

**RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES
DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN
GALLEGA DE LA AEDV**

XXXVIII Reunión de la Sección Gallega de la AEDV
Vigo, 16 de mayo 2009

RESÚMENES

XXXVIII REUNIÓN DE LA SECCIÓN GALLEGA DE LA AEDV

Vigo, 16 de mayo 2009

1. UN CASO DE SÍNDROME DE SWEET Y SÍFILIS PRECOZ

A. Zulaica-Garate, L. Pérez-Pérez, F. Allegue-Rodríguez, J.L. Caeiro-Castelao, J.M. Fabeiro-Gómez, B. Piñeiro-Álvarez y C. Fachal-Bermúdez^a

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. España.

Introducción. El Síndrome de Sweet, dermatosis febril neutrofílica aguda, es un cuadro caracterizado por la presencia de placas dolorosas con intenso edema, en un paciente con fiebre, malestar general, leucocitosis y desde el punto de vista histopatológico por la presencia de un intenso infiltrado neutrofílico perivascular, edema superficial y habitualmente ausencia de vasculitis.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 50 años, que comienza con fiebre y mialgias de 1 mes de evolución, que acude con un brote cutáneo de 4 días formado por placas edematosas en cuello y parte superior del tronco, palmas y extremidades superiores, con fiebre de 40°. A la exploración se palpa un plastrón ganglionar izquierdo inflamatorio que estaba siendo tratado con antibióticos. Se realiza estudio analítico, ecográfico, radiológico, serológico e histopatológico. Se diagnosticó de S. de Sweet y sífilis precoz. Tratado con Penicilina benzatina y corticoides orales el cuadro evoluciona satisfactoriamente.

Discusión y conclusiones. El Síndrome de Sweet se ha asociado a infecciones, enfermedad inflamatoria intestinal, malignidades, enfermedades autoinmunes, drogas y embarazo. En la literatura médica sólo se encuentra una referencia bibliográfica de S. Sweet asociado a sífilis, en un paciente con SIDA. Presentamos un caso en el que la única enfermedad relacionable al cuadro es la sífilis precoz en un paciente VIH negativo.

Bibliografía

Johnson LE, Armstrong AW, Dezube BJ, Tahan SR, Gold HS. Images in HIV/AIDS. Sweet syndrome and syphilis in an HIV-infected person. *AIDS Read.* 2008;18(3):134-5.

2. LESIONES CUTÁNEAS EN LA AMILOIDOSIS SECUNDARIA A MIELOMA MÚLTIPLE

A. Batalla, J.C. Feal, B. Aranegui-Arteaga, M.A. García-Cruz, C. Posada, E. Rosón-López, G. Peón, A. Flórez, M.T. Abalde, I. García-Doval, C. de-la-Torre-Fraga y M.J. Cruces-Prado

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

Introducción. La Amiloidosis se caracteriza por depósito de material amiloide que, según su distribución permite la clasificación de esta patología en dos grupos: localizada y diseminada; siendo la forma más frecuente de esta última la Amiloidosis de cadenas ligeras (AL): Amiloidosis primaria idiopática o asociada a Mieloma.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 70 años que ingresa en el servicio de Hematología para estudio y tratamiento de Mieloma. A la exploración destacan malestar general, macroglosia, edema indurado en abdomen y miembros inferiores, equimosis periorbitaria y petequias en pliegues abdominales con

fondo de pliegue respetado. Bajo sospecha de Amiloidosis se realiza biopsia de piel, grasa subcutánea y médula ósea que, con la tinción de rojo congo, muestra birrefringencia verde manzana; se añaden también técnicas de inmunohistoquímica, en donde se observan, en médula ósea, numerosas células plasmáticas monoclonales para cadenas ligeras. Estos hechos anatomopatológicos confirman el diagnóstico de Amiloidosis secundaria a Mieloma de cadenas ligeras (AL). A pesar de la instauración de un tratamiento adecuado, la evolución es desfavorable, con éxitus de la paciente.

Comentarios. Destacaremos en nuestra paciente una serie de aspectos infrecuentes en esta patología: la consulta inicial por sintomatología propia del Mieloma, el dolor óseo, con aparición posterior de la clínica de Amiloidosis; la ausencia de afectación renal y cardíaca; y unas manifestaciones cutáneas atípicas.

Bibliografía

1. Gay Martínez-Fresneda C, Olalla A, Belmar JM, Olmos L. Amiloidosis con Mieloma. *Actas dermo-sif.* 1987;78(11-12), 779-80.
2. Frías Iniesta J, Jiménez Martínez A, Marín-Blázquez MD. Amiloidosis sistémica como manifestación inicial de mieloma múltiple. *Actas Dermo-Sif.* 1993;84:17-21.
3. Sarriegui S, Casanova IM, Baradad M, Egidio R, Pais B, Montoliu, J. Amiloidosis sistémica primaria con afectación cutánea. *Actas Dermo-Sif.* 1994;85(1-2):31-4.
4. Torres Peris V, Jorda Cuevas E, Ramón Quiles D, Zayas Gaviola A, Revert MA, Torres Larrosa T. Manifestaciones cutáneas de un mieloma múltiple: breve revisión de la literatura. A propósito de 5 casos. *Actas Dermo-Sif.* 1994;85(6):395-401.
5. Yücel A, Akman A, Denli YG, Acar MA, Karakas M, Hazar B, et al. A case of systemic amyloidosis associated with multiple myeloma presented as macroglossia and purpura. *J EADV.* 2004;18(3):378-9.
6. Kurzrock R, Cohen PR. Mucocutaneous paraneoplastic manifestations of hematologic malignancies. *American Journal of Medicine.* 1995;99(2):207-16.
7. Passos RDH, Pereira A, Neto AC, Ribeiro AF, Kutner J, Hammerschlag N. Clinical image: bilateral black eyes (raccoon's eyes) in AL amyloidosis. *Arthritis and Rheumatism.* 2006; 54(11):3724.

3. FIBROQUERATOMA ACRAL ADQUIRIDO DE LOCALIZACIÓN PLANTAR

F. Allegue-Rodríguez, L. Pérez-Pérez, C. Fachal-Bermúdez^a, J. Carrero-Fojón^a, B. Piñeiro-Álvarez, J.L. Caeiro-Castelao, J.M. Fabeiro-Gómez y A. Zulaica-Garate

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. España.

Antecedentes y objetivos. El fibroqueratoma digital adquirido (FDA) es un tumor benigno relativamente poco frecuente, que se presenta como una lesión pequeña, solitaria, cupuliforme, rodeada en su base de un collarite epidérmico. Estos tumores ocurren generalmente en los dedos de manos y pies. Su localización en palmas y plantas es excepcional.

Métodos. Revisamos dos casos de mujeres que diagnosticados FDA en la superficie plantar.

Resultados. Dos mujeres de 58 y 79 años acudieron por sendos tumores excrecentes, sésiles, oligosintomáticos, localizados respectivamente en cara la volar de 4.º dedo pie derecho y en la región plantar media. Se procedió a su extirpación mediante afeitado y electrocoagulación, sin signos de recidiva ni complicación alguna postquirúrgica, tras un año de seguimiento. El estudio patológico confirmó el diagnóstico clínico de FDA.

Conclusiones. El FDA puede ocurrir excepcionalmente en la región plantar, habiéndose descrito así en la literatura médica. Este hecho ha llevado a cuestionar la denominación de estos tumores, sugiriéndose los términos de fibroqueratoma adquirido y fibroqueratoma acral adquirido como denominaciones más adecuadas, ya que no todos los FDA están en los dedos. Resaltamos esta localización plantar en nuestros dos casos, las pocas molestias que ocasionaban estos tumores en una localización que podría interferir con la deambulación, así como la excelente respuesta terapéutica obtenida con un procedimiento simple y barato.

Bibliografía

Martins de Freitas P, Henrique de SB, Xavier M, Blatt Pereira G, et al. Acquired fibrokeratoma presenting as a giant pedunculated lesion on the heel. *Dermatology Online Journal*. 14(12):10.

4. MASTOCITOMAS MÚLTIPLES

C. Posada, I. García-Doval, B. Aranegui, A. García-Cruz, A. Batalla, C. de-la-Torre-Fraga y M.J. Cruces-Prado

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

La mastocitosis cutánea afecta con mayor frecuencia a niños, en donde se asocia a buen pronóstico.

Presentamos el caso de un paciente de 1 año de edad con un cuadro, desde los dos meses y medio, de aparición progresiva de lesiones múltiples en tronco y extremidades, algunas de ellas ampollas. El signo de Darier era positivo y la biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de mastocitoma. Excepto episodios aislados de flushing, el paciente no presentaba otros síntomas sistémicos asociados. El tratamiento sintomático con anti-H1 y anti-H2 ha controlado hasta la fecha los episodios de eritema. Las lesiones cutáneas han permanecido estables o con tendencia, alguna de ellas, a la involución.

Los mastocitomas representan el 10-15% de las mastocitosis cutáneas pediátricas. Aparece en niños pequeños. La variante múltiple es excepcional. No se ha descrito afectación sistémica y la mayoría es resueltos espontáneamente.

La patogenia de las mastocitosis pediátricas sigue siendo oscura. Se ha sugerido que representan una enfermedad clonal con distintas mutaciones a las observadas en la enfermedad adulta. Dado el buen pronóstico de las mastocitosis en niños, los estudios invasivos de screening sólo estarían justificados si hubiese sospecha de enfermedad sistémica. De lo contrario, la actitud expectante y el tratamiento sintomático, si existe clínica secundaria, constituyen la opción más adecuada.

Bibliografía

1. Valent P, Horny HP, Escribano L, Longley BJ, et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: a consensus proposal. *Leuk Res*. 2001;25:603-25.
2. Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. *Leuk Res*. 2001;25: 519-28.

5. SÍNDROME AUTOINFLAMATORIO FAMILIAR INDUCIDO POR FRÍO

A. León, I. Suárez, R. Pardavila, R. Cervantes y J. Concheiro
Servicio de Dermatología. Hospital POVISA. Vigo. España.

El síndrome autoinflamatorio familiar inducido por frío (FCAS) se trata de una entidad perteneciente a los llamados síndromes periódicos asociados a criopirina (CAPS).

El cuadro se caracteriza por una historia familiar de una erupción cutánea característica que se desencadena en relación con la exposición al frío o cambios de temperatura. Recientemente se ha descrito la alteración genética responsable del cuadro, en el gen CIAS1 presente en el cromosoma 1.

Varón de 58 años que presentaba brotes de erupción cutánea en relación con el frío y una historia familiar sugestiva de una posible FCAS. El estudio histopatológico y genético confirmaron la sospecha clínica.

Presentamos un caso de una entidad poco frecuente donde los análisis genéticos actuales toman una gran relevancia en el diagnóstico de la misma, así como en el planteamiento de un posible consejo genético, al existir en ocasiones otros síntomas sistémicos asociados y cuadros de solapamiento con otros síndromes periódicos más graves como el síndrome CINCA o el síndrome de Muckle-Wells.

Bibliografía

1. Shpall RL, Jeffes EW, Hoffman HM. A case of familial cold autoinflammatory syndrome confirmed by the presence of a CIAS1 mutation. *Br J Dermatol*. 2004;150(5):1029-31.
2. Aróstegui JI, Aldea A, Modesto C, Rua MJ, Argüelles F, González-Enseñat MA, et al. Clinical and genetic heterogeneity among Spanish patients with recurrent autoinflammatory syndromes associated with the CIAS1/PYPAF1/NALP3 gene. *Arthritis Rheum*. 2004;50(12):4045-50.
3. Farasat S, Aksentjevich I, Toro JR. Autoinflammatory diseases: clinical and genetic advances. *Arch Dermatol*. 2008; 144(3):392-402. Review.
4. Mílhavet F, Cuisset L, Hoffman HM, Slim R, El-Shanti H, Aksentjevich I, et al. The infevers autoinflammatory mutation online registry: update with new genes and functions. *Hum Mutat*. 2008;29(6):803-8.
5. Shinkai K, McCalmont TH, Leslie KS. Cryopyrin-associated periodic syndromes and autoinflammation. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33(1):1-9. Epub 2007 Oct 9. Review.

6. SÍNDROME DE NEVUS EPIDÉRMICO Y DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA: ¿EXPRESIÓN DE UN MOSAICISMO GENÉTICO?

M. Cabanillas, B. Monteagudo, O. Suárez-Amor, A. Aneiros^a, D. Santos^a y C. de-las-Heras

Servicios de Dermatología y ^aNeurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

Introducción. El síndrome del nevus epidérmico (SNE) es un trastorno neurocutáneo infrecuente caracterizado por la asociación de un nevus epidérmico con diversas anomalías del desarrollo a nivel cutáneo, neurológico, ocular, óseo, cardiovascular y urogenital.

Caso clínico. Varón de 26 años remitido desde Neurología para valoración de lesiones cutáneas presentes desde los primeros años de vida distribuidas en hemicuerpo izquierdo. A la exploración física presentaba pápulas y placas hiperpigmentada de superficie levemente queratósica con distribución unilateral blaschkolinear a lo largo de hemitronco izquierdo, región cervical y extremidad superior izquierda. Asimismo presentaba una aplasia cutis asociada a nivel de vértex craneal. El estudio histopatológico de las lesiones confirmó la sospecha clínica de nevus

epidérmico. El paciente presentaba asimismo acortamiento y deformidad de extremidad inferior izquierda en relación con múltiples fracturas patológicas, que tras estudio metabólico óseo y radiológico se filió como displasia fibrosa poliostótica. El estudio de neuroimagen mediante RNM mostró la presencia de una masa paramedular T2-T8 compatible con lipoma intradural.

Discusión. El síndrome del nevus epidérmico es un término acuñado por primera vez por Solomon et al para describir la asociación de un nevus epidérmico conjuntamente con distintas alteraciones sistémicas, afectando mayoritariamente al sistema neurológico, oftalmológico y óseo (1). La presencia de lipomas intradurales y aplasia cutis en el contexto del SNE ha sido descrita en la literatura, si bien los primeros han sido implicados con mayor frecuencia en otros síndromes polimalformativos. La asociación del SNE con displasia fibrosa poliostótica, clásicamente asociada al síndrome de McCune Albright, aunque infrecuente, ha sido también previamente descrita dentro del SNE. Creemos que la distribución focal y unilateral de las lesiones ósea, frecuentemente paralela a las lesiones cutáneas, sugiere la existencia de un mosaicismo genético postzigótico común en el desarrollo tanto de las lesiones óseas como cutáneas.

Bibliografía

1. Solomon LM, Fretzin DF, Dewald RL. The epidermal nevus syndrome. *Arch Dermatol.* 1968;97:273-85.

7. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR AMOROLFINA EN LACA DE UÑAS

L. Pérez-Varela, J.J. Goday-Buján, R. Rodríguez-Lojo, F. Piñeyro-Molina, C. Costa-Domínguez^a y E. Fonseca-Capdevila.

Servicios de Dermatología y ^aAlergología. Hospital Abente y Lago. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. España.

Introducción. Las dermatitis alérgicas de contacto por antifúngicos tópicos son poco frecuentes, siendo los derivados imidazólicos los alérgenos más frecuentemente implicados.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 36 años de edad que desarrolló una reacción eczematosa en el dorso del primer dedo de ambos pies tras un mes de aplicación tópica de amorolfina en forma de laca de uñas dos veces a la semana para tratar una onicomiosis. El estudio epicutáneo realizado demostró la sensibilización por la amorolfina en laca de uñas, siendo todos los controles realizados negativos.

Conclusión. Presentamos el tercer caso de dermatitis alérgica de contacto por amorolfina en laca de uñas, aunque también hay descrita una alergia por amorolfina en forma de crema.

Bibliografía

1. Kramer K, Paul E. Contact dermatitis from amorolfine-containing cream and nail lacquer. *Contact Dermatitis.* 1996;34:145.
2. Kaneko K, Aoki N, Hata M, Kawana S, Hattori S. Allergic contact dermatitis from amorolfine cream. *Contact Dermatitis.* 1997;37:307.
3. Fidalgo A, Lobo L. Allergic contact dermatitis due to amorolfine nail lacquer. *Dermatitis.* 2004;15:54.

8. PÉNFIGO VULGAR GRAVE TRATADO CON RITUXIMAB

C. García, C. Feal, C. Posada, B. Aránegui, A. Batalla y M.J. Cruces-Prado

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

Introducción. Rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD20 utilizado con éxito para el tratamiento del pénfigo vulgar grave con mala respuesta a esteroides y otros inmunosupresores.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 57 años afectada de pénfigo vulgar a tratamiento con corticoterapia crónica y ciclos de inmunoglobulina con historia de mala respuesta o contraindicación a otros inmunosupresores. Ingresó por nuevo brote grave de pénfigo, resistente al aumento de la dosis de prednisona y nuevo ciclo de Ig. Se instauró tratamiento con rituximab (infusión semanal durante 1 mes) con buena tolerancia y mejoría clínica progresiva. La paciente persiste libre de lesiones a los 5 meses del inicio del tratamiento, tolerando el descenso de prednisona y sin haber presentado efectos secundarios relevantes.

Discusión. El rituximab, cuya diana terapéutica son los linfocitos B, tiene como efecto fundamental la depleción de linfocitos B y el descenso del título de autoanticuerpos induciendo remisiones prolongadas y permitiendo disminuir de forma importante la dosis de corticoides. Por ello, a pesar de que inicialmente surgió como tratamiento para los linfomas no Hodgkin refractarios, está siendo utilizado en diversas enfermedades autoinmunes incluyendo enfermedades ampollas tipo pénfigo. Aunque su efecto secundario más temido son las infecciones, el riesgo global de complicaciones infecciosas no parece estar incrementado pero se requieren estudios con mayor número de pacientes y mayor tiempo de seguimiento para evaluar su seguridad y eficacia a largo plazo.

Conclusión. Aunque el tiempo de evolución no nos permite hablar de remisión prolongada, presentamos un nuevo caso de éxito terapéutico a corto-medio plazo de pénfigo vulgar grave tratado con prednisona + Ig + rituximab.

Bibliografía

1. Ahmed AR, Spigelman Z, Cavacini LA, Posner MR. Treatment of pemphigus vulgaris with rituximab and intravenous immune globulin. *The New England Journal of Medicine.* 2006;355(17):1772-9.
2. Arin MJ, Hunzelmann N. Anti-B- cell-directed immunotherapy (rituximab) in the treatment of refractory pemphigus – an update. *Eur J Dermatol.* 2005;15(4):224-30.
3. Barrera MV, Mendiola MV, Bosch RJ, Herrera E. Prolonged treatment with rituximab in patients with refractory pemphigus vulgaris. *The Journal of Dermatological Treatment.* 2007;18(5):312-4.
4. Cianchini G, Corona R, Frezzolini A, Ruffelli M, Didona B, Puddu P. Treatment of severe pemphigus with rituximab: report of 12 cases and a review of the literature. *Archives of Dermatology.* 2007;143(8):1033-8.
5. Diaz LA. Rituximab and pemphigus – a therapeutic advance. *The New England Journal of Medicine.* 2007;357(6):605-7.
6. Dominguez-Fernandez I, Perez-Gala S, Goiriz R, Sánchez-Perez J, Fernandez-Herrera J. Pemphigus vulgaris treated with rituximab. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2006;97(3):221-2.
7. Goebeler M, Herzog S, Brocker EB, Zillikens D. Rapid response of treatment-resistant pemphigus foliaceus to the anti-CD20 antibody rituximab. *The British Journal of Dermatology.* 2003;149(4):899-901.
8. Goh MS, McCormack C, Dinh HV, Welsh B, Foley P, Prince HM. Rituximab in the adjuvant treatment of pemphigus vulgaris: a prospective open-label pilot study in five patients. *The British Journal of Dermatology.* 2007;156(5):990-6.
9. Joly P, Mouquet H, Roujeau JC, D'Incan M, Gilbert D, Jacquot S, et al. A single cycle of rituximab for the treatment of severe pemphigus. *The New England Journal of Medicine.* 2007;357(6):545-52.
10. Pitarch G, Sanchez-Carazo JL, Pardo J, Torrijos A, Roche E, Fortea JM. Treatment of severe refractory pemphigus vulgaris with rituximab. *Actas dermo-sifiliográficas.* 2006;97(1):48-51.
11. Schmidt E, Herzog S, Brocker EB, Zillikens D, Goebeler M. Long-standing remission of recalcitrant juvenile pemphigus

vulgaris after adjuvant therapy with rituximab. The British Journal of Dermatology. 2005;153(2):449-51.

- Shimanovich I, Nitschke M, Rose C, Grabbe J, Zillikens D. Treatment of severe pemphigus with protein A immunoadsorption, rituximab and intravenous immunoglobulins. The British Journal of Dermatology. 2008;158(2):382-8.

9. EXANTEMA FIJO PIGMENTARIO POR METAMIZOL

F. Piñeyro-Molina, J.J. Goday-Buján, L. Pérez-Varela, M.T. Yebra-Pimentel^a, J. del-Pozo-Losada, J.M. Barja-López y E. Fonseca-Capdevila

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Abente y Lago. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. España.

Introducción. La erupción fija medicamentosa es un cuadro clínico que se reproduce de forma constante en el/los mismos sitios tras la ingesta de un medicamento. En algunos casos se confirma mediante pruebas epicutáneas realizadas en la zona residual de la lesión previa.

Caso clínico. Se presenta el caso de un varón de 23 años de edad que presentó varios brotes de lesiones localizadas en cara interna de brazo derecho y labios. En la consulta presentaba una lesión circular hiperpigmentada residual en brazo derecho.

Material y métodos. La biopsia fue compatible con eritema fijo pigmentario. Se realizaron pruebas epicutáneas en lesión residual con los medicamentos sospechosos encontrando una positividad para el metamizol. Quince controles realizados fueron todos negativos.

Discusión. La erupción fija por metamizol es un proceso poco frecuente el cual se puede confirmar utilizando el patch test en lesión residual. Aportamos un nuevo caso y comentamos los casos publicados.

Bibliografía

- Dalmau J, Serra-Baldrich E, Roé E et al. Use of patch test in fixed drug eruption due to metamizole (Nolotil). Contact Dermatitis. 2006;54:127-8.
- Zedlitz S, Linzbach L, Kaufmann R et al. Reproducible identification of the causative drug of a fixed drug eruption by oral provocation and lesional patch testing. Contact Dermatitis. 2002;46:352-3.
- Gonzalo Garijo MA, De Argila D, Rodríguez Nevado I. Generalized reaction after patch testing with metamizol. Contact Dermatitis. 2001;45:180.

10. UNA CAUSA PECULIAR DE ACANTOSIS NIGRICANS

L.M. Barja, J. García-Silva, M. Almagro, R. Rodríguez-Lojo, L. Rosende, A. de-Andrés, J. Pombo^a y E. Fonseca-Capdevila

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. España.

Introducción. La acantosis nigricans es un proceso cutáneo reactivo que se asocia a diferentes cuadros entre los que destaca la resistencia a la insulina (obesidad...), las neoplasias o el uso de algunos fármacos. Existen también casos idiopáticos, familiares y asociados a diferentes síndromes.

Caso clínico. Varón de 46 años, exfumador, con antecedentes de extirpación de pólipos adenomatosos en el colon, que consultó por la aparición de placas hiperpigmentadas y papilomatosas en región axilar, cuello e ingles, y que afectaban de forma menos marcada a la región frontal y a los codos. En la exploración física destacaba la presencia de macroglosia, separación dental en la

mandíbula inferior y acrocordones en el cuello. El paciente refería haber cambiado el número que usaba habitualmente de calzado. Se le solicitaron fotografías antiguas en las que se observó que los rasgos faciales se habían vuelto más toscos y se objetivó prognatismo, prominencia frontal y ensanchamiento nasal de evolución en los últimos 10 años. Se realizó biopsia cutánea que fue compatible con el diagnóstico de acantosis nigricans. Se solicitaron niveles de GH que se encontraban dentro de los límites normales y niveles de IGF-1 que estaban elevados para la edad y sexo del paciente. Asimismo presentaba una glucemia basal alterada, marcadores tumorales negativos y niveles de prolactina, TSH y cortisol normales. Con estos datos se confirmó la sospecha clínica de acromegalia y se solicitó RMN cerebral, que mostró un macroadenoma hipofisario.

Discusión. La acromegalia es una rara enfermedad causada por un exceso de GH que puede ser producida por un adenoma hipofisario (95 % de los casos), por tumores o como manifestación de algunos síndromes genéticos. El diagnóstico es clínico y se confirma mediante datos bioquímicos. Si se hace de forma temprana previene las importantes secuelas (cardiovasculares, respiratorias, neoplásicas...) que conlleva la evolución de la enfermedad. El conocimiento de los cambios morfológicos (demandar fotografías seriadas) y de las lesiones cutáneas típicas, como en nuestro caso la acantosis nigricans, es de gran ayuda para llegar al diagnóstico de esta enfermedad.

11. RICKETTSIOSIS EMERGENTES: 3 CASOS DE DEBONEL EN EL SUR DE GALICIA

L. Pérez-Pérez, F. Allegue-Rodríguez, A. Zulaica-Garate, A. Portillo-Barrio^a, J.A. Oteo^a, J.L. Caeiro-Castelao, J.M. Fabeiro-Gómez y B. Piñeiro-Álvarez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ^aCentro de Rickettsiosis y Enfermedades transmitidas por artrópodos vectores. Hospital San Pedro CIBIR. Logroño. España.

Introducción. «Dermacentor-borne necrosis erythema and lymphadenopathy» (DEBONEL) es una rickettsiosis emergente de reciente descripción transmitida por garrapatas del género Dermacentor. Sus manifestaciones clínicas y epidemiológicas son características y diferentes de las ocasionadas por otras rickettsiosis más frecuentes en nuestro país. Presentamos los hallazgos de 3 pacientes con DEBONEL diagnosticados recientemente en nuestro servicio y repasamos las principales manifestaciones de esta entidad.

Casos clínicos. Tres mujeres de 55, 56 y 58 años consultaron por la aparición de lesiones en el cuero cabelludo posteriores a la picadura de una garrapata. Las tres pacientes desarrollaron una escara en el punto de picadura, rodeada de un halo inflamatorio y acompañada de adenopatías regionales dolorosas y cefalea. La serología de Rickettsia conorii fue positiva únicamente en la segunda paciente. En el primer caso fue posible identificar la garrapata extraída (Dermacentor marginatus) y el agente causal (Candidatus Rickettsia Rioja). Las tres pacientes recibieron tratamiento con doxiciclina 100 mg dos veces al día durante 10-14 días, con buena evolución. En los 3 casos pudo observarse un grado variable de alopecia secundaria en la zona afectada.

Discusión y conclusiones. DEBONEL es un cuadro poco descrito en la literatura médica, en parte probablemente debido a un elevado porcentaje de casos no diagnosticados. R. slovacica ha sido considerada la principal causante de esta enfermedad, aunque estudios recientes sugieren que probablemente existan otras especies implicadas (Candidatus Rickettsia Rioja). El diagnóstico se fundamenta en los hallazgos clínicos y puede confirmarse mediante estudios más específicos, aunque éstos no se encuentran disponibles en todos los centros. Dada su relativamente sen-

cilla identificación mediante la presencia de las lesiones clínicas primarias o –en caso de que las hubiese– secundarias (alopecia), resulta imprescindible para el dermatólogo tener esta entidad en cuenta en el abanico de diagnósticos diferenciales.

Bibliografía

- Oteo JA, Ibarra V, Blanco JR, Martínez de Artola V, Márquez FJ, Portillo A, et al. Dermacentor-borne necrosis erythema and lymphadenopathy: clinical and epidemiological features of a new tick-borne disease. *Clin Microbiol Infect.* 2004;10:327-31.
- Ibarra V, Portillo A, Santibáñez S, Blanco JR, Pérez-Martínez L, Márquez J, et al. DEBONEL/TIBOLA: is Rickettsia slovaca the only etiological agent? *Ann NY Acad Sci.* 2005;1063:346-8.

12. UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LOS SIGNOS CLÍNICOS DE ONICOMICOSIS

I. García-Doval, F. Cabo^a, B. Monteagudo^b, J. Álvarez^a, M. Ginarte^c, M.X. Rodríguez^d, M. Abalde, M.L. Fernández^e, F. Allegue^f, L. Pérez^g, A. Flórez, M. Cabanillas^b, G. Peón^a, A. Zulaica^f, J. del Pozo^g y P. Gómez^h

Servicios de Dermatología de CHOP, ^aCHOU, ^bFerrol, ^dDpto. de Estadística. U. Santiago. ^cCHUS. ^eLugo, ^fCHUVI. ^gA Coruña. ^hO Barco. España.

Introducción. El diagnóstico clínico de onicomicosis es difícil. No se conoce la utilidad diagnóstica real de los hallazgos de anamnesis y signos clínicos.

Material y métodos. Muestra sistemática de pacientes con lesiones sugestivas de onicomicosis en pies. A todos se les tomó cultivo y biopsia (PAS), considerando un resultado positivo si alguno era positivo. Consideramos como signos que aportan información al diagnóstico aquellos cuya área bajo la curva ROC era significativamente diferente de 0,5.

Resultados. El 46% de las uñas estudiadas tenían hongos según nuestro estándar oro. La única información de la anamnesis que ayuda al diagnóstico es la historia de micosis en el año previo (valor predictivo positivo [VPP]: 61%, IC 95%: 46-75%; cociente de verosimilitud positivo [LR+]: 1,84 [IC 95% = 1,1-3,1]). Los siguientes no aportaron información diagnóstica relevante: edad, sexo, historia de diabetes, insuficiencia arterial, inmunodepresión, traumatismos, asistencia a piscinas-vestuarios públicos, empeoramiento en el último año, inicio lateral, inicio distal y consumo de tabaco. En cuanto a la exploración física, son útiles para confirmar el diagnóstico la presencia de descamación plantar anormal (VPP 75% [IC 95% 60-88%], LR+ 3,6 [IC 95%: 1,8-7,1]), y en menor grado de tiña pedis (VPP 56% [IC 95% 46-66%]; LR+ 1,5 [IC 95%: 1,1-2]) y para excluirlo la ausencia de hiperqueratosis subungueal (VPN 68% [IC 95% 49-83%]; LR– 0,6 [IC 95% 0,3-1,1]). El resto de los signos no ayudan al diagnóstico: lesiones similares en manos, deformidad del pie con trauma ungueal, afectación de más de una uña, de ambos pies, onicolisis, paquioniquia, raspado subungueal duro vs. pulverulento, destrucción ungueal. Si el dermatólogo considera que el diagnóstico más probable es onicomicosis, aporta poca información (VPP 56%; IC 95% 48-63%; LR+ 1,5, IC 95% 1,2-1,7). Pero, en esta situación la presencia de descamación plantar hace muy probable la onicomicosis (VPP 81%, IC 95% 64-92%; LR+ 4,8, IC 95% 2,2-10,6). Si el dermatólogo cree que la onicomicosis no es el diagnóstico más probable, en el 71% de los casos no se encuentran hongos (VPN, IC 95% 61-79%; LR– 0,5, IC 95% 0,3-0,7).

Discusión. Estos signos clínicos son aproximadamente tan útiles para el diagnóstico como el cultivo (VPP con la misma prevalencia: 76%, VPN 67%, LR+ 3,3, LR– 0,5).

Financiación. Consellería de Sanidade (PS07/19).

13. TUMOR ACRAL ARTERIOVENOSO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J. Alonso-González, J. García-Gavín, D. González-Vilas, J. Labandeira y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. El Tumor Acral Arteriovenoso, también conocido como Aneurisma Cirsoide o Hemangioma Arteriovenoso, es un tumor vascular benigno de patogenia aún no aclarada con escasa presencia en la literatura.

Casos clínicos. Presentamos dos casos de Tumor Acral Arteriovenoso que hemos estudiado recientemente en nuestro Servicio. El primer caso es un varón de 88 años que presentaba una lesión tumoral subungueal en el tercio proximal de la primera uña de la mano derecha, de la cual desconocía el tiempo de evolución. El segundo caso es un varón de 45 años que presentaba una lesión de aproximadamente 4 años de evolución en el dorso de la mano derecha que relacionaba con un traumatismo previo. En ambos casos el estudio histológico permitió establecer el diagnóstico de Tumor Acral Arteriovenoso.

Discusión. A pesar de presentar una histología característica, el Tumor Acral Arteriovenoso resulta ciertamente difícil de diagnosticar clínicamente.

Conclusión. Hacemos una revisión de esta patología que creemos que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones de aspecto vascular localizadas, sobre todo, en cara y extremidades.

Bibliografía

- Connolly MG, Winkelmann RK. Acral arteriovenous tumor: a clinicopathologic review. *Am J Surg Pathol.* 1985;9:15-21.
- Koutlas IG, Jessurum J. Arteriovenous hemangioma: a clinicopathological and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol.* 1994;21:343-9.
- Carrasco L, Pastor A, Fariña C, Martín L, Manzarbeitia F, Requena L. Acral arteriovenous tumor developed within a nevus flammeus in a patient with Sturge-Weber syndrome. *Am J Dermatopathol.* 2003;25(4):341-5.
- Chamberlain AJ, Millard PR, Pryce DW, Dawber RP. Acquired periungual arteriovenous tumour (cirroid aneurysm). *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2005;19(2):255-6.

14. HISTIOCITOSIS CLÍNICAMENTE INAPARENTE

E. Gutiérrez-González, A. Álvarez-Pérez, J. Alonso-González, M. Ginarte-Val, D. Sánchez-Aguilar-Rojas y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se dividen en dos grandes grupos dependiendo de la presencia o ausencia de células de Langerhans. Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) se caracterizan por la proliferación de dichas células e infiltración de distintos órganos y tejidos. Son características de estas células la positividad inmunohistoquímica para S-100 y CD1a así como unas organelas intracitoplásmicas patognomónicas, los gránulos de Birbeck.

Casos clínicos. Se presentan 3 pacientes, dos varones, de 7 meses y 17 años y una mujer de 16 años que presentaban una clínica común consistente en pápulas eritematodescamativas, confluentes formando placas, en diferentes localizaciones, de aparición progresiva y posterior aclaramiento de las lesiones, existiendo recurrencia en algunos de los casos. La biopsia fue compatible con HCL y la inmunohistoquímica reveló positividad para S-100 y CD1a. En todos los casos, el estudio de extensión para detectar progresión de la enfermedad fue negativo.

Discusión. Presentamos 3 casos de histiocitosis de células de Langerhans diagnosticados recientemente en nuestro servicio. Con el seguimiento hasta la fecha de estos casos, podemos definirlos como histiocitosis localizadas exclusivamente en la piel como órgano diana y curso autoinvolutivo.

Conclusión. Presentamos estos casos con el objetivo de pensar en esta patología a la hora de hacer diagnóstico diferencial ante este tipo de lesiones y para insistir en la necesidad de hacer seguimiento en este tipo de pacientes, dada la posibilidad de progresión y transformación maligna de esta enfermedad.

Bibliografía

- Valdivieso M, Bueno C. Histiocitosis de células de Langerhans. Revisión. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96(5):275-84.
- Laralde M., et al. Congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker) Report of 12 cases. *International Journal of Dermatology.* 1999;38:693-6.
- Favara BE, et al. Contemporary Classification of Histiocytic Disorders. *Medical and Pediatric Oncology.* 1997;29:157-66.
- Shy SW, et al. A solitary congenital self-healing histiocytosis. Report of a case and review of the literature. *W. Pathol Res Pract.* 1996;192(8):869-74; discussion 875-6. Review.

15. SÍNDROME DE GARDNE

M. Mazaira-Fernández, L. Pérez-Varela, M. Almagro-Sánchez, M. Cabanillas-González^a, C. de-Las-Heras-Sotos^a, J. del-Pozo-Losada, F. Pyñeiro-González, M.T. Yebra-Pimentel^b y E. Fonseca-Capdevila

Servicio de Dermatología. Complejo hospitalario universitario de A Coruña. ^aServicio de Dermatología. CH Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

Introducción. El síndrome de Gardner se caracteriza por presentar lesiones cutáneas, poliposis intestinal pre-maligna y alteraciones óseas. Su herencia es autonómica dominante con alto grado de penetrancia y expresividad variable. Los codones mutados (gen APC, cromosoma 5q21-22) determinarán el número de manifestaciones extracolónicas, la edad de presentación y el potencial de malignización de los pólipos adenomatosos.

Caso clínico. Varón de 49 años que consulta por lesiones tumorales en las plantas de ambos pies que le impiden la deambulación. En la exploración se observaron además quistes epidérmicos, quistes tricolemiales, cicatrices hipertróficas y fibromas blandos. Cuatro años antes se le había realizado una polipectomía de colon. Su padre falleció por cáncer de colon y un tío paterno presentaba poliposis intestinal. El estudio histológico de la tumoración del pie fue compatible con tumor desmoide.

Discusión. El síndrome de Gardner es un síndrome poco frecuente caracterizado por poliposis colónica pre-maligna, múltiples osteomas y tumores mesenquimales de la piel y tejidos blandos (quistes epidérmicos, triguilemales, fibromas, neurofibromas, leiomios, tumores desmoides, lesiones pigmentarias). Los tumores desmoides tienden a recidivar y plantean problemas terapéuticos. En nuestro caso, se realizó tratamiento con láser CO₂ en una lesión plantar, pero la familia rehusó continuar.

Conclusión. Dado el riesgo elevado de cáncer, especialmente de colon, en estos pacientes y sus familiares, deben ser sometidos a programas de vigilancia. El conocimiento de sus manifestaciones cutáneas ayuda al diagnóstico y a la detección precoz de los tumores asociados.

Bibliografía

- Buch B, Noffke C, De Kock S. Gardner's syndrome—the importance of early diagnosis: a case report and a review. *SADJ.* 2001;56(5):242-5.
- Ascari-Raccagni A, Baldari U, Righini MG. Cutaneous symptoms of Gardner's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1999;12(1):80-1.

16. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

F. Valdés, A. Caparrini^a y J.M. Calzada^a

Unidad de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital da Costa. Burela. España.

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma más frecuente en la edad adulta. Es un tumor de tejidos blandos que se localiza a nivel de extremidades aunque puede aparecer en múltiples lugares de la anatomía. En la mayor parte de los casos se presenta como una lesión profunda que afecta músculo, nervios, estructuras vasculares y hueso. Son tumores muy agresivos con un alto índice mitótico que comportan una elevada mortalidad.

Presentamos el caso de un histiocitoma fibroso maligno de localización eminentemente cutánea en una paciente de 76 años de edad. Refería una lesión de rápido crecimiento en uno de sus brazos desde hacía un año que no había consultado dado su carácter indolente. Se exponen las características principales y el diagnóstico diferencial que comportan este tipo de tumores.

Bibliografía

- Añón-Requena MJ, Atienza-Cuevas L, Palomo MA, et al. Histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide primario de lengua. Presentación de un caso. *Rev Esp Patol.* 2005;38:168-71.
- Cruz J, Martínez I, Caballero I, et al. Análisis del término histiocitoma fibroso maligno pleomórfico. Un estudio de los sarcomas pleomórficos de partes blandas. *Rev Cubana Oncol.* 1999; 15:8-12.

17. LESIONES CUTÁNEAS EN ABDOMEN EN PACIENTE DIABÉTICA

B. Monteagudo, M. Cabanillas, O. Suárez-Amor, D. Bellido^a, J. Pérez-Valcárcel^b, A. de-la-Cruz^b, C. de-las-Heras y J.M. Cacharrón

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Endocrinología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

El 30% de los pacientes diabéticos experimentan afectación cutánea en el curso de su enfermedad. Pueden aparecer enfermedades como escleredema, granuloma anular, dermatopatía diabética, acrocordones o necrobiosis lipóidica; cuadros infecciosos como mucormicosis y eritrasma; y reacciones producidas por los medicamentos antidiabéticos.

Presentamos el caso de una mujer de 55 años con el antecedente personal de diabetes mellitus tipo II que consultó por la aparición en abdomen de lesiones cutáneas pruriginosas en el lugar de inyección de la insulina. Se realizó una biopsia de una de las lesiones cuyo estudio histopatológico confirmó nuestra sospecha diagnóstica.

Las reacciones alérgicas a la insulina suelen ser locales, en el sitio de inyección, pueden aparecer de forma precoz o tardía en forma de eritema, prurito e induración. Son excepcionales las urticarias generalizadas. La lipoatrofia y lipohipertrofia se manifiestan respectivamente como áreas de atrofia subcutánea o nódulos subcutáneos no inflamatorios generalmente en los puntos de inyección.

Bibliografía

- Ahmed I, Goldstein B. Diabetes mellitus. *Clin Dermatol.* 2006;24:237-46.
- Mahajan S, Koranne RV, Sharma SK. Cutaneous manifestation of diabetes mellitus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2003;69:105-8.
- Richardson T, Kerr D. Skin-related complications of insulin therapy: epidemiology and emerging management strategies. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:661-7.
- García Doval I. Antidiabéticos. En: Fernández Herrera J, Requena Caballero L. *Erupciones cutáneas medicamentosas.* Barcelona: Signament Edicions, SL, 2003. p. 355-8.

5. Radermecker RP, Pierard GE, Scheen AJ. Lipodystrophy reactions to insulin. Effects of continuous insulin infusion and new insulin analogs. *Am J Clin Dermatol.* 2007;8:21-8.

18. FASCITIS EOSINOFÍLICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Gómez-Bernal, L. Rodríguez-Pazos, D. Sánchez-Aguilar-Rojas, L. Casas^a y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

^aUnidad de Dermatología. Hospital del Barbanza. España.

Introducción. La fascitis eosinofílica es una enfermedad rara que se caracteriza por el endurecimiento progresivo de la piel de las extremidades. Presentamos un caso de fascitis eosinofílica asociada a morfea en placas.

Caso clínico. Una mujer de 53 años es remitida por endurecimiento de la piel de piernas y muslos de 6 meses de evolución, que le provocaba dolor. En la exploración física se hallaron placas de morfea en abdomen. La analítica fue normal salvo por eosinofilia relativa. La biopsia profunda de la pierna mostró un infiltrado linfoplasmocitario con eosinófilos que afectaba a la fascia y tejido celular subcutáneo adyacente. La biopsia del abdomen fue de morfea. Además, el paciente tenía un síndrome de túnel carpiano e hipotiroidismo secundario a tratamiento con radioyodo por enfermedad de Graves.

Discusión. La fascitis eosinofílica es una enfermedad rara que se caracteriza por edema y esclerosis de la piel de las extremidades. No suele afectar a zonas acras ni al tronco. Inicialmente se produce edema en las extremidades y se acompaña eosinofilia, elevación de la velocidad de sedimentación globular e hipergammaglobulinemia. Posteriormente aparece fibrosis que puede provocar dificultad en la movilización articular y artralgias secundarias. Se ha asociado a morfea en placas, citopenias autoinmunes, neoplasias sólidas y hematológicas y síndrome del túnel carpiano. Se desconoce la etiología aunque se han descrito casos desencadenados por ejercicio físico intenso, traumatismos, fármacos y picaduras. El tratamiento consiste en corticoides sistémicos y fisioterapia para evitar el desarrollo de contracturas articulares.

Conclusión. Presentamos un caso de fascitis eosinofílica con morfea en placas asociada. Revisamos la literatura referente a esta rara enfermedad y discutimos los diagnósticos diferenciales que se plantean.

Bibliografía

- Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic Fasciitis 30 years after—What do we really know? *Dermatology.* 2006; 213(2):93-101.
- Bischoff L, Derk CK. Eosinophilic fasciitis: demographics, disease pattern and response to treatment: report of 12 cases and review of the literature. *International Journal of Dermatology.* 2008;47(1):29-35.

19. FASCITIS EOSINOFÍLICA CON MORFEA EN UNA NIÑA DE TRES AÑOS

B. Aranegui-Arteaga, E. Rosón-López, A. García-Cruz, C. de-la-Torre-Fraga, A. Romay-Ageitos^a y M.J. Cruces-Prado

Servicio de Dermatología y ^aServicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

Introducción. La fascitis eosinofílica (FE) se caracteriza por inflamación y esclerosis de la fascia profunda. La morfea afecta primariamente a dermis y grasa subcutánea dando lugar a una esclerosis de tipo cicatricial.

Caso clínico. Paciente de tres años de edad que consultó por edema, engrosamiento e impotencia funcional del miembro inferior derecho de seis meses de evolución. Asociaba serología IgM anti *Bartonella henselae* positiva, habiéndose diagnosticado de enfermedad por arañazo de gato al inicio del cuadro. Presentaba un engrosamiento leñoso con aspecto de «piel de naranja» del miembro, depresiones lineales siguiendo los trayectos venosos en el dorso del pie y adenopatías inguinales, con máculas hipocrómicas en hemicuerpo derecho siguiendo líneas de Blaschko, algunas sobrepasando la línea media. Aportaba analíticas, destacando eosinofilia, hipergammaglobulinemia, aldolasa elevada, positividad de ANA, anti nDNA y anti músculo liso. Ante la sospecha de fascitis eosinofílica, se realizaron pruebas complementarias. La RMN mostró un engrosamiento fascial con realce post-contraste en cuádriceps, compartimento anterior tibial y gemelo interno, adenopatías en hueso poplíteo e ingle y edema óseo. En la biopsia profunda del muslo se observaba esclerosis de dermis, septos del subcutis y fascia, con infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, eosinófilos y células plasmáticas. En el dorso del pie se apreciaba esclerosis del colágeno dérmico e infiltrado inflamatorio en la unión dermoepidérmica. La serología de *Borrelia burgdorferi* fue negativa y los anticuerpos anti *B. haenselae* se negativizaron. La paciente fue diagnosticada de fascitis eosinofílica con morfea, iniciando tratamiento con corticoterapia sistémica y metotrexato.

Discusión. Actualmente continúa la controversia acerca de la FE como entidad propia o como parte de un espectro de enfermedades caracterizadas por la esclerosis de tejidos blandos a distintos niveles, en el que se incluiría la morfea. En la FE, el proceso inflamatorio y la esclerosis de la fascia pueden extenderse a tejidos supra o subyacentes y asociarse a lesiones de morfea en distintas partes del cuerpo.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de fascitis eosinofílica y morfea asociados en una niña de tres años. Dicha asociación ha sido previamente documentada y nos inclina, en nuestro caso, a pensar en un mecanismo fisiopatogénico común.

Bibliografía

1. Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic fasciitis 30 years after – what do we really know? Report of 11 patients and review of the literature. *Dermatology.* 2006;213(2):93-101.
2. Bielsa I, Ariza A. Deep morphea. *Semin Cutan Med Surg.* 2007;26(2):90-5.
3. Stork J, Němcová D, Hoza J, Kodetová D. Eosinophilic fasciitis in an adolescent girl with lymphadenopathy and vitiligo-like and linear scleroderma-like changes. A case report. *Clin Exp Rheumatol.* 1996;14(3):337-41.
4. Dybowski F, Neuen-Jacob E, Braun J. Eosinophilic fasciitis and myositis: use of imaging modalities for diagnosis and monitoring. *Ann Rheum Dis.* 2008;67(4):572.
5. Weibel L, Sampaio MC, Visentin MT, Howell KJ, Woo P, Harper JJ. Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphoea) in children. *Br J Dermatol.* 2006;155(5):1013-20.

20. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

R. Rodríguez-Lojo, F. Piñeyro-Molina, M. Almagro-Sánchez, F. Sacristán-Lista^a, J.M. Barja-López, L. Pérez-Varela y E. Fonseca-Capdevila

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

Introducción. La paniculitis eosinofílica es un patrón histológico caracterizado por la infiltración del tejido celular subcutáneo por

eosinófilos y aparece como respuesta a diversos procesos como picaduras de insecto, parasitosis, fármacos o enfermedades hematológicas.

Caso clínico. Varón de 63 años diagnosticado hace 2 años de síndrome linfoproliferativo crónico tipo leucemia linfática crónica B tratado con quimioterapia. Refiere desde el comienzo de su enfermedad la aparición de forma recurrente de lesiones nodulares dolorosas con signos de inflamación local en miembros. En ocasiones aparecen tras los ciclos de quimioterapia. El estudio histológico mostraba una paniculitis septal y lobular con un infiltrado inflamatorio predominantemente eosinofílico. En brotes sucesivos, las lesiones cambian su morfología a elementos de tipo prurigo, urticariformes, similares a picaduras de insecto. Una biopsia cutánea mostraba un denso infiltrado eosinofilo intersticial afectando a toda la dermis con ocasionales figuras en llama. Las exploraciones complementarias sólo mostraron eosinofilia y linfocitosis. El paciente negaba picaduras de insecto y se descartaron otras causas responsables como parasitosis o fármacos. Las lesiones respondieron a esteroides tópicos y sistémicos, desapareciendo tras remitir el proceso hematológico.

Discusión. El caso se interpretó como una dermatosis eosinofílica asociada a su síndrome linfoproliferativo que comenzó como una paniculitis eosinofílica. Este cuadro, también denominado reacción exagerada a picadura de insecto, es un cuadro reactivo asociado a procesos hematológicos, con manifestaciones clínicas diversas que varían de acuerdo a la respuesta se localice en la dermis o en el tejido celular subcutáneo.

Conclusión. La paniculitis eosinofílica puede ser una manifestación del espectro de la dermatosis eosinofílica asociada a procesos hematológicos.

Bibliografía

1. Zeeli T, Feinmesser M, Segal R, David M. Insect-bite-like Wells' syndrome in association with mantle-zone lymphoma. *Br J Dermatol.* 2006;155(3):614-6.
2. Vassallo C, Passamonti F, Cananzi R, Brazzelli V, Ardigò M, Lazzarino M, et al. Exaggerated insect bite-like reaction in patients affected by oncohaematological diseases *Acta Derm Venereol.* 2005;85(1):76-7.
3. Ulmer A, Metzler G, Schanz S, Fierlbeck G. Dapsone in the management of «insect bite-like reaction» in a patient with chronic lymphocytic leukaemia. *Br J Dermatol.* 2007;156(1):172-4.
4. Liu Y, Xiao SX, Wang JM, Peng ZH, Feng YG, Lei XN, et al. Eosinophilic panniculitis: Report of three cases. *International Journal of Dermatology.* 2006;45:1412-4.
5. Miljkovic J, Bartenjev I. Hypereosinophilic dermatitis-like erythema annulare centrifugum in a patient with chronic lymphocytic leukaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19(2):228-31.
6. Mangas C, Bielsa I, Mate JL, Fernández-Figueras MT, Ribera M, Ferrándiz. Dermatitis eosinofílica asociada a leucemia linfática crónica: estudio clínico, microscópico e inmunohistoquímico de 5 casos. *Actas Dermosifilogr.* 2004;95(3):165-70.
7. Patrizi A, Chieragato C, Visani G, Morrone P, Patrone P. Leukaemia-associated eosinophilic folliculitis (Ofuji's disease). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18(5):596-8. Disponible en: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15324404?ordinal_pos=1&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
8. Rodríguez Díaz E, Alvarez Cuesta C, Blanco Barrios S, Galahe Osuna C, Requena Caballero C. Dermatitis eosinofílicas (I). *Actas Dermosifilogr.* 2003;94(2):65-79.

21. PÚRPURA PALPABLE PERIFOLICULAR Y VIH

L. Rodríguez-Pazos, S. Gómez-Bernal, E. Gutiérrez-González, D. Sánchez-Aguilar-Rojas, T. Rodríguez-Granados y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. Aunque el cuadro clínico de las vasculitis leucocitoclásticas tiende a ser bastante homogéneo, pequeños datos de la exploración física pueden orientarnos hacia su posible etiología.

Casos clínicos. Caso 1: Varón de 28 años de edad, homosexual, que presentaba brotes de lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores de 2 meses de evolución. La localización de las lesiones era preferentemente foliolar. El estudio histopatológico confirmó que se trataba de una vasculitis leucocitoclástica. Las pruebas complementarias fueron normales, excepto las serologías positivas para el VIH y los niveles de CD4 de 120 cel/ul. Caso 2: Varón homosexual de 21 años de edad que refería lesiones en piernas de 3 días de evolución. Cinco días antes había iniciado un tratamiento con amoxicilina clavulánico por faringoamigdalitis de repetición. A la exploración física llamaba la atención la localización perifolliolar de las lesiones. Se confirmó histológicamente el diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica. Las pruebas complementarias realizadas mostraban una serología positiva para VIH y unos niveles de CD4 de 400 cel/ul.

Discusión. Aunque las vasculitis son un fenómeno raro en el contexto de la infección por el VIH, prácticamente cualquier tipo de vasculitis de pequeños, medianos y grandes vasos puede verse en el transcurso de la enfermedad. La localización preferentemente perifolliolar de la púrpura palpable ha sido descrita con anterioridad en 3 pacientes con VIH y SIDA. Ninguno de ellos presentaban otras manifestaciones de la enfermedad en el momento del diagnóstico. El mecanismo por el que se produce la acentuación foliolar de la púrpura se desconoce. Como posibles mecanismos se han postulado la existencia de un daño vascular subclínico a nivel del foliolo que facilitaría el depósito de inmunocomplejos y el descenso de los niveles de vitamina C secundarios a la infección.

Conclusión. La vasculitis leucocitoclástica perifolliolar debe hacernos sospechar una infección por VIH aunque el paciente no presente ningún otro dato de la enfermedad.

Bibliografía

1. García-Doval I, Sánchez-Aguilar D, Peteiro C, Toribio J. Follicular accentuation of leukocytoclastic vasculitis in an HIV-infected patient. *Dermatology.* 1995;191:268-269.
2. Weimer CE, Sahn EE. Follicular accentuation of leukocytoclastic vasculitis in an HIV-seropositive man. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:898-902.

22. SARCOMA DE KAPOSI EN PACIENTE TRATADO CON BORTEZOMIB Y TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

A. de-Andrés, W. Martínez-Gómez, M. Almagro-Sánchez, L. Rosende, L. Pérez y E. Fonseca-Capdevila

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

Introducción. El sarcoma de Kaposi es un proceso de origen endotelial en el que el HHV-8 actúa como inductor. Su incidencia aumenta entre trasplantados e inmunodeprimidos. El bortezomib inhibe reversiblemente la actividad quimiotripsina del proteosoma 26s que participa en la regulación del ciclo celular, induciendo la apoptosis. Está autorizado en pacientes con mieloma múltiple en progresión tras fracaso de tratamientos previos.

Caso clínico. varón de 55 años, diagnosticado 2 años antes de mieloma múltiple. Inicialmente recibió tratamiento con corticoides y radioterapia y trasplante de progenitores hematopoyéticos autólogo. Debido a la progresión de la enfermedad inició tratamiento de rescate con bortezumib y dexametasona, teniendo que suspenderse el primero a los cuatro meses por toxicidad neurológica y hematológica. Se somete entonces a un trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico, asociando inmunosupresión con ciclosporina y prednisona. A los 3 meses presenta un sarcoma de Kaposi confirmado histológicamente y con PCR positiva para HHV-8.

Discusión. El sarcoma de Kaposi es poco frecuente en trasplantes de progenitores hematopoyéticos. Su aparición se relaciona fundamentalmente con el grado de inmunodepresión. El uso de nuevos inmunosupresores e inmunomoduladores aumenta la probabilidad de aparición de complicaciones. Aunque no está demostrada la asociación entre el sarcoma de Kaposi y el bortezumib, teniendo en cuenta su mecanismo de acción y la aparición en la literatura de asociación con procesos tumorales e infecciosos¹, parece razonable pensar que pueda desempeñar un papel coadyuvante en su aparición.

Conclusión. La comercialización de nuevos fármacos posibilita la aparición de efectos secundarios que muchas veces se expresan con patología dermatológica. Aunque la participación del bortezumib en el desarrollo del sarcoma de Kaposi es poco probable en nuestro caso, nos parece oportuno revisar sus mecanismos de actuación y sus complicaciones cutáneas.

Bibliografía

1. Brown Helen J; McBride William H; Zack Jerome A; Sun Ren. Prostratin and bortezumib are novel inducers of latent Kaposi's Sarcoma associated herpesvirus. *Antiviral Therapy*. 2005;10(6):745-51.

23. PILI ANNULATI Y ALOPECIA AREATA

J. Concheiro-Cao, M. Loureiro-Martínez, A. Álvarez-Pérez, J. Labandeira, L. Casas^a y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. ^aUnidad de Dermatología. Hospital del Barbanza. España.

Introducción. El pili annulati se trata de una rara displasia del tallo piloso caracterizada clínicamente por la presencia de múltiples bandas brillantes que se corresponden con espacios oscuros en la microscopia óptica. Su asociación con alopecia areata no es infrecuente. A continuación describiremos un caso discutiendo posteriormente dicha relación.

Caso clínico. Niña de 12 años de edad. De un mes de evolución presentaba caída difusa e intensa del pelo de cuero cabelludo y cejas. En la exploración dermatológica se evidencian múltiples bandas brillantes remedando «gotas de rocío» a dicho nivel. Dichas lesiones eran referidas desde la infancia. Las pruebas analíticas efectuadas incluyendo hemograma, bioquímica, estudio del metabolismo del hierro y tiroideo fueron normales. La maniobra de Saboreaud fue positiva. La biopsia cutánea reveló una alopecia no cicatricial con infiltrado linfocítico peribulbar. El estudio mediante microscopia mostró múltiples bandas oscuras, centrales y afiladas que se disponían periódicamente a lo largo del tallo piloso. La microscopia electrónica no evidenció alteraciones. Dados los datos expuestos se llegó al diagnóstico de alopecia areata en paciente con pili annulati.

Discusión. El pili annulati se trata de una displasia del tallo piloso de la que existen apenas 50 casos bien documentados en la literatura. Descrito en 1866 por Landois se caracteriza por la presencia de multitud de bandas brillantes a lo largo del pelo que se corresponden con espacios oscuros en la microscopia óptica. Dichos espacios son causados por la pre-

sencia de cavidades rellenas de aire en la corteza, aunque el origen último de los mismos es desconocido. No suele presentar fragilidad capilar debiendo distinguirse del pseudopili annulati y del resto de las displasias pilosas. Se ha asociado con frecuencia a alopecia areata siendo éste el motivo de consulta habitual. No existe un tratamiento eficaz aunque se han documentado casos de mejoría parcial y total tras la resolución de la alopecia areata. Actualmente se cree que dicha asociación es casual aunque no existen evidencias suficientes para afirmarlo rotundamente.

Conclusiones. Se presenta un caso de pili annulati asociado a alopecia areata y se describe su posible relación.

24. POSIBLE BROTE DE ONICOMADESIS EPIDÉMICA EN GALICIA: ¿ALGUIEN HA VISTO MÁS CASOS?

A. Batalla, I. García-Doval, B. Aranegui, M.A. García-Cruz, C. Posada, C. de-la-Torre-Fraga y M.J. Cruces-Prado

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

Introducción. La onicomadesis es el desprendimiento completo de la lámina ungueal desde la matriz proximal, y es debida a un acontecimiento que provoca la detención del crecimiento de la matriz.

Caso clínico. Presentamos el caso de dos niñas de 3 años, hermanas gemelas, que presentaban dichas alteraciones ungueales en dedos de las manos. Acudían a una guardería en Villagarcía, donde existe un caso similar.

Discusión. La onicomadesis tiene una etiología variable (infecciones, fármacos...) y es infrecuente en niños. En este grupo de edad se ha relacionado con el antecedente de la enfermedad manopie-boca¹⁻² que precede en pocas semanas a la patología ungueal, y plantea una probable etiología viral de la misma. Se ha publicado un único caso de onicomadesis epidémica en Valencia, en 2008, donde se registraron 213 casos, la mayoría en niños menores de 4 años de edad³.

Conclusión. Presentamos dos nuevos casos de onicomadesis y alertamos de la posibilidad de que se trate de un nuevo brote en nuestra comunidad.

Bibliografía

1. Bernier V, Labrèze C, Bury F, Taïeb A. Nail matrix arrest in the course of hand, foot and mouth disease. *Eur J Pediatr*. 2001;160(11):649-51.
2. Clementz GC, Mancini AJ. Nail matrix arrest following hand-foot-mouth disease: a report of five children. *Pediatr Dermatol*. 2000;17(1):7-11.
3. Salazar A, Febrer I, Guiral S, Gobernado M, Pujol C, Roig J. Onychomadesis outbreak in Valencia, Spain, June 2008. *Euro Surveill*. 2008;13(27).
4. Patel S, Chamlin SL. A 4-year-old girl with abnormal fingernails. *Pediatr Ann*. 2006;35(6):431-2.
5. Ciastko, AR; Onychomadesis and Kawasaki disease. *CMAJ*. 2002;166(8):1069.

25. XANTOGRANULOMA. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 20 CASOS

D. González-Vilas, J. García-Gavín, J. Concheiro-Cao y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. Los xantogranulomas (XG's) representan una de las «histiocitosis no X» más frecuentes. Clásicamente se conoce como «xantogranuloma (XG) juvenil» ya que la mayoría de los

casos se han descrito en niños y jóvenes. Sin embargo, se han descrito varios casos de XG's en sujetos adultos. Esto último ha hecho plantear a varios autores si podría existir alguna diferencia clínico-patológica entre ambos grupos.

Objetivo. Comparar los hallazgos clínicos e histopatológicos entre estas dos variantes de xantogranulomas, contrastando nuestros resultados con los trabajos publicados.

Métodos. Se han estudiado más de 20 casos de ambas variantes vistos en nuestro servicio en las últimas dos décadas (1988-2008). Se realizan nuevas láminas de la mayoría de los casos y se vuelven a examinar detenidamente por un experto dermatopatólogo. En todos los casos que fue posible, se realizó un minucioso estudio del historial médico de cada paciente.

Resultados y conclusiones. Como en estudios precedentes, no hemos encontrado grandes diferencias clínico-patológicas entre ambos grupos¹. Asimismo, se han confirmado ciertas asociaciones previamente descritas en la literatura², lo cual nos obliga a pensar en ellas cuando estamos ante un XG en nuestra consulta.

Bibliografía

1. Zelger B, Cerio R, Orchard G, Wilson-Jones E. Juvenile and adult xanthogranuloma. A histological and immunohistochemical comparison. *Am J Surg Pathol.* 1994;18:126-35.
2. Larson MJ, Bandel C, Eichhorn PJ, Cruz PD Jr. Concurrent development of eruptive xanthogranulomas and hematologic malignancy: two case reports. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:976-8.

26. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS B GRANDES DE LAS PIERNAS

M. Loureiro-Martínez, J. Concheiro-Cao, J. Alonso-González, M. Ginarte-Val y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. El linfoma cutáneo de células grandes B de las piernas es una proliferación clonal de células B que constituye el 2% de los linfomas cutáneos primarios. Tienen en general un pronóstico intermedio, con una supervivencia media a los 5 años del 50%.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 86 años de edad que acude a nuestras consultas por varias lesiones cutáneas localizadas en cara posterior de pierna derecha, asintomáticas y con crecimiento paulatino, las presentaba desde hacía aproximadamente 18 meses. Se realizó toma de biopsia cutánea de una de las lesiones; en la que se aprecia una neoplasia difusa que afecta a dermis y tejido celular subcutáneo; formada por células B de tamaño intermedio o grande. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad marcada para CD20, BCL-2 y MUM-1, positividad focal y débil para BCL-6; mientras el CD10 es negativo. En el estudio de extensión se detecta afectación ganglionar en ganglios ilíacos, peri-aórticos y alrededor de las cavas. No se demuestra afectación de la médula ósea ni de otros órganos. Se instaura tratamiento con ciclofosfamida, adriamicina y prednisona con mala respuesta al mismo.

Discusión. Destacar que se trata de un linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas con factores de mal pronóstico como son la edad de la paciente, la localización de las lesiones en las piernas, la presencia de múltiples lesiones cutáneas, la afectación extracutánea a nivel ganglionar y la positividad en el estudio inmunohistoquímico para BCL-2 y MUM-1.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas, con clínica cutánea característica y con factores de mal pronóstico.

Bibliografía

1. Gallardo F y Pujol RM. Diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos primarios de células B. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:537-47.
2. Pedraz J, Delgado Y, Ballester M, Fraga J, García-Díez A, Fernández-Herrera J. Linfoma cutáneo de células grandes B de las piernas. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:237-40.

27. HEMANGIOMA VISCERAL. RESPUESTA A PROPRANOLOL ORAL

J. del-Pozo, F. Piñeyro-Molina, M. Gómez-Tellado, L. Pérez-Varela, A. Lema y E. Fonseca-Capdevila

Servicios de Dermatología y Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

Introducción. El propranolol oral que ha comenzado a utilizarse recientemente para el tratamiento de los hemangiomas infantiles, ha revolucionado el tratamiento de los mismos sobre todo en los casos extensos y potencialmente graves.

Caso clínico. Niña de 2 meses que fue valorada por un hemangioma segmentario facial con afectación y ulceración del labio inferior. Inicialmente se realizó tratamiento esteroideo oral y una sesión de IPL en el labio con lo que presentó una mejoría considerable. Se retiraron paulatinamente los corticoides pero a partir de los 7 meses comenzó una masa azulada en tórax. Se pidió una resonancia magnética nuclear que mostró que la lesión infiltraba las parótidas, rodeaba la laringe y se introducía en el tórax hasta la punta cardíaca. Se inició tratamiento con corticoides y propranolol (2 mg/kg/día) con una respuesta espectacular. Se suspendieron los corticoides a las 2 semanas y se mantuvo solo en propranolol. A los 3 meses se repitió la resonancia con desaparición casi total de las lesiones viscerales.

Discusión. El propranolol oral ha demostrado una excelente eficacia en hemangiomas de gran tamaño. El mecanismo de acción exacto no se conoce, se ha postulado como posibles mecanismos la vasoconstricción o la disminución de expresión de VEGF o FGF. A pesar de ello aún están por determinar los resultados con amplio número de casos así como las dosis y controles necesarios, que actualmente se está haciendo en un estudio multicéntrico internacional.

Bibliografía

1. Léauté-Labrère C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649-51.

28. DERMATOSIS ANO-GENITAL DE LARGA EVOLUCIÓN EN UNA MUJER

L. Rosende, M. Almagro-Sánchez, B. Fernández-Jorge, J. Barja, C. Peña, T. Hermida, A. de-Andrés y E. Fonseca-Capdevila

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

Introducción. En el área ano-genital pueden manifestarse múltiples enfermedades cutáneas. Una de las más frecuentes es el ecema de contacto irritativo favorecido por el calor, la humedad, la maceración y el contacto con secreciones.

Caso clínico. Mujer de 52 años con antecedentes personales de histerectomía total con anexectomía derecha en 1999 por displasia cervical de alto grado y antecedentes familiares de cáncer de colon, que presenta secreción vaginal amarillenta y prurito vulvar de un año de evolución. A la exploración presentaba placa eritemato-edematosa que al inicio afectaba únicamente a genita-

les externos, y posteriormente se extendió a área perianal y raíz de los muslos. Ante la sospecha de patología infecciosa fue tratada con antifúngicos, metronidazol y ciprofloxacino con mejorías temporales. Dado el empeoramiento progresivo se decide ingreso hospitalario, en el que la paciente refiere diarrea blanda de meses de evolución y se evidencia secreción fecaloidea, sospechando la presencia de una fístula entero-vaginal secundaria a una enfermedad de Crohn. El estudio anatomopatológico en dos ocasiones fue compatible con un eccema de contacto irritativo descartando enfermedad de Crohn infiltrante. La IFD fue negativa. La colonoscopia fue normal y a la exploración ginecológica no visualizaba fístula, por lo que fue preciso realizar una RMN pélvica y un tránsito intestinal que confirmaron la presencia de fístula entero-vaginal así como una ileítis sugestiva de enfermedad de Crohn.

Conclusión. El abanico de posibilidades diagnósticas en una mujer con lesiones ano-genitales es muy amplio. Cuando los hallazgos confirmen que estamos ante un eccema de contacto irritativo sin causa definida, la búsqueda de fístulas puede facilitar el diagnóstico de procesos digestivos silentes.

29. ESCLEREDEMA DE BUSHCKE: PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Álvarez-Pérez, E. Gutiérrez-González, L. Rodríguez-Pazos, M. Loureiro-Martínez, M. Ginarte-Val y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. El escleredema adultorum de Buschke, es una patología infrecuente que se caracteriza por induración de la piel del cuello y parte superior del tronco debida a depósito de mucopolisacáridos y engrosamiento de la dermis. En la actualidad, se distinguen tres tipos de escleredema de Bushke, según se relacione con infecciones (bacterianas y virales), paraproteinemias o diabetes mellitus.

Caso clínico. Describimos el caso de un paciente varón de 39 años de edad con diabetes mellitus tipo 1, que acude a consulta por presentar una lesión de aproximadamente 2 años de evolución, localizada en la espalda, estable, que refería como una «dureza». En la exploración dermatológica se observó endurecimiento de la piel del tercio superior de la espalda con superficie levemente eritematosa y bordes imprecisos. Mediante la clínica y los hallazgos histopatológicos, se estableció el diagnóstico de escleredema de Buschke.

Discusión. Se piensa que en el 20% de los casos, el escleredema de Buschke se relaciona con la diabetes mellitus y que al ser habitualmente benigno, es infradiagnosticado.

Conclusión. Realizamos una revisión de esta patología y comentamos sus opciones terapéuticas en el momento actual.

Bibliografía

1. Beers W, Ince A, Moore T. Scleredema adultorum of Buschke: a case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2006;35:355-9.
2. Meguerditchian C, Jacquet P, Béliard S, et al. Scleredema adultorum of Buschke: an under recognized skin complication of diabetes. *Diabetes Metab.* 2006;32:481-4.
3. Dziadzo M, Anastassiades P, Hawkins P, et al. From scleredema to AL amyloidosis: disease progression or coincidence? Review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2005;25:3-5.
4. Pitarch G, Torrijos A, Martínez-Aparicio A, et al. Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus. Estudio de cuatro casos. *Actas Dermosifilogr.* 2005;96(1):46-9.
5. Bowen A, Smith L, Zone J. Scleredema adultorum of Buschke treated with radiation. *Arch Dermatol.* 2003;139:780-4.

30. ERUPCIÓN ROSACEIFORME POR CETUXIMAB

R. Fernández-Torres, W. Martínez-Gómez, J. Cuevas^a, M. Mazaira, S. Paradela y E. Fonseca-Capdevila

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Introducción. El cetuximab es un anticuerpo monoclonal quimérico que actúa bloqueando la unión del receptor del factor de crecimiento epidérmico (RFCE) con sus ligandos naturales y que ha demostrado eficacia en el tratamiento del carcinoma de colon avanzado. Los inhibidores del RFCE son bien tolerados y carecen de los efectos secundarios de los agentes citotóxicos convencionales, sin embargo, debido a su mecanismo de acción, se asocian casi invariablemente con toxicidad cutánea. Presentamos el caso de un paciente con un carcinoma de colon metastático que desarrolló una erupción de patrón rosaceiforme durante el tratamiento con cetuximab.

Caso clínico. Paciente varón de 72 años de edad diagnosticado de carcinoma de recto estadio IV en 2005, para lo que realizó tratamiento con quimioterapia, radioterapia y colostomía de descarga. En junio de 2006, debido a la progresión de la enfermedad, inicia tratamiento con cetuximab (250 mg/m²) e irinotecán (180 mg/m²), presentando una reacción pápulo-pustulosa leve en la cara y mitad superior del tronco, a las 3 semanas del inicio. A los 2 años del inicio del tratamiento acude por presentar lesiones en placa, eritemato-descamativas, con telangiectasias y tapones córneos, en regiones preauriculares y en cuero cabelludo. En la biopsia cutánea se observaba ligera hiperqueratosis infundibular, con dilatación vascular en la dermis superficial e infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares y perifoliculares. Con el diagnóstico de perifoliculitis secundaria a cetuximab se indicó tratamiento con minociclina (100 mg/día durante 4 meses) y metronidazol 0,75% gel, con gran mejoría de las lesiones al mes de tratamiento y resolución completa a los 4 meses.

Discusión. Las erupciones acneiformes son el efecto adverso más frecuente en pacientes tratados con cetuximab. Suelen ocurrir en las primeras semanas de tratamiento y consisten en lesiones pápulo-pustulosas, sin comedones, que afectan a cara, cuero cabelludo y parte superior del tronco, pudiendo extenderse a abdomen y extremidades. En los casos leves suele ser suficiente el tratamiento tópico habitual del acné, mientras que en los casos moderados es necesario añadir una tetraciclina oral. Con menor frecuencia puede presentarse xerosis, paroniquia, hiperpigmentación, telangiectasias y tricomegalia.

Conclusión. Presentamos un caso de erupción cutánea secundaria a cetuximab, de aspecto clínico rosaceiforme e inicio tardío, con buena respuesta al tratamiento con tetraciclinas.

31. ACANTOMA DE CÉLULAS CLARAS. ESTUDIO DE 14 CASOS

J. García-Gavín, D. González-Vilas, S. Gómez-Bernal y J. Toribio-Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Introducción. El término Acantoma de Células Claras (ACC) fue acuñado por Degos en 1962. Desde entonces son numerosos los estudios publicados que han contribuido a esclarecer las características clínicas e histopatológicas. A pesar de ello, a día de hoy, la naturaleza de la lesión es desconocida, existiendo un debate establecido entre un origen tumoral o inflamatorio.

Objetivo. Realizar un estudio retrospectivo de los casos vistos en nuestro servicio en los últimos 25 años. Se busca obtener un perfil de paciente tipo, así como esclarecer posibles patrones y he-

chos histopatológicos que contribuyan a delimitar la histogénesis entidad.

Material y métodos. Revisamos las piezas de biopsia archivadas en nuestro Departamento con el diagnóstico de ACC desde 1990 hasta 2008. Se recuperan un total de 14 lesiones pertenecientes a 14 pacientes distintos. Las piezas de biopsia se incluyen de nuevo en bloques de parafina, realizando nuevos cortes de 4-5 μ que se tiñen con hematoxilina-eosina. Un experto dermatopatólogo revisa de nuevo cada caso anotando tanto las características en común como las peculiares de cada lesión.

Resultados. Todos los casos estudiados presentaban las características clínicas e histopatológicas propias de el ACC. Se obtie-

ne un perfil de paciente tipo, adulto con lesión solitaria de pequeño tamaño, eritematosa, localizada habitualmente en piernas. Se definen además dos patrones estructurales histopatológicos, el acantósico reticular y el psoriasiforme. Se define además un hecho no descrito en la histogénesis del ACC: la acantólisis.

Conclusión. Presentamos un estudio clínico-patológico de una serie de 14 ACC, dos de ellos acantolíticos, hecho no reportado previamente en la literatura revisada. La acantosis, a expensas de células claras, se organiza en dos patrones definidos. A día de hoy se desconoce la etiología e histogénesis de esta lesión, con datos tanto a favor de un origen tumoral como inflamatorio.