundarios a corto y largo plazo.

Estudios y comentarios. Desde la intuición de Hipócrates a partir de sus observaciones sobre la falta de alopecia en los eunucos de la armada persa, la etiología hormonal de la AGA hasta el momento actual, se han sucedido diversos hitos históricos en su conocimiento. El estudio de la familia de República Dominicana con una insensibilidad a los andrógenos por falta de la enzima 5alfa reductasa tipo 2, fue un hito en su descubrimiento. Estudios posteriores a uno y cinco años, con valoración de la respuesta a 1 miligramo de finasterida oral en la región de la coronilla, la región frontal, el aumento del peso del pelo y el mayor número de anagenos, llegaron a la conclusión de una eficacia con detención de la caída en el 90% de los casos y recrecimiento en el 65%, así como un aumento sustancial del número de cabellos en anagen y del peso del pelo. Los efectos secundarios sobre la libido eran mínimos, de un nivel semejante a los presentados en los grupos placebo, y en su caso, se resolvían espontáneamente pocas semanas después de la interrupción del tratamiento. No existen efectos negativos sobre la fecundación y la espermatogénesis, a la luz de los diferentes estudios publicados.

Conclusiones. La finasterida oral a dosis de 1 mg día, es un tratamiento eficaz y seguro en el varón, confirmado por los estudios clínicos y la evidencia asistencial tras diez años de uso después de su comercialización en España en 1999.

Bibliografía

- Laborde E, Brannigan RE. Effect of 1 mg dose of finasteride on spermatogenesis and pregnancy. *J Androl.* 2009.
- Reismann P, Likó I, Igaz P, Patócs A, Rác K. Pharmacological options for treatment of hyperandrogenic disorders. *Mini Rev Med Chem.* 2009;9(9):1113-26.
- Grimalt R. Aspectos emocionales en relación con el cabello. En: Guerra Tapia A. *Dermatología psiquiátrica. Vol. II. De la piel a la mente.* Barcelona: Glosa; 1999. p. 81-96.

Palabras clave. Alopecia androgenética masculina, calvicie común, tratamiento, finasterida, historia.

9. PLACA ANULAR EN CUELLO Y REGIÓN PREESTERNAL

A.A. Garrido-Ríos, M. Moratinos-Martínez, E. Tévar-Valiente, I. Vargas-Machuca-Salido, E. González-Guerra, M. Nevado-Santos y J. Jiménez-Reyes

Unidad de Dermatología. Hospital Infanta Cristina. Parla. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 63 años que consultó por presentar desde hacía un mes una placa eritematosa con morfología anular en el cuello y región preesternal, que mostraba un centro discretamente deprimido y un borde muy bien delimitado, papuloso y de consistencia firme.

Realizamos una biopsia apreciándose en el estudio histopatológico en la dermis superficial y media, necrobiosis del colágeno y un infiltrado inflamatorio crónico con macrófagos tipo células gigantes multinucleadas, algunas de las cuales mostraban elastofagocitosis.

Se diagnosticó al paciente de granuloma anular elastolítico de células gigantes y se le trató con pomada de tacrolimus al 0,1%, apreciándose una buena respuesta dos meses después.

En 1975 O'Brien¹ describió el granuloma actínico y cuatro años después fue Hanke² el que acuñó el término de granuloma anular elastolítico de células gigantes (GAECG). Se caracteriza por pápulas o placas de morfología anular que tienden a distribuirse en zonas fotoexpuestas. En el estudio histopatológico se aprecia la presencia de un infiltrado granulomatoso en la dermis compuesto por histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas. Es característico encontrar elastofagocitosis. Se han utilizado diversos tratamientos como corticoides tópicos, intralesionales o sistémicos, ciclosporina A, PUVA y retinoides entre otros, con resultados variables. En uno de los casos publicados se obtuvo buena respuesta con tacrolimus al 0,1% por vía tópica³.

Presentamos este caso por su rareza, para referir la favorable respuesta que se obtuvo con tacrolimus, que debe ser confirmado en otros casos, y su posible mecanismo de acción en esta entidad.

Palabras clave. Granuloma anular elastolítico de células gigantes, tacrolimus.

Bibliografía

- O'Brien JP. Actinic granuloma: an anular connective tissue disorder affecting sun- and heat-damaged (elastotic) skin. *Arch Dermatol.* 1975;111:460-6.
- Hanke CW, Bailin PL, Roenigk HM. Annular elastolytic giant cell granuloma. *J Am Acad Dermatol.* 1979;1:413-21.
- Rongioletti F, Baldari M, Burlando M, Parodi A. Papular elastolytic giant cell granuloma: report of a case associated with monoclonal gammopathy and responsive to topical tacrolimus. *Clin Exp Dermatol.* 2009;11.

10. «DOCTOR, ME CRECE LA CABEZA»

R. Moreno, L. Sanz-Canalejas, R. Feltes, P. Ramírez Marín, U. Floristán, M. González-Beato y E. Sendagorta

Servicio de Dermatología y Anatomía patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Se trata de una paciente egipcia de 43 años sin antecedentes de interés que presentaba un engrosamiento difuso asintomático del cuero cabelludo. Sospechamos un cuero cabelludo lipodematoso. Se realizó una analítica completa que fue normal salvo leve anemia microcítica hipocrómica con ferropenia, una resonancia magnética en secuencia T2 que mostraba un engrosamiento difuso del cuero cabelludo centrado en el vértex a expensas de tejido

adiposo y una biopsia que demostró una hiperplasia de adipocitos del TCS, con lo que se confirmó el diagnóstico.

El cuero cabelludo lipedematoso es una entidad muy poco frecuente. Los pocos casos descritos muestran una incidencia casi exclusiva en mujeres, y preferencia por la edad adulta, sobre todo en un rango de edad entre los 40 y los 60 años. La incidencia por razas es muy heterogénea. Se han propuesto distintas hipótesis sobre su fisiopatogenia, como la influencia de factores hormonales o factores físicos (concretamente el uso constante de un velo ceñido al cuero cabelludo en mujeres árabes, aunque también se presenta en mujeres sin velo). El estudio histológico sólo muestran una hiperplasia del tejido adiposo bien estructurado a expen-

sas de adipocitos maduros. El diagnóstico radiológico permite cuantificar el espesor del cuero cabelludo a nivel del bregma, que es por consenso la medida estándar para el diagnóstico de esta entidad. Hay 16 casos descritos en la literatura. La enfermedad sigue un curso crónico lento aunque parece autolimitarse tras algunos años o llegada a un determinado grosor. A excepción de un caso de manejo quirúrgico exitoso, no se ha descrito ninguna terapéutica eficaz.

El cuero cabelludo lipedematoso es una entidad muy poco frecuente pero benigna y autolimitada. Las claves del diagnóstico son la clínica, la resonancia magnética y el estudio histológico. Hay poca experiencia de tratamiento.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA AEDV

26 de noviembre de 2009

1. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B DE LA ZONA MARGINAL. UN CASO ATÍPICO EN TODOS LOS SENTIDOS

D. Velázquez, D. García Romero, J.R. Ramírez García^a, A. Navarro Cantero^a y P. de Pablo Martín

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital del Tajo. Aranjuez. Madrid. España.

Historia clínica. Mujer de 77 años, con antecedentes personales relevantes de anemia hemolítica autoinmune de 10 años de evolución, en tratamiento con rituximab, que acude a nuestro servicio por lesiones indolentes, lentamente progresivas afectando región torácica izquierda y escapular y axilar derecha, en forma de placas eritematovioláceas, infiltradas, con grandes telangiectasias en superficie, de inicio 10 años antes, coincidiendo con el debut de la anemia hemolítica autoinmune. En el estudio de extensión el TAC toracoabdominal y la biopsia de médula ósea resultaron normales, observándose sin embargo en la mamografía una lesión irregular en cola de mama izquierda, inexistente en mamografías previas de control, y confirmada con RMN. La biopsia de piel y de la lesión mamaria confirman el diagnóstico de linfoma cutáneo de células B de la zona marginal (LCCBZM) con diseminación extracutánea mamaria.

Discusión. Existen 3 aspectos a destacar en este caso clínico. Primero, la presentación clínica, atípica, en forma de placas infiltradas, mal definidas y con grandes telangiectasias, en vez de pápulas o nódulos bien definidos. En segundo lugar su asociación a anemia hemolítica autoinmune, ya que está ampliamente descrito en la literatura la asociación de otros linfomas MALT a enfermedades autoinmunes, como la tiroiditis de Hashimoto y el linfoma tiroideo, pero hasta la fecha no hemos encontrado la asociación de anemia hemolítica y LCCBZM. Por último, cabe destacar la existencia de diseminación extracutánea, excepcional en este tipo de linfomas.

Palabras clave. Linfoma cutáneo de células B de la zona marginal, diseminación extracutánea.

2. LIQUEN ESCROFULOSO

D. Camacho, U. Pielasinski, J.M. Revelles, M. González, M.A. Juárez y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El liquen escrofuloso es una rara forma de tuberculide que afecta fundamentalmente a niños y adultos jóvenes con una potente respuesta inmune. Se caracteriza por la aparición de pápulas asintomáticas y con tendencia a agruparse localizadas preferentemente en el tronco. Responden a tratamiento antituberculoso o desaparecen de forma espontánea sin dejar cicatriz. Histológicamente se observan granulomas epitelioides sin necrosis caseosa. En las muestras no se detectan BAAR y el cultivo es negativo. Presentamos el caso de un varón de 67 años con una erupción liquenoide asintomática tras iniciar tratamiento antituberculoso por escrofuloderma en región supraclavicular derecha.

3. DOS NUEVOS CASOS DE SÍNDROME DEL DEDO AZUL

C. Martínez-Morán^a, A. Moreno^b, S. Córdoba^a, M.C. García-Donoso^a, C. Meseguer Yebra^a, D. Martínez Sánchez^a y J. Borbujo Martínez^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. España.

Presentamos dos pacientes con síndrome «del dedo azul».

El primer caso es el de un varón de 46 años con antecedentes personales de HTA y dislipemia que consulta por un dolor intenso y agudo en pantorrilla izquierda con aparición posterior de cambios de coloración en el 4.º y 5.º dedos del pie izquierdo que se pudieron constatar en la exploración física. Las pruebas complementarias realizadas en urgencias fueron normales. La biopsia cutánea y una arteriografía confirmaron el diagnóstico de sospecha y permitieron realizar un tratamiento precoz que resolvió el cuadro.

El segundo caso es el de un varón de 47 años sin antecedentes de interés, fumador importante que acude a urgencias por lesión muy dolorosa de pocos días de evolución en el tercer dedo de la mano izquierda. El eco-doppler realizado objetiva compromiso arterial distal en la vascularización del tercer dedo de la mano izquierda. Pruebas complementarias posteriores confirmaron el diagnóstico de sospecha.

El síndrome del dedo azul se define como un cuadro de coloración azul o violácea de uno o más dedos «de los pies» en ausencia de traumatismo evidente, daño intenso inducido por frío o cuadros que produzcan cianosis generalizada.

Presentamos dos pacientes con síndrome del dedo azul debido a disminución en el flujo arterial. El diagnóstico precoz fue fundamental para el tratamiento, que en ambos casos fue satisfactorio.

4. OMALIZUMAB EN DERMATITIS ATÓPICA: «NUESTRA EXPERIENCIA EN 9 PACIENTES»

M.C. Fernández-Antón^a, N. Cano^a, V. Leis^{a,b}, F. Alfageme, P. Lázaro^a, A. Pavisini^c, S. Sánchez-Ramón^c y R. Suárez^a

Servicios de ^aDermatología e ^cInmunología. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid. ^bActualmente en Hospital del Norte. España.

Introducción. El Omalizumab es una anticuerpo monoclonal recombinante que bloquea el receptor de alta afinidad Fc de la Inmunoglobulina E libre en suero, evitando su unión a mastocitos y basófilos.

Material y métodos. Hemos realizado un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con dermatitis atópica severa del adulto que han realizado tratamiento con Omalizumab, en el HGU Gregorio Marañón de Madrid, desde Enero de 2007 hasta la actualidad.

Resultados. Presentamos una serie de 9 pacientes, cinco mujeres y cuatro hombres, con dermatitis atópica severa, que habían realizado múltiples tratamientos sistémicos de forma previa, sin adecuado control de la enfermedad. Se realizó tratamiento con Omalizumab, en todos ellos, asociado a otros fármacos en 7 y en monoterapia en 2. El número de infusiones fue variable entre 2 y 24. En 5 de los 7 que realizaban tratamiento asociado pudo dis-

minuirse o suspenderse dicho tratamiento. Todos los pacientes refería mejoría del prurito y de la calidad de vida con el tratamiento. En dos del total se consiguió buen control de la enfermedad en monoterapia con Omalizumab, de los que uno sigue en tratamiento y en el otro caso tuvo que suspenderse por un cáncer de mama concomitante. En los demás casos la mejoría de las lesiones cutáneas fue discreta.

Conclusiones. El Omalizumab es un fármaco bien tolerado y seguro. Disminuye el prurito, produciendo mejoría subjetiva importante y aumento en la calidad de vida, aunque esto sólo se acompaña de discreto aclaramiento de las lesiones de eccema. Se necesitan más estudios para encontrar criterios de buena respuesta en los pacientes candidatos a beneficiarse de dicho tratamiento.

Palabras clave. Omalizumab, IgE, dermatitis atópica, anti-IgE.

5. FACOMATOSIS SPILOROSEA CON AFECTACIÓN SISTÉMICA

M. Valdivielso-Ramos, C. Mauleón, E. Balbín, P. de la Cueva, E. Chavarría, C. Silvente, M.A. Martín y J.M. Hernanz

Servicio de Dermatología. Hospital Infanta Leonor. España.

Caso clínico. Un niño ecuatoriano de 7 años de edad es remitido a la consulta de dermatología pediátrica para valoración de unas lesiones extensas que ocupaban una gran parte de la superficie corporal, presentes desde el nacimiento. No tenía antecedentes familiares de interés.

En la exploración física se observaba una placa de gran tamaño de color café con leche, con multitud de elementos hiperpigmentados de 1-4 mm de diámetro en la superficie, localizada en la cabeza, brazo izquierdo y cara anterior y posterior del tronco superior, con una demarcación muy neta y llamativa con respecto a la piel sana. En la región lumbar presentaba otra placa de similares características.

En la extremidad inferior izquierda presentaba otra placa eritematosa, muy bien delimitada. Estas placas eritematosas también se encontraban solapándose con la lesión hiperpigmentada anteriormente descrita en el tronco, y a lo largo de la extremidad superior izquierda.

Además presentaba alteraciones dentarias con pérdida de algunos dientes y malformaciones de los presentes tanto en tamaño como en posición. Las uñas eran normales. Tenía una escoliosis llamativa, resultado de una diferencia en la longitud de las extremidades inferiores, a expensas del tamaño del fémur izquierdo fundamentalmente, de aproximadamente 1 cm. No se apreciaban diferencias en la circunferencia de ambas extremidades.

La radiografía de la columna puso de manifiesto la asimetría de ambas caderas, con elevación de la cadera izquierda, y escoliosis. Con una telerradiografía se comprobó la diferencia de tamaño de la extremidad inferior izquierda.

Se realizaron 3 biopsias cutáneas. En la región preesternal se comprobó la existencia de un lentigo benigno. En el brazo izquierdo pudieron apreciarse lesiones de lentigo y de dilatación vascular, de forma asociada. En la pierna izquierda se apreció la dilatación vascular.

La exploración neurológica, y oftalmológica resultaron normales.

Comentario. La facomatosis spilorósea se caracteriza por la coexistencia de un nevus spilus del tipo maculoso, y un nevus telangiectásico tipo «nevus roseus», que suele aparecer a lo largo de la vida de un color rosa pálido que recuerda a una mancha salmón. De hecho el nombre «rosea» hace referencia a este color rosado.

Es una entidad infrecuente, con tan solo 11 casos recogidos en la literatura la mayoría en la población japonesa. Todos los casos recogidos son esporádicos, excepto el caso de 2 hermanos, publicado por Suzuki. El resto de los casos son casos aislados. Puede

aparecer de forma aislada, o asociarse a otras anomalías. La mayoría de los hallazgos sistémicos que han sido comunicados incluyen la afectación del sistema nervioso central, el sistema esquelético y el oftalmológico. Entre ellos destaca la asociación con el s. Sturge-Weber, s. Klippel-Trenaunay, diferente longitud de las extremidades, y escoliosis.

6. MIASIS FORUNCULOIDE

M. Llamas-Velasco, D. Santiago Sánchez-Mateos, S. Ibañes, D. de Argila y A. García-Díez

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

Introducción. Miasis es el parasitismo por larvas de dípteros en hombres y/o animales con invasión y/o destrucción de los tejidos.

Caso clínico. Varón de 40 años, peruano que presentaba 2 pápulas eritematosas en región pectoral izquierda desde hacía 3 semanas, persistentes pese a tratamiento con antibioterapia sistémica y drenaje. Ocasionalmente punzantes. No malestar general, fiebre ni síntomas sistémicos. Había pasado un mes en una región rural en Brasil. A la exploración física se observaban dos pápulas violáceas, induradas, de 2 y 0,5 cm de diámetro no confluentes. Ambas presentaban una zona central erosiva, amarillenta con un orificio a través del que se observaban burbujas. La dermatoscopia de la lesión permitió observar la presencia de una larva móvil en cada una de las lesiones. Se realizó oclusión con vaselina y apósito plástico y 24 horas después, se extrajeron dos larvas (1 de cada lesión), que fueron estudiadas al microscopio óptico y se filieron como *Dermatobia hominis*.

Discusión. *Dermatobia hominis*, especie obligatoria, biontófaga y endémica en áreas forestales de México y América Central, es uno de los agentes causales de la miasis forunculoide. Su ciclo vital es muy peculiar ya que la hembra captura a un insecto hematófago y realiza la puesta de huevos sobre él. Será este insecto el que permita a los huevos alcanzar su huésped definitivo. La larva penetrará en piel sana y crecerá alimentándose del huésped y respirando a través de un orificio en la piel del mismo. Cuando finalice su ciclo vital saldrá del huésped, pupará y originará una mosca adulta. Aunque el diagnóstico de esta entidad es fundamentalmente clínico, numerosas pruebas de imagen (Eco doppler, RMN, mamografía) pueden contribuir y, dentro del área de la dermatología, la dermatoscopia, puede resultar especialmente útil, permitiendo la visualización de los espiráculos posteriores de la larva, como en nuestro caso. Para la extracción larvaria es muy útil aplicar sustancias oclusivas que impidan su oxigenación, ya que *Dermatobia hominis* presenta unas espinas en su superficie que dificultan su extracción in vivo.

Comentario. Presentamos un caso de miasis forunculoide, enfermedad muy infrecuente en nuestro medio. Es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones forunculoides en viajeros a áreas tropicales. Presentamos, además, una nueva aplicación de la dermatoscopia.

Palabras clave. Miasis forunculoide, dermatosis tropicales, *Dermatobia hominis*, parasitosis.

7. PÚRPURA UNILATERAL EN PACIENTE CRÍTICO

L. Sanz, R. Moreno, B. Casado, C. Gómez, M. Feito, E. Sendagorta y P. Herranz

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Presentamos un nuevo caso de pseudoaneurisma infeccioso post-angioplastia complicado con embolismos sépticos cutáneos regionales. Se trata de un cuadro infrecuente clínica e histopatolo-

lógicamente bien definido. Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por bacteriemia persistente-sepsis sin foco aparente tras un procedimiento vascular invasivo, sin evidencia de endocarditis infecciosa y embolismos sépticos cutáneos regionales. El análisis histopatológico de las lesiones cutáneas habitualmente evidencia cocobacilos grampositivos y vasculitis séptica. El microorganismo más frecuentemente implicado es el *S. aureus*. Es una entidad con una importante morbimortalidad, por lo que el diagnóstico precoz resulta esencial. Por ello, el dermatólogo, ante lesiones cutáneas tras procedimientos vasculares invasivos, debe considerar en el diagnóstico diferencial no sólo los embolismos cutáneos de colesterol sino también los embolismos sépticos.

Palabras clave. Émbolos sépticos, angioplastia, pseudoaneurisma infeccioso.

8. DERMATOSCOPIA DE LAS MASTOCITOSIS: ESTUDIO MORFOLÓGICO DE 127 PACIENTES

S. Vañó-Galván, E. de las Heras, I. Álvarez-Twose, L. Escribano, N. Plana y P. Jaén

Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal de Madrid. España.

Introducción. Las mastocitosis se caracterizan por un acúmulo de mastocitos en uno o más órganos, siendo la piel el órgano más frecuentemente afectado. Las mastocitosis cutáneas se clasifican en formas maculopapulares, nodulares, en placas, difusa, mastocitoma solitario y telangiectasia macular eruptiva perstans. Los hallazgos dermatoscópicos de estas entidades apenas han sido descritos en la literatura.

Objetivo. Analizar las características dermatoscópicas de las mastocitosis cutáneas y establecer posibles signos específicos.

Evaluar si existe alguna relación entre los patrones dermatoscópicos con alguna forma clínica específica de mastocitosis.

Método. Estudio multicéntrico en el que se analizan las imágenes clínicas y dermatoscópicas de 127 pacientes diagnosticados de mastocitosis por biopsia cutánea, que fueron referidos a la Red Española de Mastocitosis (Hospital Ramón y Cajal en Madrid y Hospital Virgen del Valle de Toledo).

Resultados. Los hallazgos dermatoscópicos pueden ser agrupados en 4 patrones: 1. Mancha rojo-marrón. 2. Retículo pigmentado. 3. Patrón vascular reticular. 4. Mancha amarillo-naranja.

Discusión. Se describen las características dermatoscópicas de los pacientes y su posible organización en 4 patrones dermatoscópicos. Se discute la asociación entre las formas clínicas de mastocitosis y determinados patrones dermatoscópicos. Se discute asimismo la relación entre los patrones dermatoscópicos de las mastocitosis con el nivel de triptasa y la intensidad de la clínica.

Conclusión. Las lesiones cutáneas de las mastocitosis pueden mostrar diferentes patrones dermatoscópicos, que pueden ser agrupados en 4: mancha rojo-marrón, retículo pigmentado, patrón vascular reticular y mancha amarillo-naranja. Estos hallazgos pueden ser de utilidad en el diagnóstico de las mastocitosis cutáneas.

9. CALCINOSIS CUTIS TRAS INYECCIONES SUBCUTÁNEAS DE HEPARINAS

A. Nuño González, L. Calzado Villarreal, M. Gutiérrez Pascual, M.A. Sánchez Gil, H. Sanz Robles, J.G. Álvarez Fernández, E. Arranz de la Flor y J.L. López Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

