

**RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES
DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN
VASCO-NAVARRO-ARAGONESA-RIOJANA
DE LA AEDV**

Reunión de la Sección Vasco-Navarro-Aragonesa-Riojana
de la AEDV

Pamplona, 27 de septiembre de 2008

Reunión de la Sección Vasco-Navarro-Aragonesa-Riojana
de la AEDV

San Sebastián, 14 de marzo de 2009

Reunión de la Sección Vasco-Navarro-Aragonesa-Riojana
de la AEDV

Zaragoza, 24 de octubre de 2009

RESÚMENES

REUNIÓN DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRO-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV Pamplona, 27 de septiembre de 2008

1. MEJORA DE ÚLCERAS PROVOCADAS POR CALCIFILAXIA TRAS TRATAMIENTO CON TIOSULFATO SÓDICO INTRAVENOSO

L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Marqués Martín,
M. Navedo de las Heras y M. Pretel Irazábal

*Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.
España.*

Introducción. La calcifilaxia es una rara vasculopatía caracterizada por isquemia y necrosis cutánea debido a calcificación, fibroplasia de la íntima y trombosis de las arteriolas paniculares. Afecta más frecuentemente a pacientes con insuficiencia renal crónica terminal. El pronóstico es pobre a pesar de los tratamientos, con morbilidad en forma de infecciones, fallo orgánico y dolor, y tasas de mortalidad de hasta 60-80%.

Caso clínico. Mujer de 66 años, trasplantada renal, que consulta por úlceras dolorosas en piernas. Con la sospecha de calcifilaxia, se realizan radiografías de regiones gemelares mediante técnica mamográfica, confirmándose la presencia de abundantes calcificaciones vasculares que afectan a todo el territorio radiografiado. Se realizan curas diarias de las úlceras y se inicia tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso. Al principio se observa mejoría de las úlceras y la paciente comenta una clara reducción del dolor, pero posteriormente aparecen nuevas úlceras. Las lesiones siguen una evolución oscilante con mejoría y deterioro, pero tras un aumento de la dosis de tiosulfato sódico, se observa una clara mejoría.

Discusión. El tiosulfato sódico se ha utilizado en la calcifilaxia debido a su actividad como antioxidante y como quelante. Es capaz de quelar calcio de los depósitos en tejidos blandos y sus propiedades antioxidantes pueden promover una reversión de la disfunción endotelial, resultando en una vasodilatación y una reducción del dolor. En 2004 se describió el primer caso de un paciente con calcifilaxia que mejoró tras tratamiento con tiosulfato sódico. Desde entonces se han descrito varios casos de pacientes tratados con este fármaco. En la mayoría de ellos se consiguió una resolución de las lesiones y mejoría del dolor. Esto contrasta con el pobre pronóstico de los pacientes que siguen un tratamiento convencional.

Conclusión. El tiosulfato sódico puede ser útil en el tratamiento de las úlceras provocadas por calcifilaxia.

Palabras clave. Tratamiento sistémico. Enfermedad vascular.

2. RÁGADES MONSTRUOSAS

V. Morillo Montañés, P. Manrique Martínez, I. Imaz Murga^a,
V. Piñeiro Posse^b, E. de la Puerta Rueda^c, J.L. Artola Igarza,
A. Arechalde Pérez, I. Bilbao Badiola, A. Mariscal Conde
y S. Vildosola Esturo

Servicio de Dermatología, ^aSección de Anatomía Patológica.

*^bServicio de ORL. ^cServicio de Hematología. Hospital Galdakao
Usansolo. España.*

Caso clínico. Paciente de 78 años con antecedentes de EPOC y ex fumador de un paquete al día. En control por el servicio de ORL de nuestro hospital durante dos años, por odinofagia

y ulceraciones orofaríngeas que se extendieron hasta epiglotis y que concluyen con la realización de traqueotomía por un episodio de insuficiencia respiratoria alta. Los posibles diagnósticos sospechados no fueron confirmados a pesar de las múltiples biopsias y cultivos realizados. Los estudios de imagen tampoco fueron concluyentes. Tras dos años de estudio, aparecieron dos grandes placas infiltradas en ambas comisuras bucales, que seguían creciendo a pesar del tratamiento pautado por el servicio de ORL, motivo por el que consultan con Dermatología.

Conclusiones. Consideramos de interés este caso por su escasa frecuencia y porque vuelve a reflejar la dificultad de diagnóstico de varios cuadros en los que aunque el índice de sospecha sea alto, no es posible su confirmación. Recaltar también que fue la afectación cutánea la que aportó el diagnóstico definitivo.

Palabras clave. Diagnóstico.

3. LINFOMA DIFUSO DE CÉLULA GRANDE PRIMARIO CUTÁNEO «TIPO PIERNAS»

C. Corredera-Carrión, V. Fuentelsaz, V. Lezcano, P. Juberías,
M. Ara, M.P. Grasa y F.J. Carapeto

H.C.U. Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Los linfomas de células B primarios cutáneos (LCBPC) son un grupo heterogéneo de linfomas extraganglionares que se manifiestan inicialmente en la piel. Para su diagnóstico es necesario descartar la presencia de linfoma sistémico con participación cutánea secundaria. La mayoría presentan un curso indolente y la supervivencia es excelente. Sin embargo, existe un subgrupo, generalmente localizado en las piernas de carácter más agresivo.

Caso clínico. Mujer de 81 años que acude al servicio de urgencias por presentar desde hace un año episodios de inflamación de la pierna derecha, acompañados desde hace 8 meses de lesiones cutáneas asintomáticas que han ido aumentando de tamaño progresivamente. A la exploración física se aprecia en extremidad inferior derecha: grandes placas eritematovioláceas, algunas ulceradas, de predominio en cara posterior. En dorso de pie y tobillo existen tumoraciones redondeadas de consistencia gomosa que se desarrollan sobre las grandes placas. Biopsia cutánea: infiltrado celular denso formado por centroblastos e inmunoblastos CD20+, CD3+ algunas células, DC79a+, CD30-, citoqueratina-, vimentina-, S-100-, EMA- y cromogranina-. En el servicio de Hematología se descarta la existencia de linfoma sistémico. Con el diagnóstico de linfoma difuso de células grandes cutáneo primario «tipo piernas» se instaura tratamiento quimioterápico con ciclos de Rituximab-CHOP con remisión clínica de las lesiones.

Conclusiones. Presentamos este caso por la gran expresividad clínica de las lesiones en el momento del diagnóstico y pese a ello, la excelente respuesta inicial al tratamiento con remisión completa de las mismas.

Palabras clave. Linfoma. Tumor Maligno. Diagnóstico.

4. LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA B Y MICOSIS FUNGOIDE: UNA INFRECUENTE ASOCIACIÓN

C. López Obregón, M. López Núñez, A. López Pestaña, A. Tuneu Valls, C. Lobo Morán y P. Eguino Gorrochategui

Hospital Donostia. Donostia. Guipúzcoa. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) es un linfoma T cutáneo que en ocasiones se ha relacionado con la aparición de neoplasias secundarias tales como la leucemia linfática crónica (LLC), linfoma linfoplasmocitoide, mieloma múltiple, linfoma folicular centrocítico, linfoma difuso centrocítico, linfoma MALT y linfoma difuso de célula grande, entre otros.

Caso clínico. Varón de 70 años, diagnosticado de LLC-B hacía 18 años, sin haber precisado tratamiento a lo largo de su evolución. Desde hacía 2 años presentaba placas eritematosas e infiltradas en extremidades y tronco, que habían sido catalogadas de dermatitis psoriasiforme. Se realizaron dos biopsias que resultan altamente sugestivas de MF en estadio inicial, siendo el reordenamiento genético del receptor de células T (TCR) positivo. El paciente comenzó tratamiento con corticoides tópicos y fototerapia UVB-NB, mejorando ostensiblemente.

Discusión. La coexistencia de MF y leucemia de células B en el mismo paciente constituye un hallazgo excepcional. En la literatura revisada lo más frecuente es que la MF preceda a la enfermedad hematológica. La aparición de un linfoma cutáneo en un paciente previamente afecto de leucemia es más inusual. En el caso descrito el paciente debutó con una LLC 16 años antes de desarrollar las primeras lesiones cutáneas de MF. El paciente no había sido tratado por la leucemia y, en casos similares, se ha postulado que la propia leucemia causaría un inmunosupresión que favorecería el desarrollo de una segunda neoplasia.

En la literatura hemos encontrado aproximadamente 36 casos de asociación de neoplasias de células de extirpe B y T. Aportamos otro nuevo caso visto en nuestro servicio.

Palabras clave. Leucemia linfática crónica. Micosis fungoide.

5. SÍNDROME DE SÉZARY REFRACTARIO A TRATAMIENTO CON BUENA RESPUESTA A ALEMTUZUMAB (CAMPATH®)

L. Aspe Unanue, R. Izu Belloso, N. Agesta Sánchez, J.A. Ratón Nieto, B. Blaya Álvarez y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo. España.

Introducción. El Síndrome de Sézary es un proceso perteneciente al grupo de linfomas cutáneos de células T, caracterizado por la tríada de eritrodermia generalizada, linfadenopatía y linfocitos atípicos (células de Sézary) circulantes en sangre periférica.

Caso clínico. Mujer de 69 años con antecedente de adenocarcinoma de colon tratado hace 10 años. Ingresó por eritrodermia descamativa intensamente pruriginosa de 2 meses de evolución, con adenopatías inguinales y axilares bilaterales. El estudio anatomopatológico y analítico confirma la sospecha de Síndrome de Sézary y se inicia tratamiento con clorambucilo y prednisona. Ante la falta de respuesta se pasa a tratamiento quimioterápico (2 ciclos de CHOP y posteriormente 4 de FC), el cual igualmente fracasa. Como 4ª línea de tratamiento se decide administrar Alemtuzumab (Campath®), tras lo cual se obtiene una espectacular mejoría clínica y analítica. La paciente permanece en remisión durante 18 meses hasta que reingresa y fallece por un proceso de distinta naturaleza.

Discusión. El tratamiento de elección para el Síndrome de Sézary es la pauta combinada de clorambucilo + prednisona. Existen alternativas terapéuticas como el metotrexato, bexaroteno oral, IFN- α , o la poliquimioterapia, además de los nuevos anticuerpos monoclonales, aunque aún con poca experiencia de uso. El Alemtuzumab (Campath®) es un anticuerpo monoclonal anti-

CD52 indicado para el tratamiento de la leucemia linfocítica crónica de linfocitos B. Se han descrito casos en los que ha resultado ser eficaz para tratar pacientes tanto con Síndrome de Sézary como con Micosis Fungoide. Presentamos este caso por su especial resistencia a los tratamientos convencionales, su extraordinaria respuesta al Alemtuzumab y las complicaciones derivadas del tratamiento.

Palabras clave. Linfoma. Tratamiento sistémico.

6. TUMOR NEUROENDOCRINO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

I. Arrue Míxelena, M.A. Arregui Murua, L. Carnero González, R. González Pérez, I. Trébol Urra, B. Catón Santarán^a y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.

Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. Los tumores neuroendocrinos constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias que pueden localizarse en diversos órganos. Son poco frecuentes aunque probablemente estén infradiagnosticados por la ausencia de expresividad clínica en muchos de los casos.

Casos clínicos. Caso 1: Varón de 72 años que consultó por 3 pápulas eritematosas de 3 mm en región paranasal y párpado inferior derechos, de 20 días de evolución. Se realizó biopsia-extirpación de las tres lesiones con resultado de carcinoma intradérmico con diferenciación neuroendocrina. En la analítica se encontraron niveles moderadamente elevados de cromogranina A. El octreoscan no mostró captación a otros niveles y en tres años de seguimiento el paciente ha permanecido asintomático. Caso 2: Mujer de 62 años, con una placa eritematoviolácea indurada, de 3 cm, en región preesternal, de dos años de evolución. Se tomó una biopsia, informada de neoplasia endocrina bien diferenciada, funcionalmente clasificable como somatostatina. En la analítica se detectaron niveles discretamente elevados de somatostatina. El octreoscan objetivó captación a nivel preesternal y en hemitórax izquierdo. Esta última parecía corresponder a una lesión identificada hace 15 años, de 4 mm, en una mamografía y etiquetada como benigna. Se extirparon ambas lesiones, con informe de metástasis de carcinoma neuroendocrino, sin que se haya encontrado el tumor primario hasta la actualidad.

Discusión. La clasificación de los tumores neuroendocrinos es amplia y compleja. Los más comunes son los gastrointestinales (tumores carcinoides y pancreáticos) y el hígado es el órgano donde metastatizan con mayor frecuencia. Para su diagnóstico deben solicitarse distintas hormonas en sangre periférica y una gammagrafía con octeotido para el estudio de extensión. En los casos de enfermedad localizada el tratamiento de elección es quirúrgico y requieren revisiones periódicas durante años. Destacamos la rareza de la presentación y evolución de nuestros casos.

Palabras clave. Tumor neuroendocrino. Tumor maligno. Metástasis cutánea.

7. ÚLCERA DE LARGA EVOLUCIÓN EN ESPALDA

L. Marqués Martín, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, M. Navedo de las Heras y P. Redondo Bellón

Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las lesiones ulcerosas de larga evolución pueden ser debidas a numerosas causas. Para un diagnóstico correcto es esencial una historia clínica completa, además de un estudio anatomopatológico, y las pruebas complementarias necesarias.

Material y métodos. Presentamos una paciente de 61 años con una lesión ulcerosa en región dorsal de aproximadamente 25 × 30 cm de diámetro de unos 15 años de evolución. La lesión fue extendiéndose en superficie y ulcerándose hasta infiltrar plano muscular y óseo. La paciente había realizado tratamiento corticoideo tópico de larga evolución, sin mejoría del cuadro.

Resultados. El estudio anatomopatológico mostró un carcinoma basocelular de tipo infiltrativo con áreas escamosas. El cultivo de la lesión resultó positivo para *Pseudomonas aeruginosa*. En la RM se observó afectación de cuerpos vertebrales (T7-T8-T11) por contigüidad y del tejido muscular paravertebral. En el estudio de extensión (TAC toracoabdominal y PET) se evidenció afectación de cuerpo vertebral L5, parrilla costal izquierda, cuello de fémur izquierdo, y parénquima pulmonar, con una lesión pulmonar hilar izquierda y nodulación satélite asociada. Se inició tratamiento con radioterapia externa sobre la lesión primaria y sobre la lesión metastásica de cadera, y quimioterapia complementaria con carboplatino y capecitabina.

Discusión. El carcinoma basocelular es el tumor de piel más frecuente. A pesar de su alta incidencia se han descrito menos de 300 casos de metástasis en la literatura. Su diseminación más frecuente es a nivel de ganglios linfáticos, pulmón, hueso y piel. Los factores de riesgo para desarrollar metástasis son: tumor recurrente o de muchos años de evolución, gran tamaño del mismo, invasión local y perineural, historia previa de radioterapia y tipo histológico de mayor agresividad.

Conclusión. En estos casos se hace necesario un tratamiento agresivo multidisciplinar, que incluya cirugía, radioterapia, quimioterapia y nuevas dianas terapéuticas para mejorar la supervivencia de estos pacientes.

Palabras clave. Tumor maligno. Tratamiento sistémico.

8. ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA SECUNDARIA A D-PENICILAMINA

M.A. Arregui Murua, I. Trébol Urrea, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, I. Arrue Mitxelena, L. Carnero González, N. Arbide del Río^a y R. Soloeta Arechavala
Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. La elastosis perforante serpiginosa (EPS) forma parte de las dermatosis perforantes primarias. Se caracteriza por pápulas queratósicas de disposición arciforme, con eliminación transepidérmica de fibras elásticas alteradas. La D-penicilamina es un quelante del cobre, cofactor de la lisil oxidasa esencial para la formación de enlaces cruzados de elastina.

Caso clínico. Varón de 19 años con enfermedad de Wilson en tratamiento con sulfato de zinc y D-penicilamina desde la infancia. Hace 6 años comenzó a desarrollar lesiones queratósicas aisladas en parte posterior de cuello que en el último año fueron extendiéndose por zonas laterales y anterior del mismo. El estudio histológico de una lesión evidenció canales transepidérmicos con restos inflamatorios, celulares y de fibras elásticas fragmentadas. Con tinción de orceína se objetivaban en dermis fibras elásticas rotas y desflecadas, hallazgo típico de la elastólisis secundaria a D-penicilamina. Se instauró tratamiento con corticoide tópico junto con adapaleno en crema y se planteó el trientine como alternativa terapéutica sistémica.

Discusión. Existen 3 variantes de EPS: idiopática (más del 65%), reactiva –asociada a S. Down y otras enfermedades del tejido conectivo– (25-30%) y asociada a D-penicilamina (1%). Los efectos secundarios de la D-penicilamina son sobre todo cutáneos: reacción aguda de hipersensibilidad, procesos inmunológicos (LES, dermatomiositis, enfermedades ampollasas), por alteración del tejido elástico en tratamientos prolongados a dosis altas (EPS, cutis laxa, anetodermia, pseudoxantoma elástico, fra-

gilidad cutánea). El trientine, un quelante del cobre con menor capacidad elastolítica que la D-penicilamina, podría ser una alternativa terapéutica en estos casos.

Palabras clave. Reacción por fármaco. D-penicilamina. Elastosis perforante serpiginosa.

9. FRINODERMA POR HIPOVITAMINOSIS A SECUNDARIA A CIRUGÍA BARIÁTRICA

P. Juberías Gutiérrez, V. Lezcano Biosca, V. Fuentelsaz del Barrio, C. Corredera Carrión, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Frinoderma es una forma de hiperqueratosis folicular, asociado con déficits nutricionales (vitamina A, B, C, E, calórico y ácidos grasos esenciales). Clínicamente se manifiesta como pápulas foliculares hiperqueratósicas eritemato-marrónáceas, de 2 a 6 mm de diámetro, distribuidas en codos, rodillas, muslos y glúteos. En los países desarrollados, frinoderma ocurre como resultado de malabsorción secundaria a causas médicas o quirúrgicas, siendo la desnutrición la primera causa en los países subdesarrollados.

Caso clínico. Paciente varón de 52 años, con antecedentes de insuficiencia renal crónica, insuficiencia cardíaca y cirugía bariátrica, mediante técnica de Scopinaro-Holian (bypass bilio-pancreático y gastrectomía 3/4), hace 8 años por obesidad mórbida, que presentaba, desde hacía 1 año, lesiones asintomáticas, papulosas eritemato-violáceas con tapón córneo central prominente, algunas con pústulas, de predominio en extremidades superiores e inferiores. Asimismo el paciente presentaba debilidad muscular, xerosis conjuntival y nictalopia. Las determinaciones de proteína transportadora de retinol y vitamina A resultaron bajas. Se inició tratamiento con vitamina A a dosis de 50.000 UI diarias, con mejoría clínica del cuadro cutáneo y oftalmológico.

Discusión. Los raros casos de frinoderma descritos en occidente asocian con frecuencia síntomas oculares, debilidad muscular, diarrea o neuritis, y son debidos a deficiencia de vitamina A. Ésta se debe a malabsorción por enfermedad o resección intestinal, asociado a dieta deficiente. Existen 3 casos descritos en los que la causa fue la cirugía de la obesidad con bypass, como es nuestro caso. Destaca la gran expresividad clínica de nuestro paciente que no hemos encontrado en otros casos descritos. El tratamiento consiste en suplementos de vitamina A a dosis de 50-150.000 UI diarias, resolviéndose el cuadro en el plazo de 1 a 4 meses.

Palabras clave. Miscelánea. Diagnóstico.

10. ACNÉ FULMINANS ASOCIADO A ENFERMEDAD DE CROHN

V. Lezcano, P. Juberías, C. Corredera, V. Fuentelsaz, M. Ara y F.J. Carapeto

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Las manifestaciones no digestivas más frecuentes de la enfermedad de Crohn (E.C.) son las osteoarticulares y las cutáneas. La afectación cutánea pueden preceder a la enfermedad o aparecer en el curso de ésta. La incidencia de manifestaciones cutáneas en la E.C se ha estimada que es de un 15-20%. Se han reportado diversas entidades asociadas a la E.C. tales como Síndrome de Sweet, Eritema Elevatum Diutinum, Pénfigo y Pénfigoide, Vitíligo, Eritema polimorfo y Acné Fulminans.

Caso clínico. Paciente de 22 años, con Enfermedad de Crohn de reciente diagnóstico en tratamiento con corticoides orales tras

resección ileocólica. 10 días tras la suspensión del tratamiento esteroideo consultó por aparición de lesiones inflamatorias ulcerocostrosas, dolorosas en espalda, cara y pecho, fiebre y artromialgias. A la exploración física se apreciaban lesiones pápulo-pustulosas ulceradas, nódulos fistulizados con supuración abundante, sangrado y costras hemorrágicas. Se inició tratamiento con Prednisona y Ciprofloxacino oral y a las 2 semanas con isotretinoína oral. Posteriormente se fue disminuyendo la dosis corticoidea y aumentando la de isotretinoína, con lenta pero buena respuesta al tratamiento. A los dos meses del inicio del tratamiento con retinoides presentó rebrote de las lesiones coincidiendo con nuevo episodio diarreico.

Discusión. En numerosas publicaciones acerca de las manifestaciones cutáneas de la enfermedad de Crohn se cita el acné fulminans como asociación infrecuente, pero sólo hemos encontrado la publicación original sobre la que se estableció esta relación sin hallar posteriormente ningún nuevo caso publicado. En nuestro paciente parece que el curso del acné fulminans si que realmente se ve influenciado por la enfermedad de Crohn, y pese a una buena respuesta a isotretinoína oral que nos permitió descender dosis corticoideas, cuando el paciente presentó nuevo brote de EC precisó esteroides para el control de ambas entidades.

Palabras clave. Acné. Enfermedad sistémica.

11. ANGIOMA EN PENACHO

M. Navedo de las Heras, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Marqués Martín, M.J. Eslava García, A. España e I. Sánchez-Carpintero

Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. España.

Introducción. El angioma en penacho es un tumor vascular benigno que suele aparecer en niños menores de un año, de carácter lentamente progresivo aunque puede involucionar espontáneamente. Las lesiones se desarrollan habitualmente en tronco y parte proximal de extremidades. Puede cursar con hipertrichosis e hiperhidrosis. En ocasiones se asocia al fenómeno de Kasabach-Merritt. El tratamiento incluye: crioterapia, cirugía, láser, corticoides e interferón-alfa.

Caso clínico. Niña de 20 meses que acude a consulta con una lesión diagnosticada de angioma en penacho al año de vida. Se manifestó inicialmente al mes de vida. La lesión está localizada en hombro y escápula derecha, constituida por una placa ligeramente protuyente, mal delimitada, con máculas eritemato-violáceas y vello en su interior. Es dolorosa a la palpación y ocasiona impotencia funcional. En las analíticas se evidencia plaquetopenia. El estudio histopatológico y la resonancia confirman el diagnóstico. Se decide tratar con corticoides orales para controlar el dolor, observando mejoría sustancial. Al suspenderlos, al cabo de 1 año, la lesión ha permanecido estable y asintomática. La paciente tiene 4 años y lleva más de 1 año sin tratamiento.

Discusión. El tratamiento de los angiomas en penacho es un tema controvertido, en especial en las formas congénitas en las que la involución espontánea es frecuente. En el caso presentado la lesión apareció al mes de vida y además se asociaba a dolor intenso. Por este motivo se decidió tratarla. La extirpación quirúrgica en este caso es inviable por la extensión. A pesar de presentar plaquetopenia no se desarrolló el fenómeno de Kasabach-Merritt.

Conclusión. El uso de corticoides orales puede ser una opción eficaz en el tratamiento del angioma en penacho en especial para el control de dolor.

Palabras clave. Enfermedad vascular. Tumor benigno. Tratamiento sistémico.

12. HEMANGIOMA FACIAL. TRATAMIENTO CON PROPRANOLOL

J. Zubizarreta, P. Eguino, A. Tuneu, A. López-Pestaña, B. Aseginolaza, C. López Obregón y M. López Núñez

Dermatología. Hospital Donostia. Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. A pesar de su evolución autolimitada, los hemangiomas capilares pueden alterar funciones vitales o sensoriales y/o desfigurar a las personas durante su crecimiento. Los corticoides sistémicos son, hasta hoy, la primera línea terapéutica para los hemangiomas capilares problemáticos. Presentamos un niño cuyo hemangioma facial respondió espectacularmente al tratamiento con propranolol oral.

Caso clínico. Varón de 2 meses que nos fue remitido el 02/01/2008 porque un «angioma plano» localizado en la zona de la segunda rama del trigémino se estaba abultando recientemente de día en día. El estudio analítico con pruebas de coagulación fue normal. La eco doppler de la zona mostraba una angioma vascular de bajo flujo. En la resonancia magnética se apreciaba una formación vascular periorbitaria sin afectación craneal. Dado que el hemangioma seguía aumentando de tamaño y Oftalmología valoró que había un riesgo de ambliopía, iniciamos tratamiento con prednisona 3 mg/kg/día el día 15/02/2008. El hemangioma remitió de tamaño, y a finales de mayo se suspendió la medicación. En junio el hemangioma volvió a crecer, por lo que el 23/06/08 se inició tratamiento con propranolol 2 mg/kg/día, como uso compasivo, con una respuesta mejor y más rápida que con la prednisona.

Conclusiones. Las lesiones vasculares congénitas se clasifican en malformaciones y hemangiomas. Los hemangiomas capilares infantiles se caracterizan por una fase de crecimiento rápido de meses y una fase de involución. Se conocen poco los factores que regulan el crecimiento y la involución de los hemangiomas. En junio de 2008 se publicó una serie de 11 niños cuyos hemangiomas habían sido tratados con propranolol con unos resultados espectaculares. El propranolol podría actuar inhibiendo la expresión de factores de crecimiento fibroblásticos y endoteliales, e induciendo vasoconstricción y apoptosis de células endoteliales. En nuestro paciente, la rápida respuesta del hemangioma sin efectos secundarios, corrobora –en nuestro caso– los resultados publicados sobre el propranolol en el tratamiento de los hemangiomas infantiles.

Palabras clave. Tumor benigno. Tratamiento sistémico.

13. VERRUGAS GENERALIZADAS EN PACIENTE CON PSORIASIS: RESPUESTA A ACITRETINO

L. Carnero González, M.C. Montis Palos, Z. Martínez de Lagrán, R. González Pérez, I. Arrue Mitxelena, M.A. Arregui Murua y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. Las verrugas comunes son muy frecuentes en niños y adultos, con una prevalencia del 10%. En ocasiones suponen para el médico un reto terapéutico, sobre todo cuando son inestéticas, múltiples y recalcitrantes, como en nuestro paciente.

Caso clínico. Varón de 58 años, con psoriasis desde los 15, que consultó por la aparición de múltiples verrugas víricas sobre las placas psoriásicas. Las serologías para VHB, VHC y VIH eran negativas. El diagnóstico de verruga común se confirmó histológicamente, iniciándose tratamiento con acitretino 35 mg/día. Al mes y medio de tratamiento, las lesiones verrucosas habían desaparecido casi por completo, pero persistían las placas de psoriasis, por lo que se decidió asociar tratamiento con UVB de banda estrecha, con excelente respuesta.

Discusión. Los retinoides orales se han empleado en el tratamiento de las verrugas puesto que tienen una serie de efectos

biológicos sobre el metabolismo celular, incluyendo la regulación del crecimiento y su diferenciación. Como la replicación del HPV interviene en la diferenciación queratinocítica, es posible que el acitretino sea capaz de inhibir la replicación dentro de las células afectadas. Por este motivo, aunque los retinoides sistémicos no erradican la infección por HPV, pueden ser utilizados como alternativa terapéutica en casos de verrugas múltiples y recalcitrantes.

Palabras clave. Psoriasis. Infección Vírica. Acitretino.

14. AFECTACIÓN ÓSEA SEVERA EN UN PACIENTE CON LEPROMATOSA

Z. Martínez de Lagrán, R. González Pérez, I. García-Río, I. Trébol Urra, M.N. Saracibar Oyón^a, M.C. Montis Palos y R. Soloeta Arechavala

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. Aunque la prevalencia global de lepra se ha reducido de forma significativa en los últimos años, no debe considerarse una patología excepcional en nuestro medio, preferentemente asociada a la inmigración. Uno de los principales factores pronósticos y desafíos terapéuticos de la enfermedad es la afectación ósea, que puede provocar secuelas y discapacidades permanentes. Presentamos un caso de lepra lepromatosa asociado a patología ósea severa.

Caso clínico. Varón de 34 años, originario de Nigeria y diagnosticado de lepra lepromatosa en 2004. Coincidiendo con la finalización del tratamiento específico de la enfermedad y del inicio de su actividad laboral en la construcción, comenzó con un cuadro de fiebre y mal estado general, acompañado de un intenso edema en el pie derecho y de la aparición de una úlcera exudativa en la planta de dicho pie. Radiológicamente se observaban signos de osteomielitis y necrosis parcial de la cabeza del 3.º metatarsiano y de la base de la falange proximal de ese dedo, que provocaban la luxación de la articulación. Valorado por el servicio de Traumatología, se consideró necesaria la amputación del metatarsiano y de las falanges, junto al inicio de tratamiento antibiótico sistémico. La evolución posterior ha sido satisfactoria y mediante un sistema de cura por aspiración (VAC) se está consiguiendo el cierre de la zona amputada por segunda intención. Además, el paciente presenta signos de daño óseo (reabsorción de las falanges distales y lesiones quísticas) a otros niveles, especialmente en el 2.º y 5.º dedo de la mano derecha, por lo que, aunque no existe una clara evidencia científica de su eficacia, se le está administrando calcio, vitamina D y calcitonina.

Comentario. La afectación ósea en la lepra se clasifica en 3 grandes grupos: lesiones específicas, no específicas y osteoporosis, y puede progresar aunque se haya logrado la curación microbiológica. Esto obliga a realizar un seguimiento minucioso de los pacientes incluso tras haber finalizado el tratamiento específico de la enfermedad, ya que es esencial el diagnóstico y tratamiento precoz de cualquier posible complicación.

Palabras clave. Infección bacteriana. Lepra. Complicaciones óseas.

15. UN CASO IMPORTADO DE CROMOMICOSIS

M.L. Zubiri Ara^a, C. Yus Gotor^b, J. Alfaro^b, I. Gracia Salces^a, A. Rezusta López^c, R. Baldellou Lasierra^a y R. Martín Marco^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cMicrobiología. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. España.

Introducción. La cromomicosis, cromoblastomicosis o dermatitis verrucosa es una micosis que afecta la piel y el tejido celular

subcutáneo causada por los denominados «hongos negros» de la especie dematiaceous (*Phialophora*, *Cladosporium* y *Fonsecaea*), siendo habitual en países de clima tropical y subtropical. El hongo se puede encontrar en el suelo, madera y material en descomposición, habitual en el ambiente rural, produce lesiones de tipo verrucoso, de curso crónico principalmente en extremidades inferiores.

Caso clínico. Mujer de 67 años procedente de Guinea Ecuatorial que presentaba desde hacía más de 30 años una placa en la cara interna del muslo derecho de unos 20 × 30 cm de borde circinado y superficie verrucosa y esclerosa, refiriendo que había sido intervenida en su país hacía 12 años con posterior recidiva. Realizamos una biopsia cutánea, enviando también muestra para cultivo, observándose en el estudio histológico una dermatitis nodular granulomatosa con células gigantes multinucleadas y focos de supuración donde se apreciaban abundantes cuerpos redondos de pared gruesa y pigmentada, de color marrón dorado que se tiñen con PAS y Plata-metenammina, diagnosticándose como micosis cutánea profunda compatible con cromomicosis. El cultivo de la biopsia fue negativo y se realizó con posterioridad un cultivo por raspado de la lesión, creciendo un hongo pendiente de tipificar.

Discusión. La cromomicosis es un tipo de micosis muy rara hasta ahora en nuestro medio, habiéndose descrito algún caso aislado en un paciente inmunodeprimido, es una patología más frecuente en climas cálidos; y en trabajadores rurales produciéndose la infección por inoculación tras heridas en zonas descubiertas, no se suele producir diseminación hematogena de la infección aunque se ha descrito algún caso con afectación cerebral. El tratamiento puede realizarse con antifúngicos como el itraconazol o la terbinafina, solos o combinados, anfotericina B, voriconazol, cirugía o laser CO₂, siendo prolongado y con frecuentes recidivas.

Palabras clave. Cromomicosis. Cromoblastomicosis. Micosis cutánea.

16. PITIRIASIS VERSICOLOR ATRÓFICA

S. Pérez-Barrio, O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, I. Martínez de Lizarduy, A. Fernández de Larrinoa^a y J.M. Careaga Alzaga

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. La *Pitiriasis versicolor* es la infección fúngica superficial más frecuente a nivel mundial, sin embargo, las descripciones en la literatura médica de su variedad atrófica, o también denominada *tiña versicolor atrofante* o *pitiriasis versicolor pseudoatrófica* son escasas.

Material y métodos. Describimos tres casos de *Pitiriasis versicolor atrófica* que recientemente hemos podido observar en nuestro servicio.

Discusión. Este cuadro se manifiesta en forma de lesiones ovales o redondeadas, de coloración blanco-marfil, de aspecto ligeramente deprimido y apergaminado respecto a la piel sana adyacente, y que histológicamente se traduce en una atrofia dérmica y pérdida de las fibras elásticas, además de la presencia de hifas y esporas en la superficie de la capa córnea. La etiología es desconocida, pero se cree que pudiera estar relacionado con el tratamiento incorrecto con corticoides tópicos.

Conclusiones. Es importante tener este cuadro en mente a la hora de realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos que cursen con atrofia cutánea, sobre todo en los casos en los que las lesiones típicas de *pitiriasis versicolor* no estén asociadas.

Palabras clave. Infección fúngica.

17. ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM ASOCIADO A TUBERCULOSIS PULMONAR

M. López Núñez, C. López Obregón, A. Tuneu Valls, A. López Pestaña, P. Eguino Gorrochategui, J. Zubizarreta Salvador y C. Lobo Morán^a

Sección de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. Donostia. Guipúzcoa. España.

Introducción. El eritema elevatum diutinum (EED) es una forma infrecuente de vasculitis cutánea, de curso crónico y etiología desconocida. Presentamos un paciente con vasculitis leucocitoclástica tipo Schönlein-Henoch, cuyo estudio llevó al diagnóstico de una tuberculosis pulmonar, y que comenzó a presentar lesiones de eritema elevatum diutinum coincidiendo con el inicio del tratamiento tuberculostático.

Caso clínico. Varón de 39 años que comenzó en enero de 2008 con lesiones purpúricas en piernas y artritis. En la biopsia se observó una vasculitis leucocitoclástica con depósitos perivasculares de IgA y C3, compatible con púrpura de Schönlein-Henoch. Se inició tratamiento con AINEs y reposo. Dos meses después presentó un empeoramiento, con lesiones purpúricas nuevas e inflamación articular, asociándose al tratamiento colchicina. Además, el paciente refería intensa pérdida de peso, cuyo estudio evidenció una tuberculosis pulmonar, pautándose tratamiento con tuberculostáticos. A las 2 semanas aparecieron lesiones purpúricas nuevas que evolucionaron a pápulas y nódulos dolorosos en codos, rodillas y palmas de las manos. La biopsia fue compatible con EED, con depósitos de IgA perivasculares. Se inició tratamiento con sulfona, con mejoría progresiva de las lesiones.

Discusión. El EED se puede asociar a enfermedades del tejido conectivo, infecciones crónicas o recurrentes, alteraciones hematológicas y estados de inmunosupresión. Nuestro paciente presentó inicialmente un cuadro compatible con púrpura de Schönlein-Henoch y cinco meses más tarde desarrolló lesiones de EED. Queda por establecer qué papel ha desarrollado el tratamiento tuberculostático, especialmente la rifampicina, en la aparición del EED. Existen en la literatura pocos casos de EED o púrpura de Schönlein-Henoch asociados a tuberculosis pulmonar o a su tratamiento. La sulfona es el tratamiento de elección. Es común la recurrencia del cuadro tras la suspensión del fármaco, ya que no existe tratamiento curativo.

Palabras clave. Vasculitis leucocitoclástica. Púrpura de Schönlein-Henoch. Eritema elevatum diutinum. Tuberculosis pulmonar.

18. SÍNDROME DE SWEET EN UNA PACIENTE EN TRATAMIENTO CON EFALIZUMAB

A. Sánchez Díez, O. Lasa Elgezua, S. Pérez Barrio, I. Martínez de Lizarduy, M.J. Calderón Gutiérrez, A. Fernández de Larrinoa^a y J.M. Careaga Alzaga

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Efalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado, indicado en el tratamiento de la psoriasis moderada o grave, si han fallado o están contraindicados otros tratamientos sistémicos habituales. Es relativamente nuevo en nuestra práctica habitual.

Caso clínico. Paciente psoriática mal controlada de años de evolución que inicia tratamiento con efalizumab a las dosis habituales. A las pocas semanas, presenta malestar general, febrícula y placas cutáneas edematosas en tronco y extremidades. En la analítica destaca neutrofilia y la biopsia fue compatible con síndrome de Sweet.

Conclusión. Presentamos un caso de síndrome de Sweet posiblemente asociado al tratamiento con efalizumab.

Palabras clave. Reacción por fármacos. Psoriasis. Efalizumab. Síndrome de Sweet. Reacción neutrofílica.

19. SÍNDROME DE SWEET ASOCIADO A CARCINOMA DE COLON

V. Fuentelsaz del Barrio, C. Corredera Carrión, P. Juberías Gutiérrez, V. Lezcano Biosca, M. Ara Martín, M.P. Grasa y F.J. Carapeto

Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda se clasifica en grupos según la etiología: idiopática, paraneoplásica, trastornos inflamatorios y autoinmunes como enfermedad inflamatoria intestinal, inducido por fármacos y embarazo. De entre los procesos neoplásicos a los que está asociado el Síndrome de Sweet, los hematológicos respresentan la mayor parte de los mismos siendo los tumores sólidos mucho menos frecuentes. De entre estos últimos los del tracto gastrointestinal son muy infrecuentes.

Caso clínico. Paciente de 74 años con antecedentes de HTA y TVP en extremidad inferior derecha en tratamiento con anticoagulantes orales, que acude a Urgencias por presentar lesiones cutáneas pruriginosas de 2 días de evolución con fiebre y malestar general. A la exploración física destacan: lesiones papulosas eritematosas, alguna de ellas purpúricas, confluyentes, duras al tacto, de aspecto pseudovesiculoso en el centro y otras pustulosas localizadas en dorso y palmas de manos, brazos y tercio superior de tronco. Lesiones maculo-papulosas eritematosas con centro pustuloso en EEII. El paciente es ingresado bajo la sospecha clínica de posible Síndrome de Sweet vs. Eritema exudativo multiforme. La biopsia confirmó el diagnóstico de dermatosis neutrofílica aguda. Durante su ingreso destaca una anemia microcítica, y un test de sangre oculta en heces positiva. Se le realizó una colonoscopia en la que se apreciaban dos lesiones rectales polipoideas que resultaron ser un Adenocarcinoma de colon. El paciente mejoró rápidamente con corticoides orales y tópicos, y posteriormente fue intervenido quirúrgicamente.

Conclusiones. Presentamos este caso por estar asociado a una neoplasia poco frecuente entre los tumores sólidos. Destacamos la necesidad de investigar la etiología en los casos de síndrome de Sweet.

Palabras clave. Síndrome de Sweet. Dermatitis paraneoplásica.

20. SÍNDROME DE SWEET CON AFECTACIÓN PULMONAR GRAVE

P. Manrique Martínez, A. Arechalde Pérez, A. Álvarez Leire, L. Altube Urrengochea, V. Morillo Montañés, J.L. Artola Igarza, I. Bilbao Badiola y A. Mariscal Polo

Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao. España.

Introducción. El síndrome de Sweet pertenece al grupo de las dermatosis neutrofílicas cursando con lesiones cutáneas, fiebre y neutrofilia. En un 30 % de los casos puede asociarse y/o seguirse de cuadros linfoproliferativos. Pueden aparecer en el curso de la evolución varios brotes que repiten la misma sintomatología. Aparte de la afectación dermatológica se han descrito infiltrados de neutrófilos a nivel de cerebro, pulmones, corazón e hígado.

Caso clínico. Describimos el cuadro de una paciente de 70 años sin antecedentes personales de interés que visitamos en la consulta por lesiones cutáneas clínica e histológicamente características de síndrome de Sweet. 48 horas después comienza con un cuadro de hemorragia pulmonar masiva que requirió ingreso en U.C.I. El estudio pulmonar y sistémico fue compatible con afectación pulmonar de síndrome de Sweet. La paciente fue tratada

con corticoides generales con buena evolución y sigue siendo controlada en la consulta de dermatología.

Discusión. La afectación orgánica extracutánea (aparte de las que conforman el síndrome) es poco frecuente en el síndrome de Sweet. Las localizaciones neurológica y pulmonar son las más graves.

Palabras clave. Enfermedad sistémica. Diagnóstico. Tratamiento sistémico.

21. LESIONES ULCERO-NECRÓTICAS EN EXTREMIDADES INFERIORES

M.E. del Prado, Y. Gilaberte, M.C. Coscojuela, M.D. García Prats^a y M. Omatos^b

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía patológica. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital San Jorge. Huesca. España.

Introducción. El anticuerpo antifosfolípido es una Ig G, Ig M o bien la presencia de ambas, que «in vitro» producen una estimulación de la hipocoagulabilidad, con tendencia a la hemorragia, ya que prolongan el PTT activado o menos frecuentemente alargan el PT. Pero «in vivo» se produce, paradójicamente el efecto contrario, es decir, un efecto coagulante con tendencia a la trombosis.

Caso clínico. Hombre de 23 años remitido desde atención primaria a nuestras consultas, en Julio de 2008, porque desde hacía un mes había comenzado con lesiones a nivel de pies, sobre todo en arcos plantares que habían aumentado en número y extensión, a lo largo de ambas piernas hasta rodillas. Presentaba: placas eritemato-purpúricas de distintos tamaños localizadas a nivel de maleos externos y dorsos de ambos pies, sobre las que asentaban lesiones hemorrágico-costrosas de distintos tamaños con aspecto necrótico central, el área comprendida desde los tobillos hasta las rodillas presentaba lesiones de similares características a las descritas pero de menor tamaño, coloración purpúrica y no palpables. A pesar del aspecto y las extensiones de las lesiones el paciente se encontraba asintomático. En las pruebas complementarias practicadas, destaca un positivo débil al Anticoagulante lúpico: 1,28, ratio entre 1,2-1,5. Biopsia cutánea: acantosis irregular de la epidermis con áreas de ulceración y pérdida del epitelio de superficie. En la dermis subyacente, se observan abundantes fenómenos purpúricos con extravasación de hematíes, así como proliferación vascular de pequeño calibre, infiltrados a su vez por linfocitos, moderados polimorfonucleares-neutrófilos y algunos eosinófilos. Algunas estructuras vasculares muestran endotelios prominentes y paredes engrosadas con homogeneización eosinófila de su pared. Algunos capilares muestran obstrucción. Tinción Rojo Congo: negativo para amiloide. Diagnóstico Histopatológico: desde un punto de vista morfológico el cuadro puede ser secundario a un estatus crónico de isquemia, con alteración de la pared de los capilares con infiltración linfocítica de forma predominante. El paciente fue remitido a Medicina Interna para valoración y estudio de un posible síndrome antifosfolípido.

Discusión. El caso que presentamos ésta en espera de ser filiado. *Palabras clave.* Síndrome antifosfolípido. Anticoagulante lúpico. Anticuerpos anticardiolipina.

22. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE Y PÁPULAS FACIALES

A. López Pestaña, A. Tuneu Valls, C. Lobo Morán, J. Zubizarreta Salvador y M. López Núñez

Hospital Donostia. San Sebastián. Donostia. España.

Introducción. La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una variante de liquen plano pilar (LPP), que afecta generalmente a mujeres

postmenopáusicas. Junto al retroceso de la línea de implantación frontotemporal del cuero cabelludo, es frecuente observar alopecia de cejas y ocasionalmente de axilas, brazos, piernas o abdomen. En algunos casos se han descrito pápulas foliculares faciales.

Casos clínicos. Se presentan cinco mujeres que consultaron por la aparición de diminutas pápulas faciales. Dos de ellas habían desarrollado cicatrices atróficas e hiperpigmentadas. En la exploración, mostraban en mayor o menor grado, una alopecia cicatricial a nivel frontotemporal tipo AFF, y alopecia de cejas, dorso de antebrazos y manos. Las biopsias del cuero cabelludo fueron compatibles con LPP, y las de la piel facial, mostraron una dermatitis liquenoide. La analítica de sangre, ANA y serología de hepatitis B y C, fueron normales. Se pautó tratamiento con corticoides y tacrolimus tópico y dos iniciaron tratamiento con hidrocicloroquina, con leve mejoría en una de ellas.

Discusión. Nuestras pacientes tenían una AFF, con alopecia en otras áreas y pápulas faciales. Estos rasgos recuerdan a los que definen el síndrome de Piccardi-Lassueur-Graham Little (SPGL). En la literatura hemos encontrado dos casos de AFF con pápulas faciales o en miembros. Desconocemos si estos cuadros son en realidad poco frecuentes o han sido infradiagnosticados. Finalmente, queremos destacar la tendencia a la formación de cicatrices, por lo que debería plantearse la realización de un tratamiento sistémico. La ciclosporina A, eficaz en algunos casos de SPGL, podría ser de utilidad.

Palabras clave. Dermatitis liquenoide. Pelo.

23. QUERATOSIS FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE

I. Martínez de Lizarduy, S. Pérez Barrio, A. Sánchez Díez, O. Lasa Elgueza, R. Izu Belloso, A. Fernández de Larrinoa y J.M. Careaga Alzaga

Hospital de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Presentamos el caso de un varón joven con queratosis pilar extensa y alopecia cicatricial en cuero cabelludo de inicio en la pubertad. Aparentemente no existen otros familiares afectados.

Discusión. Dentro de los síndromes descritos que presentan una queratosis folicular atrofiante existe una gran heterogeneidad clínica, genética y de nomenclatura que hacen que la lectura de la literatura publicada nos aporte a veces más confusión que certezas. Intentaremos clarificar esta variedad de enfermedades e incluir nuestro caso dentro de ese uno de estos cuadros.

Palabras clave. Genodermatosis. Pelo.

24. QUERATODERMIA PUNCTATA PALMOPLANTAR (SÍNDROME DE BRAUER-BUSCHKE-FISCHER)

A. Mariscal Polo, P. Manrique Martínez, J.L. Artola Igarza, V. Morillo Montañés, A. Arechalde Pérez, S. Vildósola Esturo, I. Bilbao Badiola e I. Imaz Murga^a

Servicio de Dermatología y de ^aAnatomía Patológica. Hospital Galdakao-Usánsolo. Vizcaya. España.

Introducción. La Queratodermia Punctata Palmoplantar (QPPP) es un trastorno de la queratinización que se caracteriza por presentar elementos papulosos hiperqueratósicos, distribuidos de forma irregular sobre las superficies palmoplantares. Es una genodermatosis infrecuente, con un patrón de herencia autosómico dominante, aunque también se han descrito casos esporádicos y asociados a tumores.

Casos clínicos. Caso 1: Varón de 79 años con lesiones papulosas hiperqueratósicas, pruriginosas en plantas, de 1 año de evolución, con posterior afectación de palmas. Caso 2: Mujer de 46 años (hija del paciente anterior) con lesiones papulosas, asintomáticas en palmas de 6 años de evolución. Tiene una hija con las mismas lesiones. Caso 3: Varón de 46 años con múltiples lesiones hiperqueratósicas en palmas y plantas de años de evolución. Un abuelo y un tío presentan lesiones similares. Caso 4: Mujer de 41 años con pápulas queratósicas blanco amarillentas de localización palmoplantar. Su padre presenta lesiones idénticas. Caso 5: Varón de 71 años con lesiones papulosas queratósicas en palmas y plantas de 50 años de evolución.

Discusión. Las queratodermias palmoplantares (QPP) representan un grupo variado de trastornos hereditarios y adquiridos. Las QPP heredadas son poco frecuentes y se clasifican en 3 tipos: difusa, focal y punteada. La QPPP fue descrita en 1910 por Buschke y Fischer, y en 1913 por Brauer, suele iniciarse en la adolescencia o a partir de los 20 años. Se caracteriza por la presencia de múltiples elementos queratósicos, firmes y traslúcidos que con el tiempo se vuelven opacos y verrucosos. La mayoría de los casos son asintomáticos. La histología se caracteriza por la presencia de hiperqueratosis masiva, hipergranulosis, ausencia de infiltrado inflamatorio en dermis y ausencia de lamela corneal. El diagnóstico diferencial debe hacerse con diferentes entidades: verrugas vulgares, poroqueratosis punctata palmoplantar, queratoderma espinulosa palmoplantar, acroqueratoelastoidosis, liquen plano. El tratamiento es sintomático, se han utilizado queratolíticos, retinoides tópicos y sistémicos, análogos de la vit. D, con resultados variables. Presentamos 5 casos de QPPP de aparición familiar.

Palabras clave. Diagnóstico.

25. LESIÓN CONGÉNITA DE LA LÍNEA MEDIA

B. Navajas Pinedo, M.R. González Hermosa, J.L. Díaz Ramón, A. de Vicente Aguirre, S. González Rodríguez^a y J.L. Díaz Pérez

Servicios de Dermatología y ^aNeurocirugía. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

Introducción. Los defectos congénitos de la línea media son raros en la práctica dermatológica pediátrica. Se pueden manifestar al nacimiento o en la infancia por complicaciones locales o afectación del SNC. El quiste dermoide es la causa más frecuente de nódulos en cuero cabelludo en niños.

Caso clínico. Niña de 2 años de edad, sin antecedentes de interés. Consulta por lesión cutánea en cuero cabelludo a nivel de fontanela anterior de 4 meses de evolución, asintomática, de consistencia gomosa, adherida a planos profundos, bien circunscrita, con piel suprayacente de aspecto normal y sin clínica neurológica acompañante. Las pruebas de imagen (ecografía y RM) definían una lesión de características benignas en cisura coronaria adyacente al seno longitudinal superior, sin afectación de estructuras intracraneales. El TAC mostraba una lesión lítica a dicho nivel. Es intervenida quirúrgicamente por el servicio de neurocirugía, con diagnóstico histológico compatible con quiste dermoide.

Conclusiones. Las alteraciones del desarrollo embrionario que dan lugar a lesiones en la línea media o sus proximidades son poco frecuentes. En ocasiones se asocian a defectos neurológicos. Algunas alteraciones cutáneas asociadas deberían hacer pensar en esta posibilidad. Es imprescindible el estudio radiológico completo antes de la cirugía, biopsia o PAAF. El reconocimiento y diagnóstico precoz de estas lesiones permite evitar complicaciones y secuelas derivadas.

Palabras clave. Miscelánea.

26. ADENOMATOSIS PAPILAR SUPERFICIAL DEL PEZÓN EN UNA PACIENTE DE 12 AÑOS

A.X. de Vicente Aguirre, J. Gardeazábal García, E. Acebo Mariñas, M. Lázaro Serrano, I. Allende Markixana y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. España.

Introducción. La adenomatosis papilar superficial del pezón es una patología poco frecuente en la práctica clínica dermatológica. Se trata de un tumor benigno derivado de los ductos lactíferos que se presenta habitualmente en mujeres perimenopáusicas en forma de una lesión única, nodular, que puede acompañarse de prurito, telorrea o eritema.

Caso clínico. Mujer de 12 años que presenta una tumoración blanda de 2 cm de diámetro adyacente al pezón, asintomática, que ha crecido progresivamente con el desarrollo mamario. El estudio histológico tras la extirpación de la lesión resulta diagnóstico de adenomatosis papilar superficial del pezón.

Discusión. La adenomatosis papilar superficial también denominada papilomatosis florida del pezón, fue descrita por Jones en 1955. Existen pocos casos descritos en la literatura y su importancia radica en que la enfermedad puede imitar distintas entidades patológicas. Entre ellas, desde el punto de vista clínico el eczema y principalmente, la enfermedad de Paget, deben descartarse. Anatomopatológicamente debe diferenciarse del adenocarcinoma intraductal bien diferenciado así como de otras entidades como el hidradenoma papilífero o el siringoadenoma papilífero.

Conclusión. Presentamos un caso de adenomatosis papilar superficial del pezón en una niña de 12 años, una rara entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Se trata de un tumor benigno cuyo mayor dilema es diferenciarlo de otras patologías de mayor morbilidad, echo que en algunas situaciones es complicado, dada las características clínicas e histológicas de la enfermedad.

Palabras clave. Tumor benigno.

27. HIDRADENOMA DE CÉLULAS CLARAS

M. Lázaro, X. Eizagirre, B. Navajas, L. Aspe, L. Mosteiro^a y J.L. Díaz Pérez

Servicio Dermatología y ^aServicio Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Barakaldo. España.

Introducción. El hidradenoma es un tumor aneural benigno, estrechamente relacionado con el poroma, que clásicamente se ha considerado de naturaleza ecrina aunque en la actualidad hay autores que defienden que puede presentar tanto diferenciación ecrina como apocrina. Clínicamente, suele presentarse como un nódulo solitario asintomático de crecimiento progresivo, localizado con más frecuencia en la región de cabeza y cuello, aunque carece de características clínicas específicas que lo identifiquen, por lo que siempre es necesaria la biopsia para realizar el diagnóstico de certeza. Histológicamente, el hidradenoma suele presentarse como un tumor dérmico con un patrón nodular bien delimitado. En algunos casos, existe un componente yuxtaepidérmico superficial con múltiples puntos de unión a la epidermis, de forma muy parecida al poroma, mientras que en otros la localización es más profunda. Es posible encontrar diferentes tipos celulares en el hidradenoma, siendo habitualmente las células claras el tipo predominante. Se puede encontrar también diferenciación ductal, aunque ésta suele ser menos intensa que en el poroma. Dada la naturaleza benigna de la lesión, la escisión conservadora es curativa.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de una mujer de 96 años que consultaba por una lesión asintomática en cuero cabelludo de tiempo de evolución desconocido y crecimiento progresivo. A la exploración física, se apreciaba una lesión nódulo-quistica de 40 × 36 mm de tamaño en región interparietal.

tal. El examen histológico permitió realizar el diagnóstico de hidradenoma de células claras, realizándose posteriormente extirpación simple del resto de la lesión, sin evidencia de recidiva hasta la fecha en controles posteriores.

Palabras clave. Tumor benigno.

28. LESIÓN PAPULOSA EN LA MEJILLA

G. Ruiz-Carrillo Ramírez, A. España Alonso, M. Pretel Irazábal, L. Aguado Gil, L. Marquès Martín, M. Navedo de las Heras y M.A. Idoate Gastearena^a

Departamentos de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El mastocitoma solitario es una forma de mastocitosis cutánea que se caracteriza por una mácula, pápula o tumoración rojiza o marronácea, con signo de Darier positivo, que se presenta habitualmente en niños menores de 3 años y cuyo curso habitual es la autoinvolución.

Caso clínico. Varón de 65 años que consulta por presentar una lesión en la mejilla derecha desde el 2005, que permanece esta-

ble de tamaño y que había sido diagnosticada como lesión compatible con quiste epidérmico. Presenta unos 3 o 4 episodios de prurito y formación de ampollas al año. No presenta historia de ruborización, diarrea ni asma. A la exploración se aprecia una pápula de 1,5 cm de diámetro, de coloración amarillenta, de bordes regulares, no infiltrada. Se realiza biopsia punch de la lesión. El diagnóstico histopatológico es de mastocitoma. Como pruebas complementarias se solicita un hemograma, pruebas de función hepática, triptasa sérica y una ecografía abdominal, que son informadas como dentro de la normalidad. Se propone extirpación quirúrgica de la lesión.

Discusión. El mastocitoma solitario es una forma poco frecuente de mastocitosis con pocos casos descritos en los adultos. Suelen aparecer en el tronco si bien pueden aparecer en cualquier localización. No presenta asociación con afectación sistémica. Las opciones terapéuticas incluyen la observación, los corticoides tópicos o intralesionales y la extirpación.

Conclusiones. Ante una lesión marronácea con episodios de inflamación, prurito y formación de ampollas se ha de sospechar un mastocitoma solitario.

Palabras clave. Tumor benigno. Diagnóstico.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRO-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV San Sebastián, 14 de marzo de 2009

1. LEPROA PAUCIBACILAR CON LESIÓN ÚNICA

M.A. Arregui Murua, A. Gurra Guerra y J.M. Arrinda Yeregui^a
*Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.
Hospital del Bidasoa. Hondarribia. Guipúzcoa. España.*

Introducción. La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica producida por *Mycobacterium leprae* que afecta principalmente a la piel y los nervios periféricos. Dependiendo del número de bacilos y estado inmune del paciente se manifiesta de distintas formas: lepromatosa, tuberculoide, dimorfa e indeterminada.

Caso clínico. Mujer de 31 años, natural de Brasil, en España desde hace 3 años. Se le había practicado pancreatometomía distal con esplenectomía por tumor de páncreas hace 2 años, sin otros antecedentes de interés. Acudió a la consulta de Dermatología por una lesión mal delimitada hipocroma, hipoestésica de 3 cm en antebrazo derecho de algo más de 1 año de evolución. El estudio histológico evidenció lesiones granulomatosas en dermis sin que se consiguiera identificar bacilos a pesar de una búsqueda exhaustiva. El test de la pilocarpina demostró que se trataba de una lesión anhidrótica. No presentaba otras lesiones cutáneas ni afectación neurológica aparente. Se realizó tratamiento según pauta recomendada por la OMS para casos paucibacilares con lesión única (Rifampicina 600 mg, Ofloxacin 400 mg y Minociclina 100 mg en dosis única).

Comentario. La lepra es actualmente endémica en 28 países, encabezados por India y Brasil. Puede ser difícil de diagnosticar fuera de las áreas de endemia debido a su rareza y gran expresividad clínica. Por otra parte tiene un periodo de incubación largo, habitualmente de 4-10 años, que hace que los pacientes hayan abandonado la zona de contagio mucho antes de que comiencen los primeros síntomas. El creciente fenómeno de la inmigración nos debe hacer estar alerta ante la posibilidad de enfermedades no habituales en nuestro medio, para realizar un diagnóstico temprano que permita instaurar un tratamiento precoz evitando secuelas y riesgo de contagio.

Palabras clave. Infección bacteriana.

2. PAPILOMATOSIS VULVAR

B. Blaya Alvarez^a, I. Allende Markixana^a,
A. de Vicente Aguirre^a, X. Eizaguirre de Uriarte^a,
R. Ibarrola Altuna^b y J.L. Díaz-Pérez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Basurto. Bilbao. Vizcaya. España.

Introducción. La papilomatosis vulvar es una condición benigna y normalmente asintomática que afecta aproximadamente al 1% de mujeres y que algunos autores consideran como la contrapartida femenina de las pápulas perladas del pene del varón.

Caso clínico. Una mujer de 35 años sin antecedentes de interés acudió en noviembre de 2007 a nuestras consultas remitida por su ginecólogo por presentar lesiones asintomáticas en vulva de tiempo de evolución desconocido. A la exploración se objetivaron múltiples pápulas blandas de pequeño tamaño situadas en la cara interna de los labios menores, en el introito vaginal. Previamente, su ginecólogo le había realizado cultivos bacterianos de

superficie y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus del papiloma humano (VPH) en moco cervical que resultaron negativos. Realizamos una biopsia de las lesiones en la que se observaron pápulas exofíticas hiperqueratóticas con papilomatosis y acantosis epidérmica, además de hipergranulosis. No se detectó la presencia de coilocitos en la epidermis. Con estos hallazgos, se realizó el diagnóstico de papilomatosis vulvar.

Discusión. La papilomatosis vulvar o papilomatosis escamosa benigna es una variante de la normalidad del epitelio vulvar presente en el 1% de mujeres. Normalmente es asintomática, aunque algunas pacientes refieren prurito o dispareunia asociados. Su relación con el VPH es controvertida, ya que si bien se han publicado algunos casos en los que se ha detectado ADN de VPH, en la mayoría de casos esta prueba resulta negativa. El diagnóstico diferencial de esta entidad debe establecerse fundamentalmente con los condilomas acuminados.

Palabras clave. Miscelánea.

3. PIODERMA GANGRENOSO MÚLTIPLE RECALCITRANTE. TRATAMIENTO CON INFlixIMAB

C. Corredera Carrión, V. Fuentelsaz del Barrio,
P. Juberías Gutiérrez, V. Lezcano Biosca, M. Ara Martín
y F.J. Carapeto

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El pioderma gangrenoso es una enfermedad cutánea crónica que en el 50% de los casos se relaciona con una enfermedad sistémica; las más frecuentes, las enfermedades inflamatorias intestinales. Su tratamiento aún sigue siendo un reto, siendo de elección los corticoides y la ciclosporina A orales. Aún así, no siempre son eficaces, siendo los anti-TNF alfa (infliximab, etanercept y adalimumab) una opción terapéutica prometedora según experiencias recientemente publicadas en los casos recalcitrantes.

Caso clínico. Mujer de 69 años, con antecedentes de HTA y diverticulosis de colon, e intervenida quirúrgicamente hace 16 años de hernia crural bilateral. Presentaba desde hacía 2 años y medio, pioderma gangrenoso en región escapular derecha, así como sobre ambas cicatrices quirúrgicas inguinocrurales, que no se habían resuelto tras ciclos de corticoterapia y ciclosporina A orales. El estudio de posible enfermedad sistémica asociada fue negativo. Añade hace 6 meses nueva lesión de pioderma gangrenoso en zona de cresta ilíaca derecha, por lo que se inicia tratamiento con infliximab en uso compasivo tras su aprobación por la Agencia Española de medicamentos y productos sanitarios, que resultó ser efectivo en la resolución de las lesiones.

Discusión. Los anti-TNF alfa no están formalmente indicados en el tratamiento del pioderma gangrenoso, pero recientemente se publican casos en los que se usan a tal fin cuando el pioderma gangrenoso no responde a las terapias de elección y está asociado a enfermedad inflamatoria intestinal. Es menor la experiencia de su uso en piodermas gangrenosos idiopáticos recalcitrantes, por lo que presentamos nuestro caso.

Palabras clave. Tratamiento sistémico. Pioderma gangrenoso. Infliximab.

4. BLASCHKITIS DEL ADULTO SOBRE POROQUERATOSIS LINEAL

V. Lezcano Biosca, P. Juberías Gutiérrez, V. Fuentelsaz del Barrio, C. Corredera Carrión, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. En 1990 Grosshans y Marot introducen el término Blaschkitis del adulto para describir una erupción aguda de distribución blaschkoide en adultos, diferenciándolo del liquen estriado.

Caso clínico. Mujer 41 años con erupción blaschkoide pruriginosa en hemitórax y hemiabdomen izquierdo. Las lesiones aparecieron sobre otras previas presentes desde la infancia y asintomáticas. Un día antes del inicio del cuadro cesó tratamiento con Brivudina por herpes simple pautado por su Médico de Atención Primaria. A la exploración física se apreciaban dos tipos de lesiones: las de reciente aparición eran pápulas eritematosas de 0,3-0,5 cm de diámetro, que aparecían sobre placas marrónáceas con un borde queratósico sobreelevado. En el estudio histológico de ambas lesiones se evidenció: una dermatitis espongiótica no específica con queratinocitos necróticos y exocitosis de linfocitos, y en la biopsia de las lesiones presentes desde la infancia, una columna de paraqueratosis, debajo de la cual hay una ligera acantopapilomatosis en epidermis. Con los hallazgos clínicos e histológicos se llegó al diagnóstico de Blaschkitis del adulto sobre poroqueratosis lineal.

Discusión. Para algunos autores la blaschkitis del adulto y el liquen estriado del adulto son la misma entidad, otros defienden que se trata de entidades distintas desde el punto de vista clínico e histológico, siendo un tema controvertido y objeto de varias revisiones. Nuestro caso se ajusta a los parámetros clínicos e histológicos descritos por Grosshans, y además asienta sobre lesiones previas de distribución blaschkoide, existiendo escasas publicaciones similares en la literatura.

Palabras clave. Blaschkitis. Liquen estriado. Poroqueratosis lineal.

5. DERMATOSIS ACANTOLÍTICA TRANSITORIA (ENFERMEDAD DE GROVER)

P. Juberías Gutiérrez, V. Lezcano Biosca, C. Corredera Carrión, V. Fuentelsaz del Barrio, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La enfermedad de Grover (dermatosis acantolítica transitoria) es una dermatosis papulovesicular pruriginosa y polimorfa, que se caracteriza desde el punto de vista histológico por acantólisis. Es generalmente autolimitada, aunque el trastorno puede persistir durante semanas o meses, habiéndose asociado con la exposición solar, el calor, la sudoración, tumores e ingresos hospitalarios.

Caso clínico. Presentamos un paciente varón de 63 años con antecedentes personales de HTA, hipercolesterolemia, IAM, insuficiencia renal e intervención quirúrgica de adenoma vellosos de recto hacía un mes y medio. Desde el postoperatorio inmediato, y durante el último mes, el paciente refiere aparición de lesiones maculopapulosas eritematosas, algunas de ellas con vesículas flácidas de contenido seroso de predominio en tronco, así como zonas erosivas de 0,5-1,5 cm. de diámetro, sin afectación de mucosas. Todas las determinaciones analíticas resultaron normales, salvo una insuficiencia renal ya conocida, apreciándose, en la histopatología, acantólisis con hendidura suprabasal y células acantolíticas, e infiltrado inflamatorio dérmico formado por linfocitos. La inmunofluorescencia directa era negativa. El paciente

evolucionó muy favorablemente con la desaparición de lesiones en el plazo de 10 días con corticoides sistémicos a dosis medias de 0,5 mg/kg/día, sin reaparición de las mismas.

Discusión. El diagnóstico de la enfermedad de Grover se basa en la dermatopatología describiéndose 4 patrones principales; como semejantes a los observados en la enfermedad de Darier, el pénfigo, enfermedad de Hailey-Hailey y una forma espongiótica con acantólisis. En nuestro caso la histología se asemejaba al pénfigo vulgar, pero tanto la clínica como la evolución y la inmunofluorescencia directa negativa nos orientó a una enfermedad de Grover.

Palabras clave. Diagnóstico. Enfermedad de Grover.

6. ROSÁCEA FULMINANS EN GESTANTE

V. Fuentelsaz del Barrio, C. Corredera Carrión, V. Lezcano Biosca, P. Juberías Gutiérrez, M. Ara y F.J. Carapeto
Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La rosácea fulminans es una entidad rara que afecta fundamentalmente a las mujeres entre 20 y 30 años, y que consiste en la aparición brusca de pápulas, pústulas y nódulos fundamentalmente en la cara, sin la presencia de comedones. Su etiología sigue siendo desconocida. Presentamos un caso de rosácea fulminans asociada a embarazo que respondió al tratamiento con azitromicina oral y antibióticos tópicos.

Caso clínico. Paciente de 33 años, embarazada de 11 semanas y procedente de Trinidad-Tobago que acude a Urgencias de nuestro hospital por erupción brusca de pápulas, pústulas y nódulos en la cara de 3 semanas de evolución sin ningún otro síntoma salvo náuseas y vómitos propios del primer trimestre del embarazo. La paciente es tratada con azitromicina oral durante 8 semanas, y tratamiento tópico hasta el 8.º mes de embarazo con muy buenos resultados, mejorando progresivamente hasta desaparecer las lesiones en la fase final del embarazo. Los controles ginecológicos han sido normales hasta la fecha, y está a la espera de dar a luz el próximo mes de marzo.

Discusión. La asociación de rosácea fulminans y embarazo está descrito en la literatura en muy pocas ocasiones. Los tratamientos de la rosácea fulminans incluyen retinoides, tetraciclinas, anticonceptivos antiandrogénicos y dapsona, todos ellos contraindicados durante el embarazo. En uno de los casos revisados, el tratamiento con corticoides orales pudo ser causa de la muerte intrauterina del feto. Discutimos sobre la dificultad terapéutica en este caso y la posible etiopatogenia.

Palabras clave. Rosácea fulminans. Embarazo.

7. DERMATOFIBROMA PENETRANTE PROFUNDO

M. López Núñez, C. López Obregón, J. Zubizarreta Salvador, A. Tuneu Valls, C. Lobo Morán^a, A. López Pestaña y A. Jaka Moreno

Sección de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. Donostia. Guipúzcoa. España.

Introducción. El dermatofibroma penetrante profundo (DPP) es un subtipo poco frecuente de histiocitoma fibroso que se origina en el tejido celular subcutáneo o en otros tejidos blandos. Presentamos el caso de un DPP desarrollado en el dorso de la mano de un paciente de 26 años.

Caso clínico. Varón de 26 años que en marzo de 2008 comenzó con una lesión asintomática de crecimiento progresivo en el dorso de la mano derecha. Tres meses después fue extirpada sin realizarse estudio histológico. En octubre de 2008 acudió a nuestras

consultas por induración progresiva de la zona de la cicatriz, que producía molestias con el roce. A la exploración se observaba una tumoración eritematosa hemisférica de 2,5 cm, con una umbilicación central en la zona de la cicatriz previa, indurada y no adherida a planos profundos. Realizamos una biopsia en la que se halló una formación difusa compuesta por fibroblastos, pequeños vasos y haces de colágeno en dermis e hipodermis. El CD34 fue negativo. La lesión fue compatible con dermatofibroma penetrante profundo. Remitimos al paciente a Cirugía Plástica para extirpación completa.

Discusión. El DPP es un tumor que aparece generalmente en el tejido celular subcutáneo o tejidos blandos profundos de las extremidades, aunque puede aparecer en otras localizaciones. Histológicamente comparte muchos rasgos con el histiocitoma fibroso, aunque tiene una arquitectura «estoriforme» más prominente, casi siempre es una lesión bien circunscrita y de mayor tamaño. Los principales diagnósticos diferenciales son el dermatofibroma clásico y el dermatofibrosarcoma protuberans. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, aunque se estima que existe un 20 % de probabilidad de recidiva local.

Palabras clave. Tumor benigno. Dermatofibroma penetrante profundo. Histiocitoma fibroso.

8. DOS CASOS DE HIDROCISTOMA APOCRINO GIGANTE DE LOCALIZACIÓN INUSUAL

Z. Martínez de Lagrán, I. Trébol Urrea, L. Carnero González, B. Catón Santarén^a, J. de Diego Rivas^a, I. Arrue Michelena y R. Soloeta Arechavala

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. Los hidrocistomas son lesiones anexiales quísticas benignas de las glándulas sudoríparas. Clínicamente suelen presentarse como pápulas o nódulos, solitarios o múltiples, y translúcidos, normocoloreados o de tonalidad azulada. La localización más habitual es la cara, principalmente a nivel palpebral y periorbitario, y con menor frecuencia pueden aparecer en el cuero cabelludo, tronco u otras localizaciones. Habitualmente son lesiones pequeñas, inferiores a 1,5 cm de diámetro.

Casos clínicos. Caso 1: Varón de 71 años que consultó por la presencia de una tumoración subcutánea de 8 cm de diámetro en la región lumbosacra, de varios años de evolución y crecimiento progresivo. Tanto las exploraciones complementarias radiológicas solicitadas (RMN y ecografía de partes blandas) como el estudio citológico mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF) orientaron el diagnóstico hacia una lesión de naturaleza quística. El estudio histológico de la pieza completa fue compatible con un hidrocistoma apocrino. Caso 2: Mujer de 78 años, ingresada para una artroplastia total de cadera, a la que se le detectó de manera casual una lesión de 7 × 10 cm de diámetro, translúcida y de consistencia blanda, en la región lumbar baja izquierda, de más de 10 años de evolución, y por la que nunca había consultado por ser totalmente asintomática. Los resultados de la ecografía de partes blandas y PAAF sugirieron que se trataba de una lesión quística y el estudio histológico tras la extirpación completa de la lesión estableció el diagnóstico de hidrocistoma apocrino.

Discusión. Presentamos dos casos de hidrocistomas apocrinos de presentación excepcional, tanto por su tamaño (superior a 7 cm) como por su localización (región lumbosacra), características que de forma conjunta no han sido descritas previamente en la literatura.

Palabras clave. Enfermedad de las glándulas. Tumor benigno. Hidrocistoma.

9. POROCARCINOMA ECRINO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

I. García-Río, V. Almeida Llamas, A. Martínez de Salinas, A. Vigurí Díaz^a y J.J. Aguirre Anda^a

Departamentos de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital de Txagorritxu. Vitoria. España.

Introducción. El porocarcinoma ecrino es un tumor cutáneo maligno del acrosiringio cuya incidencia es excepcional y que fue descrito por primera vez por Pinkus y Mehregan en 1963. Los autores consideraron que la lesión primitiva se trataba de un poroma maligno basándose en la similitud de las células neoplásicas con las del conducto excretor ecrino.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 68 años con antecedentes de HTA, hipercolesterolemia y obesidad. Consultó por presentar desde hacia 20 años una lesión asintomática en pierna izquierda. A la exploración se objetivó a nivel del borde externo del tobillo izquierdo una lesión tumoral excrecente y carnosa de 2 cm de diámetro. Se practicó la extirpación de la lesión cutánea cuyo estudio histológico fue de porocarcinoma ecrino desarrollado sobre un poroma. Se realizó el estudio de extensión que fue negativo.

Discusión. El porocarcinoma ecrino es un tumor cutáneo que deriva de las glándulas sudoríparas ecrinas, de crecimiento lento, localizado predominantemente en la extremidad inferior en personas de edad avanzada. En la mayoría de los casos aparece de novo, sin embargo aproximadamente el 30-50 % de los porocarcinomas descritos estaban asociados a un poroma preexistente, como en nuestro paciente.

Palabras clave. Porocarcinoma ecrino. Poroma.

10. SARCOMA DE EWING CUTÁNEO

G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Aguado Gil, L. Marquès Martín, M. Navedo de las Heras, I. Vera Arlegui^a, M. Arraiza Saras^b, M.A. Idoate Gastearena^c, P. Gil Sánchez e I. Sánchez-Carpintero

Departamentos de Dermatología, ^aPediatría, ^bRadiología y ^cAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La familia de los tumores de Ewing incluye el sarcoma de Ewing (SE) óseo, el sarcoma de Ewing extraóseo y los tumores neuroectodérmicos periféricos primitivos, todos ellos con características inmunohisto-químicas, moleculares y pronósticas comunes. Los tumores primarios en la dermis son excepcionales.

Caso clínico. Niña de 9 años que consulta por presentar una lesión en el hombro derecho de unos 7 meses de evolución. Inicialmente la lesión tenía aspecto de hematoma y, posteriormente, tras experimentar un crecimiento progresivo, la familia decide consultar. A la exploración se aprecia una lesión nodular, bien definida, con una coloración violácea en la superficie. Ecográficamente se aprecia una lesión hipervascular de 2 cm de diámetro, sugestiva de tumor maligno. Se extirpa la lesión completamente. **Resultados.** El diagnóstico histopatológico y molecular (FISH) es de SE cutáneo. Se transfiere a la paciente a Pediatría Oncológica que realiza estadiaje (PET y TAC), que resulta negativo. Actualmente está en tratamiento quimioterápico.

Discusión. Las formas cutáneas y subcutáneas de SE son muy infrecuentes. No existen series amplias, aunque parece que el pronóstico es mejor que el del resto de la familia, quizás debido al diagnóstico precoz o a una particular biología de estas formas clínicas. Un planteamiento terapéutico adecuado sería la cirugía con márgenes libres o radioterapia si no es posible, y quimioterapia.

Conclusiones. Los SE forman parte del diagnóstico diferencial de los tumores de células pequeñas en la piel. El estudio histológico, inmunohisto-químico y citogenético lleva al diagnóstico.

Palabras clave. Tumor maligno.

11. EXTENSIÓN CUTÁNEA DE LINFOMAS DE CÉLULAS B: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

L. Marqués Martín, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, M. Navedo de las Heras, M. Pretel Irazábal, C. Panizo Santos^a, M.A. Idoate Gastearena^b, P. Garrastachu Zumarán^c y A. España Alonso

Departamento de Dermatología. ^aDepartamento de Hematología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. ^cDepartamento de Medicina Nuclear. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La piel puede ser un marcador de procesos internos, bien sea permitiendo su diagnóstico o el seguimiento de su curso clínico. Presentamos dos casos de linfomas no Hodgkin de tipo folicular en los que las manifestaciones cutáneas han sido la herramienta fundamental tanto para su diagnóstico como por su utilidad como marcador pronóstico.

Pacientes, material y métodos. El primer paciente de 63 años presentó como primer signo de su enfermedad lesiones nodulares eritematosas localizadas en línea media de cuero cabelludo. El segundo paciente era una mujer de 57 años diagnosticada de linfoma no Hodgkin folicular, en remisión completa después de diferentes líneas de tratamiento quimioterápico. Diez años después del diagnóstico, le aparecieron nódulos cutáneos violáceos e intensamente pruriginosos, en cara medial de muslo.

Resultados. En el primer caso, el estudio anatomopatológico mostró un linfoma no Hodgkin folicular. El TAC objetivó pequeñas adenopatías cervicales y supraclaviculares. Se inició tratamiento quimioterápico, alcanzando la remisión completa de su enfermedad ganglionar, a la vez que la mejoría de la afectación cutánea. En el segundo, a pesar de iniciar una nueva línea terapéutica, las lesiones cutáneas no se resolvieron, por lo que se realizó una biopsia de las mismas, constatándose la transformación a linfoma difuso de células grandes B. Debido a la progresión de su enfermedad y a la miocardiopatía dilatada producida por antraciclina, la paciente falleció.

Discusión. En el primer caso, las manifestaciones cutáneas y el estudio anatomopatológico de las mismas permitieron alcanzar el diagnóstico, debido a la ausencia de sintomatología sistémica, y obviando la necesidad de recurrir a una biopsia ganglionar. En el segundo caso, la afectación cutánea indicó la transformación a un linfoma de mayor agresividad, permitiendo entender el comportamiento maligno que presentaba un linfoma aparentemente de curso indolente.

Palabras clave. Tumor maligno, tratamiento sistémico.

12. METÁSTASIS DE MELANOMA CUTÁNEO DE LOCALIZACIÓN INFRECUENTE

M. Marquina Iñarrairaegui, M.E. Iglesias Zamora, S. Napal Lecumberri^a, A. Solchaga Martínez^a, M. Gómez Dorronsoro^b, R. Guarch Troyas^c y M. Gállego Culleré

Servicios de Dermatología, ^aUrología y ^bAnatomía Patológica. Hospital de Navarra. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. España.

Introducción. El melanoma maligno es una neoplasia de curso impredecible y con potencial capacidad metastásica a cualquier órgano del cuerpo humano. Hasta una quinta parte de los pacientes acaba desarrollando metástasis, que suelen causar la muerte. En la actualidad es el responsable del 1-2% de muertes por cáncer al año.

Material y método. Presentamos el caso de 3 pacientes diagnosticados de melanoma maligno cutáneo que desarrollaron enfermedad metastásica diseminada con sintomatología clínica sugestiva de afectación del tracto genitourinario.

Resultados. En los 3 pacientes se confirmó la presencia de células tumorales melanocitarias en la vejiga urinaria.

Discusión. En el melanoma maligno cutáneo las localizaciones más frecuentes de metástasis incluyen área de piel adyacente, adenopatías locorreionales, pulmón, cerebro, hígado y huesos. La extensión tumoral a otras zonas anatómicas como vejiga urinaria, próstata e intestino delgado suelen ser hallazgos de las necropsias.

Conclusiones. Los estudios recientes apuntan a que el seguimiento de pacientes con melanoma debe basarse fundamentalmente en la anamnesis y exploración física, solicitando posteriormente los estudios de imagen en caso de detectar anomalías. Dado que los Dermatólogos realizamos el seguimiento de estos casos, es muy importante que no pasemos por alto ningún síntoma sistémico que puedan presentar.

Palabras clave. Melanoma. Metástasis. Vejiga.

13. METÁSTASIS CUTÁNEAS POR GLIOBLASTOMA MULTIFORME

I. Allende Markixana, M. Lázaro Serrano, S. Gómez Muga, R. González Hermosa, V. Velasco Benito y J.L. Díaz Pérez
Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

Introducción. El glioblastoma multiforme (GBM) es una neoplasia maligna intracraneal, muy agresiva. El primer caso de metástasis cutáneas por GBM fue reportado por Figueroa et al. en 2002. Desde entonces, han sido escasos los casos descritos en la literatura. Presentamos un caso de metástasis cutáneas por GBM.

Caso clínico. Varón de 54 años que es remitido desde las consultas de Oncología por lesiones nodulares indoloras en cuero cabelludo de progresivo aumento en número y tamaño. Como antecedente de interés presentaba un GBM extirpado dos años atrás y tratado posteriormente con radioterapia y quimioterapia. Se tomó biopsia de una de las lesiones cutáneas siendo la histología e inmunohistoquímica diagnósticas de metástasis cutánea por GBM.

Discusión. La mayoría de los tumores malignos pueden producir metástasis cutáneas que habitualmente marcan los eventos tardíos en el curso de una neoplasia maligna interna. La incidencia de metástasis a piel en pacientes con neoplasias de fondo es variada, estimándose en 1-10%. El GBM es un tumor poco diferenciado que tiene su origen en el neuroepitelio y tiene la mayor tasa de mortalidad entre todas las neoplasias primarias del sistema nervioso central. Sin embargo no tiene tendencia a invadir vasos por lo que las metástasis extracraneales de este tumor son extremadamente raras (< 2%) y las metástasis cutáneas anecdóticas. Dada su naturaleza altamente maligna, es sorprendente que las metástasis de este tumor sean tan excepcionales. El mecanismo exacto de la propagación de glioblastoma extraneural no está del todo aclarado.

Palabras clave. Tumor maligno. Diagnóstico.

14. ADIPONECROSIS SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

S. Pérez-Barrio, J. Montero Gato^a, A. Aguirre Unceta-Barrenechea^a, A. Fernández de Larrinoa Santamaría^b, R. Izu Belloso y J.M. Careaga Alzaga

Servicios de Dermatología, ^aPediatría y ^bAnatomía Patológica. Hospital de Basurto. Bilbao. Vizcaya. España.

Introducción. La adiponecrosis subcutánea del recién nacido es una paniculitis infrecuente que afecta a neonatos en sus primeros días de vida y que se resuelve espontáneamente.

Caso clínico. Niña de 7 días de vida que ingresó en la Unidad Neonatal por presentar una placa eritemato-violácea de consistencia pétreo en espalda superior dolorosa al tacto, encontrándose afebril y con buen estado general. Como único antecedente de interés

al nacimiento tuvo un APGAR de 7/8 y un pH de 688 que se recuperó en pocas horas sin ninguna complicación. Se tomó una biopsia confirmando el diagnóstico de adiponecrosis subcutánea del recién nacido. La afectación cutánea se fue resolviendo progresivamente pero a las pocas semanas sufrió hipercalcemia.

Discusión. La adiponecrosis subcutánea o necrosis grasa del recién nacido se caracteriza por placas y nódulos normocoloreados o de aspecto violáceo en tronco, nalgas, piernas, brazos y mejillas. Se relaciona con factores fetales como hipoxia, aspiración de meconio o hipotermia y factores maternos como diabetes gestacional o preeclampsia entre otros. Histológicamente se observa una paniculitis lobulillar, con hendiduras en forma de aguja en los lipocitos y las células gigantes. Generalmente se resuelve desde el punto de vista cutáneo sin complicaciones; sin embargo, puede cursar con hipercalcemia y otras alteraciones metabólicas. Ha de distinguirse de otras paniculitis, sobre todo del esclerodema neonatorum, ya ésta última presenta una alta mortalidad.

Conclusiones. A pesar de ser una patología infrecuente, ha de tenerse en cuenta, ya que puede cursar con alteraciones metabólicas graves.

Palabras clave. Miscelánea.

15. LACTANTE CON HIPERTRICOSIS LOCALIZADA EN REGION LUMBAR

L. Aguado Gil^a, G. Ruiz-Carrillo Ramírez^a, L. Marqués Martín^a, M. Navedo de las Heras^a, M.A. Idoate Gastearena^b, M. Pretel Irazábal^a, M.R. Mercado Gutiérrez^c y P. Gil Sánchez^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. ^cDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. España.

Introducción. El hamartoma congénito de músculo liso es una rara lesión cutánea que se observa principalmente en el tronco o las extremidades como una mácula o placa de forma irregular, normocoloreada o levemente hiperpigmentada con folículos pilosos prominentes.

Caso clínico. Lactante de 4 meses que acude a consulta para valoración de lesión en región lumbar izquierda, presente desde el nacimiento. Inicialmente era aplanada y de color sonrosado, y progresivamente ha aumentado de tamaño, se ha abultado ligeramente, y ha aparecido vello en su superficie. El estudio histológico muestra una proliferación bien diferenciada de nidos de células musculares lisas en la dermis y de forma ocasional en la hipodermis.

Discusión. El diagnóstico diferencial del hamartoma congénito de músculo liso incluye el nevus melanocítico congénito, nevus de Becker, mastocitoma solitario, piloleiomioma, mancha café con leche y nevus del folículo piloso.

Conclusiones. El hamartoma de músculo liso es una entidad que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de cualquier lesión congénita que presente folículos pilosos en su superficie.

Palabras clave. Diagnóstico.

16. UTILIDAD DE LAS PRUEBAS EPICUTÁNEAS CON PRODUCTOS PROPIOS. RESULTADOS EN NUESTRO SERVICIO (PERÍODO 2001-2008)

R. González-Pérez, I. Arrue Mitxelena, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, E. Acebo Mariñas, L. Carnero González y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. Diversos estudios han demostrado que añadir a las pruebas epicutáneas los productos propios aportados por los pacientes puede ser determinante para el diagnóstico preciso de una dermatitis de contacto.

Objetivos. Descripción de los resultados obtenidos al parchear los productos propios durante un período de 7 años, con el propósito de establecer la utilidad de emplear sistemáticamente estas sustancias.

Material y métodos. Desde Enero del 2001 a Junio del 2008 se han estudiado con pruebas epicutáneas a 1045 pacientes. A 334, además de la batería estándar del GEIDAC y baterías específicas, se les parcheó, cuando la historia clínica era orientativa, sus propios productos, principalmente cosméticos y medicamentos.

Resultados. En 104 pacientes de los 334 se observaron a las 96 horas respuestas positivas, considerándose en 34 pacientes irritativas (43 parches irritativos) y en 70 pacientes alérgicas (78 parches). Los productos propios que más respuestas alérgicas o fotoalérgicas desencadenaron fueron los medicamentos y los cosméticos. 41 pacientes hubieran sido erróneamente diagnosticados o falsamente negativos de no haber empleado los productos propios y esto se observó especialmente en aquellos casos en los que estaban implicados cosméticos periorculares, hidratantes faciales y fotoprotectores.

Conclusiones. Las pruebas epicutáneas con productos propios son una herramienta útil en el estudio de los pacientes con sospecha de una alergia de contacto, ya que permiten diagnosticar casos que de otro modo se perderían, especialmente cuando estudiamos pacientes con sospecha de alergia frente a fotoprotectores, cosméticos periorculares y cremas hidratantes faciales.

Palabras clave. Miscelánea. Pruebas epicutáneas. Productos propios.

17. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO CAUSADA POR BRAZALETE DE MADERA

S. Gómez, L. Aspe, B. Navajas, I. Ocerín, J.A. Ratón y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. La dermatitis alérgica de contacto por la manipulación de objetos de madera fuera del ambiente laboral es muy poco frecuente. El agente causal más habitual, al igual que ocurre en los casos laborales, son las maderas exóticas.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 23 años de edad que presentó un eccema agudo de contacto en el antebrazo derecho después de llevar un brazalete de madera comprado en una tienda de una Gran Superficie local. Inicialmente el tipo de madera era desconocido; poniéndonos en contacto con el proveedor nos informaron que se trataba de *Dalbergia sissoo*, árbol originario del sur de Asia. El estudio epicutáneo realizado con serrín de dicha madera 10% vas. y el estudio negativo en 11 controles confirmó la naturaleza alérgica de la reacción.

Discusión. No hemos encontrado ningún otro caso de eccema alérgico de contacto por dicha madera, pero cada vez existe una mayor utilización de estas maderas exóticas en los países occidentales por lo que cabe esperar la aparición de nuevos casos en nuestro entorno.

Palabras clave. Dermatitis eccematosa.

18. FENÓMENO DE «PHOTO RECALL» INDUCIDO POR EL DOCETAXEL

I. Ocerín, N. Agesta, B. Blaya, J.L. Díaz Ramón, J. Gardeazábal y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. El fenómeno de «photo recall» es un proceso poco frecuente que consiste en la reactivación de una quemadura solar ya curada tras la administración de algunos medicamentos.

Caso clínico. Mujer de 48 años diagnosticada de metástasis pleurales de carcinoma de mama en Octubre de 2008. Una semana después se va de vacaciones a Lanzarote. Durante su estancia allí, y tras exposición al sol, refiere la aparición de un eritema leve en la cara anterior del tronco que desaparece el 5^a día de vacaciones. Tres días después vuelve y se le administra una dosis de quimioterapia con Docetaxel y Bevacizumab. Al día siguiente acude a urgencias presentando una erupción eritematosa con algunas áreas ampollas en las zonas de su cuerpo previamente afectadas por el eritema solar. Las lesiones van desapareciendo progresivamente a lo largo de dos semanas. Tres semanas después reinicia el tratamiento quimioterápico sin incidencias.

Discusión. El fenómeno de «photo recall» es una dermatopatía de causa poco esclarecida. El medicamento más frecuentemente implicado es el metotrexate. Sólo existe un caso en la literatura asociado a Docetaxel. No hemos encontrado casos relacionados con la toma de Bevacizumab, por la que deducimos que le docetaxel es el agente causal de esta erupción en nuestra paciente.

Conclusión. describimos un caso de fenómeno de photo recall secundario a Docetaxel con una sola referencia previa en la literatura.

Palabra clave. Reacción por fármacos.

19. VITÍLIGO SECUNDARIO A GLIVEC®

A. Arechalde Pérez, P. Manrique Martínez, J.L. Artola Igarza, V. Morillo Montañés, I. Bilbao Badiola y A. Mariscal Polo

Servicio de Dermatología. Hospital de Galdakao. Bizkaia. España.

Introducción. El imatinib mesilato (Glivec®) es un inhibidor de la tirosin quinasa que actúa sobre el oncogén bcr/abl en la leucemia mieloide crónica (LMC). Esta droga también inhibe al receptor del factor de crecimiento derivado de plaquetas y el factor de células madres c-kit. Sus efectos secundarios más comunes son náuseas, vómitos, diarreas, calambres musculares, edema (sobre todo periorbital) y mielosupresión. Un efecto secundario cutáneo es la hipopigmentación cutánea progresiva. Esta hipopigmentación parece ser reversible y dosis dependiente y no parece predecir la respuesta al tratamiento de las células leucémicas ni el resultado clínico.

Caso clínico. Mujer de 38 años en tratamiento con Glivec desde marzo del 2004 por una LMC cromosoma Philadelphia positiva con reordenamiento bcr/abl región génica p210 del tipo b3-a2. La dosis inicial de 400 mg/día permitió una respuesta completa citogenética pero, a los 5 meses de tratamiento, la persistencia de bcr/abl p210 en el estudio molecular en sangre periférica y médula ósea motivó el aumento de la dosis a 800 mg/día buscando la remisión molecular. Los efectos secundarios sufridos por la paciente han sido edemas, calambres, náuseas y vómitos. En mayo 2005 se realiza aféresis de progenitores de médula ósea para poder llevar a cabo un auto-transplante de médula ósea en caso necesario. Pocos meses después, la paciente señala la aparición de una hipopigmentación en la ingle derecha que coincide con la zona de pose del catéter de Hickman en vena femoral derecha. Esta hipopigmentación es progresiva, y se ha ido extendiendo hacia el abdomen hasta la línea media y hacia cadera dcha.

Comentario. Hasta el 2006, se han publicado 9 casos de hipopigmentación secundaria al tratamiento con imatinib mesilato, siendo 7 pacientes negros y 2 caucásicos. La mayoría de los casos presentan una hipopigmentación difusa y, algunos de éstos, además de la hipopigmentación, también presentan lesiones clínicamente compatibles con vitíligo.

Palabras clave. Hipopigmentación. Vitíligo. Imatinib mesilato.

20. HIPERQUERATOSIS FOLICULAR Y PARAFOLICULAR CAUSADA POR SORAFENIB EN PACIENTE CON HEPATOCARCINOMA

A. Martínez de Salinas Quintana^a, V. Almeida Llamas^a, I. García Río^a, A. Viguri Díaz^b, A. Azueta Echebarría^b, J.M. Arrieta Garmendía^c

Servicio de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica, ^cOncología. Hospital Txagorritxu. Vitoria. España.

Introducción. El sorafenib es un nuevo inhibidor multikinasa aprobado recientemente para el tratamiento del carcinoma renal metastático y hepatocarcinoma. Los efectos secundarios cutáneos son muy frecuentes (90%).

Caso clínico. Paciente varón de 42 años con antecedentes de hepatopatía crónica de origen enólico en seguimiento. En octubre de 2008 es diagnosticado de un hepatocarcinoma multicéntrico iniciando tratamiento con Nexavar® (Sorafenib). El paciente refiere la aparición progresiva tras 2 meses de tratamiento de lesiones cutáneas en brazos y piernas, la mayoría asintomáticas, siendo algunas dolorosas. A la exploración presenta lesiones en forma de placa con borde circinado queratósico y lesiones papulosas ocupadas en el centro por un tapón queratósico. En la biopsia se aprecia una hiperqueratosis paraqueratósica parcheada afectando tanto al epitelio folicular como parafolicular formando en ocasiones invaginaciones epidérmicas y tapones queratósicos a nivel del folículo. Se diagnostica de trastorno de la queratinización Kyrle-like (Hiperqueratosis folicular y parafolicular) secundario al tratamiento con sorafenib.

Conclusión. Repasamos los efectos secundarios cutáneos causados por el sorafenib. Aportamos uno nuevo, descrito recientemente, que consiste en un trastorno de la queratinización debido a la acción del sorafenib.

Palabras clave. Reacción por fármacos.

21. REACCIÓN GRANULOMATOSA TRAS VACUNACIÓN CON BCG

I. Trébol Urra, R. González Pérez, I. Arrue Michelena, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, L. Etxegarai Gamboa^a y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología y ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. El Bacillus Calmette-Guérin (BCG) es una cepa de *Mycobacterium bovis* modificada para producir inmunidad frente a la tuberculosis. La vacuna BCG se prepara con bacterias vivas atenuadas a partir de esa cepa y se administra mediante inyección intradérmica. La OMS recomienda la vacunación en niños, en comunidades con alta prevalencia de tuberculosis. En el País Vasco la vacunación con BCG está incluida en el calendario vacunal infantil.

Caso clínico. Niña de 6 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a nuestras consultas por aparición de una lesión nodular de 1 cm de diámetro en costado izquierdo, tres meses después de la vacunación con BCG. No presentaba fiebre ni otra clínica sistémica. Se realizó biopsia cutánea con resultado de inflamación crónica granulomatosa necrosante. No se encontraron bacilos ácido alcohol resistentes y el cultivo fue negativo para micobacterias.

Discusión. La vacunación con BCG se realiza de forma rutinaria en todo el mundo y se considera muy segura en pacientes inmunocompetentes. Entre las complicaciones locales más frecuentes se incluyen eritema, abscesos, ulceración, formación de ampollas y queloides, las cuales en su mayoría se resuelven sin secuelas. Las reacciones granulomatosas son muy raras y también se han visto en pacientes con melanoma y otras neoplasias que han recibido tratamiento con BCG. Con frecuencia los cultivos son

negativos y no se encuentran bacilos ácido alcohol resistentes en las biopsias. En los casos extensos se recomienda realizar tratamiento con cirugía, claritromicina o fármacos antituberculosos.
Palabras clave. Reacción por fármacos. Granuloma. BCG.

22. REACCIÓN GRANULOMATOSA A CUERPO EXTRAÑO POR ÁCIDO HIALURÓNICO

A. Jaka, C. López-Obregón, M. López-Núñez, A. Tuneu, S. Vildosola, C. Lobo^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.

Introducción. El ácido hialurónico (AH), es un polisacárido de la matriz extracelular, presente en todas las especies animales, cuyo uso como material de relleno facial se ha extendido en el campo de la cirugía estética. A pesar de ser un implante reabsorbible, con longevidad media de 6 meses, y con poca capacidad inmunogénica, se han descrito casos de reacciones granulomatosas a cuerpo extraño. Presentamos un caso de reacción granulomatosa por cuerpo extraño a nivel de implantes de ácido hialurónico (Restylane) en labios.

Caso clínico. Mujer de 75 años, en seguimiento en nuestra consulta por daño actínico grave. En los controles nos va llamando la atención una forma especial de los labios, sobre todo el inferior, que la paciente dice que es de toda la vida. Ante la insistencia de nuestras preguntas, comenta que unos 2 años antes le realizaron implantes con AH en los labios. A la exploración presentaba un engrosamiento irregular de los labios, especialmente del lado inferior izquierdo. Ante la sospecha de lesión granulomatosa se practicó una escisión-biopsia en la que se objetivaron múltiples nódulos irregulares agrupados, a nivel de dermis y tejido celular subcutáneo. El estudio histológico mostró múltiples granulomas a cuerpo extraño (material basófilo).

Discusión. En una revisión de 16 casos de reacción granulomatosa por AH, el 11 % presentó una elevación de la enzima convertidora de angiotensina, aunque posteriormente ninguno fue diagnosticado de sarcoidosis. La mayoría remitieron con tratamiento esteroideo, antibiótico o tras escisión. Por otro lado, se ha descrito un paciente diagnosticado de sarcoidosis tras presentar reacción granulomatosa en labios por inyección de AH. En la actualidad la poca capacidad inmunogénica del AH es motivo de discusión, por lo que se ha planteado hacer un test intradérmico previo a las infiltraciones. Dado su uso cada vez más frecuente, es previsible que en el futuro veamos más casos similares.

Palabras clave. Reacción por fármacos. Ácido hialurónico. Rellenos faciales. Granulomas por cuerpo extraño.

23. ERUPCIÓN LIQUENOIDE EN PACIENTE CON ANTICUERPOS ANTI-RO POSITIVOS

M. Navedo de las Heras, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Marquès Martín, M. Pretel Irazábal, E. Ormilla Larraudogoitia^a, M.A. Idoate Gastearena^b y A. España Alonso

Departamentos de Dermatología, ^aReumatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las reacciones cutáneas adversas a medicamentos son frecuentes. La mayor parte de estas reacciones son leves, sin embargo también aparecen reacciones graves y potencialmente mortales.

Caso clínico. Mujer de 36 años sin antecedentes personales de interés. Acude a nuestra consulta por lesiones cutáneas eritematosas con descamación central y muy pruriginosas distribuidas por toda la superficie corporal de tres meses de evolución. Ningún otro síntoma acompañante. Aportaba analítica con anticuerpos anti-Ro positivos, ANA negativos. En ese momento tomaba Dacortín

70 mg, Dolquine 400 mg y Atarax y se aplicaba Clovate como tratamiento que le habían pautado en otro centro, por cuadro compatible con lupus subagudo. La biopsia que le habían realizado no era concluyente. A pesar del tratamiento con dosis cada vez mayores de corticoides y antipalúdicos, la paciente empeoraba progresivamente con mayor extensión de las lesiones. Realizamos biopsia con resultado de dermatitis de interfase de tipo liquenoide. La inmunofluorescencia directa fue negativa. Retiramos hidroxiquina considerándola causante de su cuadro cutáneo y comenzamos pauta descendente de corticoides. La paciente mejoró espectacularmente llegando a suspender toda la medicación.

Discusión. Las erupciones liquenoides pueden ocurrir por gran variedad de fármacos. Los antimaláricos son un grupo implicado con frecuencia. Suelen ocurrir después de un periodo de latencia de varios meses. Las lesiones se resuelven en un plazo variable de tiempo después de la interrupción del fármaco causante.

Conclusiones. Las erupciones medicamentosas pueden simular la expresión morfológica de prácticamente cualquier cuadro dermatológico y deben ser la primera consideración en el diagnóstico diferencial ante una mala evolución de un cuadro aparentemente tratado correctamente y lesiones cutáneas compatibles.

Palabras clave. Dermatitis liquenoide. Reacción por fármacos.

24. LIQUEN PLANO ULCERATIVO INTERGLÚTEO

L. Carnero González, R. González-Pérez, I. Arrue Michelena, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, M.C. Montis Palos, L. Etxegarai Ganboa^a y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. El liquen plano ulcerativo es una enfermedad cutánea crónica, de causa desconocida, que afecta principalmente a las plantas de los pies. Esta variante clínica de liquen plano es rara, y cuando se presenta suele ser de evolución crónica recurrente y resistente a los tratamientos.

Caso clínico. Varón de 79 años de edad que consultaba por una úlcera interglútea asintomática de 25 años de evolución. No presentaba lesiones a otros niveles ni en mucosa oral o genital. Los cultivos fueron negativos y las biopsias cutáneas realizadas del borde y del fondo de la úlcera inespecíficas. Revisando la historia clínica recuperamos una biopsia que se le había realizado al paciente en 1995, que nos dio el diagnóstico de liquen plano.

Discusión. La afectación interglútea por un liquen plano ulcerativo es excepcional. En estos casos será preciso establecer un diagnóstico diferencial con múltiples entidades, tanto de naturaleza infecciosa como tumoral o inflamatoria (enfermedad de Crohn, etc.). Destacamos en nuestro caso la cronicidad de la lesión (más de 25 años), así como su presentación en forma de lesión única localizada en el pliegue interglúteo.

Palabras clave. Dermatitis liquenoide.

25. LINFEDEMA CON INFILTRADO GRANULOMATOSO SARCOIDEO INTRA Y EXTRAVASCULAR: «LINFANGITIS GRANULOMATOSA DE PENE Y ESCROTO»

V. Almeida Llamas^a, A. Martínez de Salinas Quintana^a, I. Gracia Río^a, A. Azueta Echeberría^b, E. Ortiz Barredo^b y A. Viguri Díaz^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz. España.

Introducción. La linfangitis granulomatosa de los genitales externos es una causa poco frecuente de linfedema genital que precisa descartar procesos sistémicos granulomatosos y otras posibles causas desencadenantes.

Caso clínico. Varón de 52 años antecedentes de IAM, HTAe, hiperlipidemia en tratamiento con Zaracor, Enalapril y AAS. Operado de fistula anal hace 4 años. Consulta por edema en pene y escroto desde hace 1 año, que le dificulta las relaciones sexuales. Clínicamente observamos placas amarillentas salpicadas a lo largo del pene con edema en pene y escroto. No presenta otras alteraciones cutáneas. En la histología destaca: Edema dérmico, linfangiectasias e infiltrado granulomatoso sarcoideo intra y extravascular. Practicadas pruebas de laboratorio completas y exploraciones complementarias (Rx tórax, TAC abdominal-pélvico, RMN de pelvis, colonoscopia, biopsia intestinal no se evidencian otras enfermedades. El proceso mejora notablemente con corticoides tópicos de alta potencia.

Discusión. La linfangitis granulomatosa de pene y escroto es un proceso raro, idiopático, adquirido, de etiología desconocida que precisa estudio sistémico que excluyen causas desencadenantes y otros procesos granulomatosos como la E. de Crohn y la sarcoidosis. Su clínica y histología característica definen la entidad, considerada por diferentes autores como una variante localizada de E. de Crohn y por otros, como proceso equivalente en los genitales a la granulomatosis oro-facial (S. de Melkersson-Rosenthal).

Palabra clave. Diagnóstico.

26. LESIONES ANULARES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN

C. López-Obregón, M. López-Núñez, A. Jaka, J. Zubizarreta, A. Tuneu, P. Eguino, A. López-Pestaña y C. Lobo^a

Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Donostia. España.

Introducción. El síndrome de Sjögren o síndrome seco es una enfermedad autoinmune que afecta principalmente a las

glándulas secretoras. Aunque la manifestación cutánea más frecuente es la xerosis, que se manifiesta comúnmente con prurito, se ha descrito la aparición de placas induradas, eritematosas, anulares, como las del lupus cutáneo subagudo, principalmente en pacientes japoneses con síndrome de Sjögren.

Caso clínico. Mujer de 68 años que debutó con lesiones eritemato-edematosas con áreas hiperqueratósicas y morfología anular en agosto del 2002. Se localizaban principalmente a nivel del mentón, ramas mandibulares y borde libre de ambos pabellones auriculares. Además presentaba múltiples placas de 2-4 cm de diámetro en superficie de extensión de brazos y 1/3 superior de espalda y escote. En la biopsia cutánea se evidenció una epidermis atrófica, con hiperqueratosis y marcada degeneración licuefactiva de la basal y un denso infiltrado linfocitario en dermis de localización perivascular. Con técnica del hierro coloidal se observó abundante depósito de mucina en dermis. La inmunofluorescencia fue negativa.

Discusión. En 1989 Teramoto et al presentaron cuatro pacientes afectados de síndrome de Sjögren con lesiones anulares donuts-like en áreas fotoexpuestas. En 1991 Ruzicka et al presentaron el caso de un paciente asiático diagnosticado de un síndrome de Sjögren con lesiones de eritema anular tras cuyo estudio fue diagnosticado de un lupus eritematoso sistémico. Se propuso la teoría de que el eritema anular asociado al síndrome de Sjögren pueda representar un subtipo dentro del espectro del lupus eritematoso cutáneo. Los pacientes con síndrome de superposición Sjögren/lupus eritematoso sistémico representan un reto diagnóstico. De hecho, algunos autores defienden que se trata de un subtipo dentro del lupus eritematoso cutáneo subagudo, mientras que otros creen que este síndrome constituye una nueva entidad.

Palabras clave. Síndrome de Sjögren. Lupus eritematoso subagudo. Eritema anular.

REUNIÓN DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRO-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV Zaragoza, 24 de octubre de 2009

1. MANOS Y PIES EN MECÁNICO COMO SIGNO DE MIOSITIS

L. Marquès Martín, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, M. Navedo de las Heras, A. Giménez de Azcárate Trivez, P. Redondo Bellón y L. Aguado Gil

Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las manifestaciones cutáneas pueden ser marcadores importantes en el diagnóstico de distintas enfermedades sistémicas. **Material y métodos.** Paciente de 30 años que acude a consulta para valoración de lesiones cutáneas hiperqueratósicas en manos y pies fisuradas de 3 meses de evolución. A la exploración física minuciosa se aprecia un discreto eritema periocular con edema facial y tumefacción de falanges. En la anamnesis por aparatos destaca la sintomatología musculoesquelética (artralgias, debilidad de cintura escapular y pelviana), sintomatología respiratoria (disnea y tos seca) y síndrome constitucional (astenia y pérdida de 5 kg de peso).

Resultados. La analítica presenta una elevación de enzimas hepáticas y musculares, con ANAs y anti-Ro positivos a títulos altos. Los anticuerpos anti-Jo1 y FR son negativos. En la TAC torácica se aprecia afectación intersticial bilateral con patrón en vidrio deslustrado, que ocasiona una alteración en la capacidad de difusión. El EMG muestra signos de denervación activa en musculatura proximal y la RMN corrobora inflamación a nivel del manguito de rotadores izquierdo. La biopsia muscular es diagnóstica de miopatía autoinmune.

Discusión. Las manos en mecánico son un marcador clásico de síndrome antisintetasa. En el caso que presentamos la correlación clínica y serológica nos orienta a realizar un diagnóstico diferencial entre dicha entidad y un síndrome de solapamiento dermatomiositis/LES. Ante lesiones compatibles con manos en mecánico (y en nuestro caso «pies en mecánico») es necesario no sólo pensar en una dermatosis profesional/psoriasis, sino descartar una posible miositis, realizando el diagnóstico diferencial entre las secundarias a PM-DM (síndrome antisintetasa) o las miositis que acompañan a enfermedades del tejido conectivo (síndrome de solapamiento).

Palabra clave. Enfermedad sistémica.

2. SÍNCOPE DE REPETICIÓN

V. Morillo, P. Manrique, I. Zabalza^a, F. Mendoza^b, E. de la Puerta^c, G. Letamendi^c, J.L. Artola y A. Arechalde

Hospital de Galdakao. Vizcaya. España.

Introducción. Las mastocitosis pertenecen al grupo de las llamadas «enfermedades raras». Por ello es difícil que los médicos en general, posean la experiencia suficiente para enfocar de forma adecuada su diagnóstico, su tratamiento y la prevención de los episodios de liberación de mediadores mastocitarios.

Caso clínico. Paciente de 47 años. No presentaba antecedentes personales de interés, aunque sí reconocía sentirse «nervioso» a causa de la muerte de su hermano hacía escasos meses. En los últimos cuatro meses había presentado tres síncope, uno de ellos con pérdida de conciencia, sin una causa clara. Por tal motivo, había sido ingresado en la UCI, servicio de Cardiología y controlado en el servicio de Neurología. Todas las exploraciones realizadas fueron normales.

Discusión. En el seno de una mastocitosis, los cuadros anafilácticos o el colapso vascular con riesgo vital se dan en un 22% de pacientes adultos, sin embargo en éstos, la piel se afecta hasta en un 85% de los casos, motivo por el cual, el papel del dermatólogo es decisivo para el diagnóstico.

Palabras clave. Enfermedad sistémica. Miscelánea.

3. POLIANGITIS MICROSCÓPICA CON PÚRPURA PALPABLE Y AFTAS ORALES

G. Ruiz-Carrillo Ramírez, M. Pretel Irazábal, L. Marqués Martín, M. Navedo de las Heras, A. Giménez de Azcárate Trivez, E. Ornila Laraudogoitia^a y M.A. Idoate Gastearena^b

Departamentos de Dermatología, ^aReumatología y ^cAnatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La poliangiitis microscópica (PAM) es una vasculitis sistémica necrosante de pequeño vaso. La PAM se caracteriza por hemorragia pulmonar y glomerulonefritis. Presenta frecuentemente manifestaciones cutáneas, que han podido ser infravaloradas.

Material y métodos. Mujer de 62 años que presentaba un cuadro de artritis poliarticular de 3 meses de evolución. Hace un mes le aparecieron lesiones purpúricas con tendencia a ulcerarse en la piel de manos y pies y aftas orales. Hace 3 semanas presentó varios episodios de rectorragia. En los últimos días presentaba además un cuadro constitucional y disnea de moderados esfuerzos. Se realizó biopsia de las lesiones purpúricas cutáneas, estudio de la función renal, de autoinmunidad, TAC tóraco-abdominal y biopsia renal.

Resultados. En la biopsia cutánea se apreció una vasculitis necrosante. En el estudio realizado destacaba la presencia de proteinuria, glomerulonefritis proliferativa extracapilar con ausencia de depósitos inmunes, patrón en vidrio deslustrado bilateral en el TAC torácico y C-PR3-ANCA positivo. Con el diagnóstico de PAM, se inició tratamiento con dosis altas de corticoides y bolus mensuales de ciclofosfamida.

Discusión. Las características del grupo de las vasculitis asociadas a ANCA se superponen. Una vasculitis de pequeños vasos con afectación sistémica, pauciinmunitaria, sin signos de afectación granulomatosa en vías respiratorias, sin asma ni eosinofilia, orienta al diagnóstico de PAM. Las manifestaciones cutáneas de la PAM son frecuentes y pueden aparecer al inicio del cuadro. La exploración y el estudio histopatológico cutáneos pueden llevar al diagnóstico y tratamiento precoces.

Palabras clave. Vasculitis. Púrpura palpable. ANCA.

4. TOFOS GOTOSOS EN MANOS

A. Jaka Moreno, C. López Obregón, M. López Núñez, N. Ormaechea Pérez, J. Zubizarreta Salvador, A. López Pestaña, A. Tuneu Valls y B. Aseginolatz Zabaleta

Servicio de Dermatología. Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. España.

Introducción. La gota es una enfermedad metabólica en la que los cristales de urato monosódico se depositan en diversos teji-

dos. Se distinguen tres fases evolutivas: la hiperuricemia asintomática, los episodios recurrentes de artritis gotosa aguda y la gota crónica con formación de tofos.

Caso clínico. Mujer de 71 años, fumadora e hipertensa, que consultó por úlceras e inflamación sin artralgiás, en dedos de ambas manos, de una semana de evolución. Había recibido tratamiento antibiótico sin mejoría. En la exploración presentaba en varios dedos de ambas manos, tumefacción con depósitos blanco-amarillentos a nivel de las falanges distales. Algunas lesiones estaban ulceradas y drenaban un material denso pseudo-purulento cuyo examen directo mostró cristales de ácido úrico. Se diagnosticó de tofos gotosos y se instauró tratamiento con colchicina y dieta. Al mes únicamente persistían los depósitos blanco-amarillentos y una leve hiperuricemia.

Discusión. Sólo el 15% de los casos de gota se inician a partir de los 60 años y la mayoría de éstos en mujeres, siendo frecuente la aparición de tofos gotosos en las manos como primera manifestación clínica¹. Predomina en mujeres posmenopáusicas debido al efecto uricosúrico de los estrógenos y en ancianas tratadas con diuréticos. El diagnóstico se basa en la demostración de cristales de ácido úrico. El diagnóstico diferencial se debe realizar con otros nódulos subcutáneos como calcinosis cutánea, nódulos reumáticos y pseudogota. El tratamiento se realiza con colchicina y alopurinol o uricosúricos de mantenimiento. El interés del caso reside en que es una entidad poco frecuente y en la necesidad de realizar un diagnóstico diferencial con otras lesiones nodulares de las manos.

Palabra clave. Miscelánea.

5. PRURIGO PIGMENTOSO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

C. Corredera, V. Fuentelsaz del Barrio, M. Lorda Espés, S. Martínez Soriano, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El prurigo pigmento es una enfermedad inflamatoria cutánea descrita por primera vez en 1971 en una mujer joven japonesa. Desde entonces la mayoría de los casos se presentan en pacientes japoneses y son pocos los casos en personas procedentes de otros países.

Caso clínico. Mujer de 26 años de edad sin antecedentes patológicos, presenta erupción cutánea pruriginosa de 3 semanas de evolución. Las lesiones comenzaron en región intermamaria, y ocuparon, en brotes sucesivos, diferentes zonas del tronco. Refería ausencia de otros síntomas sistémicos y en las semanas previas no existía exposición solar, episodio infeccioso, ni toma de fármaco. Sólo había seguido una dieta más o menos estricta, con la que había perdido unos 10 kilos de peso. A la exploración física, en escote, mamas, zona intermamaria, línea alba superior, zonas costales y zona posterior de cuello, máculas y pápulas eritematosas, vesículas serosas, y pequeñas costras que siguen una distribución reticulada, alternando con áreas de piel sana, y zonas de hiperpigmentación reticulada residual. Biopsia: zonas de espongirosis con formación de vesículas espongióticas. En dermis superficial, infiltrado perivascular linfocitario con exocitosis de algunos linfocitos a epidermis.

Discusión. La patogenia de esta enfermedad es desconocida, y de todas las asociaciones más o menos aisladas que han sido descritas (sudoración, infecciones, fármacos, luz solar, problemas nutricionales), la pérdida de peso es lo único destacable en nuestra paciente. Los fármacos más usados son la dapsona y las tetraciclinas. El cuadro cedió con minociclina 100 mg/día, 3 semanas, y actualmente solo persiste hiperpigmentación reticulada residual.

Palabra clave. Miscelánea.

6. HIPERTRICOSIS CUBITAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.C. Montis Palos, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, R. González Pérez, I. Arrue Míxelena, S. Goula Fernández y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. La hipertricosis cubital es una entidad poco frecuente, familiar o esporádica, que se manifiesta por un exceso de vello localizado en la superficie de extensión del tercio distal del brazo y el tercio proximal del antebrazo, de forma simétrica. En la mitad de los casos aparece de forma aislada, constituyendo únicamente un problema estético, pero el otro 50% puede asociarse a anomalías como talla baja.

Caso clínico. Niña de 5 años, con dermatitis atópica como único antecedente de interés. Durante la exploración en la primera consulta realizada en nuestro servicio, apreciamos una abundante cantidad de vello en ambos codos, de 3-4 cm de longitud, áspero y de color rubio. La piel subyacente era normal. Los padres referían que este hallazgo estaba presente desde los 2 años y no existían familiares afectos. No se observaban zonas de hipertricosis a otros niveles y tanto el desarrollo pondero-estatural como intelectual eran normales. Se solicitó una analítica sanguínea (incluyendo hormonas tiroideas y sexuales) que no mostró resultados patológicos y se descartó cualquier otra anomalía asociada, considerándose por tanto la hipertricosis como un hallazgo aislado.

Discusión. La hipertricosis cubital es una forma congénita localizada de hipertricosis. A pesar de ser muy pocos los casos descritos en la literatura, probablemente esta entidad esté infradiagnosticada. El aspecto más importante, aunque infrecuente, es descartar la existencia de anomalías asociadas.

Palabra clave. Pelo.

7. UN NUEVO CASO DE ALOPECIA LIPEDEMATOSA

S. Gómez Muga, J.A. Ratón Nieto, S. Álvarez Sánchez, M. Lázaro, A. de Vicente Eizaguirre y L. Aspe Unanue

Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. La alopecia lipedematosa (AL) y el cuero cabelludo lipedematoso (CCL) son dos entidades muy poco frecuentes, que se basan en el aumento de grosor del tejido graso subcutáneo del cuero cabelludo. La primera asocia además una alopecia. Hasta la fecha solo se han descrito 16 casos de AL y 12 de CCL.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 56 años de raza caucásica sin antecedentes médicos de interés que presentaba una placa de alopecia de 4,2 por 2,5 cm en vertex de 6 meses de evolución, con una textura algodonosa y esponjosa al tacto. Realizamos una ecografía que mostraba un engrosamiento del tejido graso subcutáneo a ese nivel, además tomamos una biopsia que descartaba otros tipos de alopecia, confirmandose el diagnóstico de AL.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de alopecia lipedematosa para dar a conocer esta rara entidad y que sea tenida en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las alopecias.

Palabra clave. Pelo.

8. AUSENCIA DE CORRELACIÓN CLÍNICA, HISTOLÓGICA E INMUNOLÓGICA EN EL PÉNFIGO VULGAR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A. Giménez de Azcárate Trivez, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Marqués Martín, M. Navedo de las Heras y A. España Alonso

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

Introducción. El pénfigo es una enfermedad ampollosa autoinmune que puede afectar la piel y/o las mucosas. Existen dos sub-

tipos principales, pénfigo vulgar (PV) y pénfigo foliáceo (PF), que se diferencian por sus características clínicas, histológicas e inmunológicas.

Material y métodos. Presentamos dos pacientes con afectación de PV y una falta de correlación clínica, histológica e inmunológica.

Resultados. En el primer caso la clínica y la histología eran propias de PV pero en ausencia de afectación mucosa y únicamente con anticuerpos anti-desmogleína 1 (Dsg-1). Durante el seguimiento se realizó una nueva biopsia que fue compatible con PF. Nuestro segundo paciente presentaba clínica e histológicamente PV, con positividad para los anticuerpos frente a Dsg-1 y Dsg-3. Durante su evolución observamos negativización mantenida de los anticuerpos frente a Dsg-3 y una nueva biopsia mostró datos histológicos conjuntos de PV y PF. Nunca ha presentado afectación de mucosas.

Discusión. Recientemente se han descrito casos como los arriba citados que nos muestran que en realidad el diagnóstico y el mecanismo patogénico del pénfigo son más complejos de lo que se pensaba, existiendo muchas veces características superpuestas entre ellos o, como está ya descrito, transiciones entre las diferentes formas.

Conclusión. En el diagnóstico del pénfigo es necesario un abordaje amplio, que incluya correlación clínica, histológica e inmunológica, ya que de lo contrario podemos errar en el diagnóstico. Así mismo, sería necesaria la valoración seriada de dichos parámetros dado que pueden variar a lo largo del seguimiento del paciente.

Palabras clave. Diagnóstico. Enfermedad ampollosa.

9. ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO EN GESTANTE

V. Fuentelsaz del Barrio, C. Corredera Carrión, S. Martínez Soriano, M. Lorda Estés, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El eritema anular centrífugo (EAC) consiste en lesiones eritematosas, pruriginosas y anulares que crecen periféricamente cuyo centro se aclara. Histológicamente se distinguen dos formas: superficial y profunda. El diagnóstico diferencial incluye el de los eritemas figurados. Su patogenia sigue siendo de origen desconocido. Presentamos el caso de una paciente que desarrolló el EAC durante el embarazo y discutimos sobre los diferentes factores que influyen en su desarrollo durante la gestación.

Caso clínico. Paciente de 36 años en el 7º mes de gestación que acude a urgencias por presentar lesiones cutáneas de 5 meses de evolución. Se trataba de lesiones eritematosas formando placas policíclicas que seguían un patrón anular con zonas arciformes de avance con borde sobrelevado y zonas de aclaramiento central distribuidas por muslos, piernas, brazos y alguna aislada en tronco. Las lesiones eran discretamente pruriginosas. Se realizó biopsia cutánea donde se apreció un infiltrado linfocitario perivascular superficial con zonas de paraqueratosis y espongiosis aislada. Con el diagnóstico de eritema anular centrífugo se inició tratamiento con corticoides tópicos sin que las lesiones mejoraran, apareciendo algunas más progresivamente. Sin embargo, tras el parto las lesiones involucionaron rápidamente.

Discusión. Se han descrito en la literatura solamente 3 casos de eritema anular centrífugo durante la gestación que evolucionaron de la misma forma que nuestro caso, con la desaparición de las lesiones inmediatamente después del parto. Por tanto, se ha atribuido esta patología a factores hormonales, metabólicos, vasculares o inmunológicos propios de la gestación que pueden influir en la respuesta inflamatoria de la piel.

Palabras clave. Eritema anular centrífugo. Gestación.

10. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ

I. Trébol Urra, R. González Pérez, I. Arrue Michelena, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, L. Carnero González, N. Saracibar Oyon^a y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología y ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es una genodermatosis rara, de incidencia desconocida y penetrancia variable, que se transmite con un patrón de herencia autosómico dominante. Clínicamente se manifiesta con una tríada de lesiones cutáneas consistente en fibrofoliculomas, tricodiscomas y acrocordones, a la que se asocia un aumento del riesgo de padecer quistes pulmonares, neumotórax espontáneo y cáncer renal.

Casos clínicos. Mujer de 73 años de edad que consultó por la presencia de múltiples pápulas normocoloreadas faciales de años de evolución. La biopsia cutánea de una de las pápulas fue compatible con tricodiscoma. Una hija fue estudiada en nuestro servicio confirmando la presencia de tricodiscomas. Se realizó estudio genético detectándose una mutación en el exón 9 del gen BHD en ambas pacientes, confirmando la sospecha clínica de síndrome de Birt-Hogg-Dubé. Tanto las ecografías como las placas de tórax realizadas para descartar afectación renal y pulmonar al diagnóstico y durante el seguimiento han sido normales.

Discusión. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé se produce por una mutación del gen BHD situado en el brazo corto del cromosoma 17, que produce la desactivación de la proteína foliculina, que podría tratarse de una proteína supresora de tumores. Las lesiones pleuro-pulmonares y renales condicionan el pronóstico y es necesario realizar un seguimiento para detectar precozmente las patologías graves relacionadas con este síndrome. Las lesiones cutáneas pueden tratarse por motivos estéticos, habiendo obtenido en nuestros casos buena respuesta mediante láser de CO₂.

Palabras clave. Genodermatosis. Síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

11. DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA PAPULAR

L. Carnero González, E. Acebo Mariñas, I. Arrue Michelena, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, M.C. Montis Palos, B. Catón Santarén^a, R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. La disqueratosis acantolítica papular es una enfermedad rara que se caracteriza clínicamente por pápulas queratósicas blanquecinas en el área genital, e histológicamente por hiperqueratosis con paraqueratosis, acantólisis y queratinocitos disqueratóticos. Fue descrita por primera vez en 1984, habiéndose publicado menos de 20 casos hasta la actualidad.

Caso clínico. Mujer de 58 años que consultaba por lesiones pruriginosas en cara interna de muslos, periné y área genital de 2 meses de evolución. A la exploración se observaban pápulas blanquecinas en labios mayores y zona perianal que confluían formando un reticulado. La biopsia mostraba una dermatosis acantolítica con disqueratosis sin componente inflamatorio y la inmunofluorescencia directa fue negativa, lo cual en ausencia de antecedentes personales o familiares de Enfermedad de Darier o Enfermedad de Hailey-Hailey, apoyaba el diagnóstico de dermatosis acantolítica del área vulvocrural.

Discusión. La disqueratosis acantolítica papular suele ser asintomática o presentarse con prurito intenso. Aparece sobre todo en mujeres en la zona de la vulva aunque también se ha descrito en varones en el pene. El tratamiento es médico con corticoides tópicos y sistémicos, retinoides, y en algunos casos crioterapia, electrocoagulación o extirpación de las lesiones.

Palabra clave. Miscelánea.

12. TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

A. Palacios Abufón, X. Eizaguirre Uriarte, N. Agesta Sánchez, A. de Vicente Aguirre, S. Gómez Muga e I. Ocerín Guerra

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. La Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH) o Enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una enfermedad autosómica dominante, relativamente común, caracterizada por telangiectasias y malformaciones arterio-venosas que afectan a piel, mucosas y vísceras. Presentamos dos casos que seguimos en nuestro centro.

Caso clínico. Se trata de dos pacientes diagnosticados de THH en la juventud, por epistaxis de repetición e historia familiar positiva y que fueron remitidos a nuestras consultas para valoración y seguimiento de lesiones vasculares en piel y cavidad oral. Presentaban múltiples angiomas y telangiectasias de predominio en región facial y mucosa oral, junto con malformaciones arteriovenosas en otros órganos. Uno de ellos ha requerido la extirpación simple y/o electrocoagulación de las lesiones de la cavidad oral por hemorragia profusa.

Discusión. La THH es una enfermedad, genéticamente heterogénea, relativamente común (frecuencia de 1/5.000-10.000 personas), que se produce por una anomalía de la estructura vascular y cuya expresión fenotípica es variable (incluso en miembros de la misma familia). La primera manifestación suele ser la epistaxis en la infancia o juventud, pudiendo afectar a otros órganos (pulmón, SNC, gastrointestinal o hepático), lo que puede implicar mayor gravedad al cuadro. El tratamiento consiste en controlar los síntomas locales y sistémicos, vigilancia de las lesiones y medidas para prevenir las complicaciones asociadas a malformaciones arteriovenosas.

Conclusiones. Las manifestaciones clínicas más importantes de la THH se deben a hemorragias y/o afectación de diversos órganos. A pesar de que la afectación cutánea es frecuente, no suele ser motivo de consulta habitual para el dermatólogo.

Palabras clave. Enfermedad vascular. Enfermedad sistémica.

13. ONICOMATRICOMA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.A. Arregui Murua, M. Marquina Iñarrairaegui^a, J.M. Arrinda Yeregui^b y E.P. Cormenzana Lizarribar^c

Servicio de Dermatología. Hospital Donostia. San Sebastián. Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cCirugía General. Hospital de Bidasoa. Hondarribia. Guipúzcoa. España.

Introducción. El onicomatricoma es un tumor benigno raro de la matriz ungueal descrito por primera vez por Baran y Kint en 1992. Desde entonces se han publicado menos de 50 casos. Presenta unas características clínicas e histológicas específicas. Su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica, llegando al mismo tras su extirpación y estudio anatomopatológico.

Caso clínico. Varón de 47 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, mecánico de profesión, que consultó por lesión en la uña del primer dedo de la mano derecha asintomática de 4 años de evolución. A la exploración presentaba engrosamiento longitudinal de borde neto en la porción lateral de la misma de coloración gris-amarillenta. Ante la sospecha clínica de onicomatricoma se realizó extirpación de la lesión confirmándose el diagnóstico con el estudio histológico.

Comentario. El onicomatricoma se caracteriza clínicamente por engrosamiento longitudinal de la lámina ungueal con una excesiva curvatura transversal, coloración amarillo-blanquecina, múltiples orificios en el borde libre distal de la uña engrosada y hemorragias en astilla en la zona proximal. Al extirpar la

uña se objetiva un tumor filamentosos con proyecciones digitales en el extremo proximal. Histológicamente es un tumor fibroepitelial. Posiblemente sea más frecuente de lo que se describe en la literatura, no diagnosticándose porque no se piensa en él y en ocasiones, por lo dificultoso que resulta el estudio histológico de la uña.

Palabras clave. Uña. Tumor benigno.

14. TRATAMIENTO DE UN HEMANGIOMA INFANTIL CON PROPRANOLOL EN EL CONTEXTO DE UN SÍNDROME DE PHACES

I. Allende Markixana, M.R. González Hermosa, L. Aspe Unanue, J.L. Díaz Ramón, A. Echevarría Barona^a, A. Navajas Gutiérrez^a

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. ^aServicio de Oncología pediátrica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. El hemangioma infantil (HI) es el tumor benigno más frecuente de la infancia, siendo la incidencia estimada de un 4-5%. Un subgrupo de niños con HI presentan anomalías estructurales adicionales asociadas. El síndrome de PHACES es un síndrome neurocutáneo que representa la expresión clínica de defectos vasculares y neurológicos tales como malformaciones de la fosa posterior, alteraciones arteriales, alteraciones cardíacas y coartación de la aorta, alteraciones oculares y depresión esternal o rafe supraumbilical.

Caso clínico. Presentamos el caso de una lactante femenina de 9 meses, natural y procedente de Suecia, nacida a término con peso adecuado tras un embarazo sin incidencias y con diagnóstico de Síndrome de PHACES. Presentaba hemangioma facial derecho en territorio de la primera rama del trigémino y hemangioma dorsal derecho asociados a múltiples anomalías vasculares en territorio carotídeo derecho y síndrome de Morning-Glory. A los 3 meses de edad, debido al crecimiento progresivo de los hemangiomas y a la afectación palpebral del ojo derecho, inició tratamiento con Propranolol. Presentó una respuesta satisfactoria (regresión del hemangioma) sin objetivarse efectos secundarios reseñables, respuesta que, a día de hoy persiste.

Discusión. El manejo del hemangioma del Sd. PHACES no difiere del tratamiento habitual de los HI. El tratamiento de elección clásico de los HI faciales de gran tamaño o con complicaciones son los corticoides. Otros tratamientos utilizados son: vincristina, interferon alfa, glucocorticoides intralesionales, imiquimod al 5%, láser de colorante pulsado y tratamiento quirúrgico. En los últimos años, han surgido algunas publicaciones, aunque escasas por el momento, sobre el uso del propranolol. Presentamos un caso de síndrome de PHACES con buena respuesta a propranolol.

Palabras clave. Tratamiento sistémico. Tumor benigno.

15. LINFOMA NO HOGKIN-T SUBCUTÁNEO SIMILAR A PANICULITIS

M. Navedo de las Heras, M.P. Gil Sánchez, C. Panizo Santos^a y J. Pardo Mindán^b

Departamento de Dermatología. ^aDepartamento de Hematología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El linfoma de células T subcutáneo similar a paniculitis es un grupo heterogeneo de linfomas con comportamientos muy variables.

Material y métodos. Paciente de 74 años con un cuadro de meses de evolución caracterizado por febrícula, pérdida de peso (3-4 kg) y brotes de lesiones asintomáticas en brazos, piernas, abdomen y

cara que desaparecen en 48-76 horas sin dejar lesión residual y que aproximadamente brotan cada 15 días en lugares diferentes. Antecedentes personales. Diabetes mellitus diagnosticada hace 10 meses y anemia ferropénica en estudio.

Resultado y discusión. Se realiza biopsia cutánea, resonancia magnética esquelético entero, TAC torácico, gastroscopia, PET, morfología de sangre periférica, medulograma y H₂ cariotipo y FISH (MLL;11q23).

En la analítica realizada destaca una elevación de β -2 microglobulina, banda monoclonal de tipo IgG-Kappa y presencia de proteína de Bence Jones en orina. El paciente es diagnosticado de LNH-T subcutáneo similar a paniculitis sin descartar que la anemia y los síntomas generales estén relacionados con el mismo por lo que se inicia tratamiento con corticoides orales.

Conclusión. Presentamos este caso por ser una forma infrecuente de LNH-T cutáneo y para recordar que lesiones que pueden regresar espontáneamente no excluyen el diagnóstico de linfoma cutáneo.

Palabra clave. Linfoma.

16. MELANOMA VAGINAL

P. Manrique Martínez, L. Andrés Álvarez^a, J.L. Artola Igarza, V. Morillo Montañés^b, M. Martín Mateo, A. Aretxalde Pérez, I. Bilbao Badiola y A. Mariscal Polo

Servicios de Dermatología, ^aAnatomía Patológica y ^bGinecología. Hospital Galdakao Usansolo. Galdakao. España.

Introducción. El melanoma vaginal es un tumor maligno muy poco frecuente. Representa menos del 0,3 % de todos los melanomas y el 3 % de todos los tumores malignos de la vagina. En general afecta a mujeres mayores de 60 años siendo frecuente como síntoma inicial el sangrado vaginal espontáneo o postcoital. El pronóstico es peor que en los casos de melanoma cutáneo variando la supervivencia de meses a 21 % a los 5 años. El tratamiento de elección es la cirugía.

Caso clínico. Mujer de 47 años que consulta en julio de 2008 a su ginecólogo por sangrado vaginal postcoital. Exploración ginecológica: tumoración polipoide localizada en cara lateral derecha de 1/3 superior de vagina que se biopsia con el diagnóstico anatómo-patológico de melanoma maligno. La colonoscopia, exploración urogenital, oftalmológica y dermatológica fue normal. La T.A.C cervicotorácica abdominopélvica fue negativo así como la PET-TAC. Se realizó extirpación quirúrgica con histerectomía radical con doble anexectomía, linfadenectomía laparoscópica y colpectomía. Posteriormente se inició tratamiento con quimioterapia y después del primer ciclo presentó convulsiones por metástasis cerebrales. La paciente fallece en enero de 2009.

Discusión. Hemos presentado el caso de una mujer con diagnóstico de melanoma vaginal primario con clínica y anatomía patológica típica. La paciente falleció a los 6 meses del diagnóstico. **Palabras clave.** Tratamiento quirúrgico. Tratamiento sistémico. Tumor maligno.

17. CARCINOMA BASOCELULAR DE BORDE PALPEBRAL TRATADO CON TERAPIA FOTODINÁMICA EVALUADO MEDIANTE CIRUGÍA DE MOHS

J.L. Artola Igarza, P. Manrique Martínez, V. Morillo Montañés, A. Arechalde Pérez, I. Bilbao Badiola, A. Mariscal Polo, I. Barredo Santamaría y A. Saiz López

Hospital Galdakao Usansolo. Galdakao-Bizkaia. España.

Introducción. El carcinoma basocelular (C.B.) es un tumor que con gran frecuencia se presenta en una zona de la cara de vital

importancia estética y funcional como es el párpado. La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es la técnica estándar oro en el CB palpebral. En determinadas ocasiones se puede emplear la terapia fotodinámica (TF) en el tratamiento del CB de párpado siendo la necesidad de largos períodos de control para valorar la respuesta, un inconveniente para su indicación. Existen escasas referencias que emplean la TF en CB de párpado. Ninguna emplea la confirmación histológica para valorar la eficacia del tratamiento de la zona de forma horizontal como se realiza en CMM. Presentamos una paciente con un CB de borde libre de párpado inferior tratado mediante TF y confirmamos la curación histológica con la extirpación de la zona mediante C.M.M. de lo que no tenemos referencia en la literatura.

Caso clínico. Mujer de 54 años con una tumoración 1,5 x 0,9 cm en el párpado inferior del ojo derecho. Tras la confirmación del diagnóstico de C.B. nodular mediante una biopsia por escisión tangencial, se procedió a realizar dos sesiones de TF con metilaminolevulinato (Metvix[®]) y luz roja (Aktilite CL128[®]). A los 3 meses realizamos una biopsia mediante CMM de toda la base donde asentaba el CB.

Comentario. La necesidad de seguimiento a largo plazo para comprobar la validez de la T.F. puede detraer de su empleo de forma habitual en localizaciones complejas como el párpado. En este sentido la confirmación mediante biopsia por cirugía de Mohs puede ser de utilidad para validar una técnica terapéutica en CB de párpado. Presentamos un caso de curación confirmada mediante CMM de CB de borde palpebral mediante TF.

Palabras clave. Diagnóstico. Tratamiento quirúrgico. Tratamiento topico. Tumor maligno.

18. DERMATITIS DEL SOFÁ CHINO

A. López-Pestaña, A. Tuneu Valls, C. Lobo Morán^a, B. Aseginolaza Zabaleta, M. López-Núñez y A. Gurrea Guerra^b

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.

Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. Dermatólogo.

^bAmbulatorio de Irún. España.

Introducción. Los primeros casos de dermatitis del sofá chino fueron descritos en Finlandia en el año 2006. En el 2008 se identificó la posible causa, una alergia de contacto al dimetilfumurato, un fungicida usado para evitar la presencia de mohos durante el almacenamiento y transporte de los sofás.

Caso clínico. Varón de 63 años que presentaba desde hacía tres meses placas eritematosas, muy pruriginosas, en cara posterior de muslos, glúteos, espalda, V torácica y axilas, sin respuesta a corticoides tópicos ni orales. La biopsia cutánea mostró una dermatitis perivascular superficial con eosinófilos y espongiosis intraepidérmica. Se realizaron pruebas epicutáneas que fueron negativas. El paciente había comprado recientemente un sofá de cuero, pero refería que no era de procedencia china. Además lo cubría con una manta antes de sentarse. Dada la resistencia al tratamiento esteroideo, se administró metotrexato con resolución de las lesiones, aunque con reaparición de las mismas tras su suspensión. Finalmente el paciente decidió descoser el sofá, encontrando en su interior múltiples bolsitas que contenían un polvo blanco. Se realizó una prueba epicutánea con dimetilfumurato al 0,01 %, siendo intensamente positiva. Tras retirar el sofá las lesiones han ido involucionando.

Discusión. El diagnóstico causal de una dermatitis de contacto puede ser muy difícil, aunque la localización de las lesiones es de gran ayuda. En la dermatitis del sofá chino, la temperatura del cuerpo y la sudoración probablemente aumentan la liberación del dimetilfumurato permitiendo la exposición y posterior sensibilización al alérgeno.

Palabras clave. Dermatitis de contacto. Reacción por fármacos.

19. GRANULOMA ALÉRGICO DE CONTACTO TIPO «SARCOIDEO» POR PENDIENTES

R. González Pérez, C. Montis Palos, Z. Martínez de Lagrán, I. Arrue Mitxelena, I. Trébol Urra, L. Carnero González y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. Varios metales, al contactar con la piel o al introducirse en ella, pueden provocar la formación de granulomas bien sea por un mecanismo inmunológico o no.

Caso clínico. Varón de 11 años, sin antecedentes de interés, que consultó a su pediatra en Enero del 2008 por presentar desde hacía 3 años una pápula asintomática en el lóbulo de la oreja izquierda, surgida 3 meses después de la colocación de un pendiente. La lesión se extirpó en el Servicio de Cirugía General y el paciente fue remitido a nuestras consultas aportando un informe histológico de «infiltración granulomatosa proliferativa». Los patólogos revisaron de nuevo la biopsia, observándose características propias de una «infiltración granulomatosa tipo sarcoidea», por lo que se solicitaron las pruebas complementarias pertinentes descartándose finalmente una sarcoidosis sistémica. Así mismo se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC y la de metales (Marti Tor), evidenciándose una sensibilización al cloruro de la paladio, cloruro de platino, amonio tetracloroplatinato y mercurio. Tras la determinación de metales mediante espectrometría de masa con fuente de plasma de acoplamiento inductivo en los 3 pendientes que aportó el paciente, fue posible establecer el diagnóstico de «granuloma alérgico de contacto por paladio».

Discusión. El uso de pendientes «seguros» sin níquel, evidentemente, no evita la aparición de alergias por contacto con otros metales como el paladio. La sensibilización a este metal generalmente se manifiesta como un eccema, pero excepcionalmente puede inducir la formación de granulomas tipo sarcoideos por un mecanismo de hipersensibilidad alérgica tipo IV.

Palabras clave. Miscelánea. Granuloma alérgico de contacto.

20. CELULITIS ABSCESIFICADA POR STREPTOCOCCO PNEUMONIAE

S. Martínez Soriano, M. Lorda Espes, V. Fuentelsaz del Barrio, C. Corredera Carrión, M. Ara Martín, S. Salvo Gonzalo, M. Borrás Mániz y F.J. Carapeto

Servicios de Dermatología y Microbiología. HCU Lozano Blesa de Zaragoza. España.

Caso clínico. Varón de 57 años con antecedentes de carcinoma de laringe hace 2 años en tratamiento con quimioradioterapia que ingresa en nuestro servicio por celulitis abscesificada a nivel de muñeca derecha de 1 semana de evolución tratada previamente con analgésicos y antibióticos orales sin referir mejoría. A la exploración física se objetiva colección purulenta, fluctuante a tensión a nivel de región de estiloides cubital derecha que asienta sobre placa eritematoedematosa, caliente y dolorosa. No se objetiva puerta de entrada. Se realizó Rx de muñeca y mano derecha, ecografía de partes blandas, cultivo de pus del absceso siendo positivo para *S. pneumoniae*, así como Ag de neumococo en orina con resultado positivo. El paciente evolucionó favorablemente con el tratamiento instaurado con antibióticos sistémicos y tópicos además de antiinflamatorios.

Conclusión. *S. pneumoniae* es un patógeno común en procesos sistémicos como neumonía, otitis y meningitis, sin embargo el aislamiento de dicho germen como agente causal de procesos infecciosos de piel y tejidos blandos es inusual. Sin embargo, dichas infecciones no son tan infrecuentes en pacientes en estado de inmunodepresión o afectos de una patología crónica de base (como nuestro paciente que recibía tratamiento radio-quimioterápico por cáncer de laringe).

Palabra clave. Infección bacteriana.

21. LESIONES TUMORALES PERIANALES Y GENITALES EN PACIENTE VIH+

I. Ocerín Guerra, J. Gardeazábal García, O. Lasa Elgueza, B. Navajas Pinedo, I. Allende Markixana y M. Lazaro Serrano

Introducción. El virus herpes simple (VHS) en región genital y perianal normalmente se manifiesta en forma de lesiones ulcerosas. Sin embargo, en ocasiones puede presentarse como lesiones tumorales hipertróficas en pacientes inmunodeprimidos, dificultando mucho su diagnóstico.

Caso clínico. Varón 43 años, VIH+ (CD4: 254). Presentaba lesiones ulcerosas perianales por VHS-2 de meses de evolución, recidivantes a pesar de tratamiento con aciclovir, fanciclovir y valaciclovir. Un mes después, sobre las lesiones inicialmente ulceradas comenzó a aparecer una lesión exofítica de crecimiento progresivo en margen anal izquierdo. Tras una biopsia no concluyente, la lesión fue extirpada ya que el comportamiento clínico sugería una tumoración maligna. El estudio anatomopatológico informaba de una posible infección pseudotumoral por Herpes Simple. Se tomó cultivo vírico confirmando infección por VHS-2. A las pocas semanas el paciente presentó nuevas lesiones exofíticas región anal y pubis. Inició tratamiento con valaciclovir dosis máximas (2 g cada 6 horas) durante 1 mes presentando una remisión completa de todas las lesiones. Actualmente continúa con dicho tratamiento a dosis descendientes permaneciendo libre de lesiones.

Discusión. El VHS en los pacientes VIH+ puede dar lugar a lesiones tumorales que recuerdan a neoplasias cutáneas y que requieren realizar un correcto diagnóstico diferencial. Se han descrito en la literatura muy pocos casos de herpes simple hipertrófico por lo que es necesario tenerla en cuenta para poder proporcionar un diagnóstico correcto y un tratamiento eficaz. Normalmente estos pacientes son tratados con antivirales pero en ocasiones es necesario acudir a la cirugía por falta de respuesta al tratamiento médico.

Palabra clave. Infección vírica.

22. PATOLOGÍA IMPORTADA. MICETOMA

M.L. Zubiri Ara^a, R. Álvarez Alegret^b, C. Yus Gotor^b, A. Pascual Catalán^c, A. Rezusta López^d, C. Olivares Arnal^e y N. Porta Aznárez^b

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica, ^cMedicina Interna, ^dMicrobiología, ^eCirugía Plástica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. El micetoma, maduromicosis o pie de Madura es una infección crónica, localizada, causada por varias especies de hongos o actinomicetos, que suelen encontrarse en el suelo o las plantas; el microorganismo se introduce en la piel a través de una herida punzante. Clínicamente se manifiesta como una lesión nodular, indolora de crecimiento lento, que desarrolla pápulas y fístulas en su superficie, pudiendo producir tardíamente afectación ósea, suele localizarse en el pie, pantorrilla, mano. Es frecuente en México, Centroamérica, Senegal, Venezuela, Sudán, India, Somalia, etc.

Caso clínico. Paciente varón de 33 años de raza negra, procedente de Senegal que es remitido al servicio de Traumatología por presentar de 9 meses de evolución 2 lesiones nodulares, no dolorosas de crecimiento lento en la zona metatarso-falángica del dorso del pie izdo, se realiza una Rx que es normal, se solicita una RM que no se realiza. Año y medio después el paciente presenta una lesión tumoral polilobulada de 5 x 6 cm y otra lesión edematosa en la planta. Se realiza una RM observándose una tumoración dorsal y plantar con posible afectación ósea, diagnosticándose como tumor de células gigantes de la vaina tendinosa o fibromatosis agresiva. Se procede a la extirpación quirúrgica observándose en el estudio histológico una morfología inflamato-

rio-infecciosa con patrón de Micetoma, con presencia de hongos. En los estudios microbiológicos que se realizaron posteriormente no fue posible aislar el agente causal. Se inicia tratamiento con itraconazol y posteriormente con voriconazol y caspofungina con buena evolución de sus lesiones.

Conclusiones. El micetoma como otros cuadros infecciosos (lepra, cromoblastomycosis, etc) es una patología inusual en nuestro medio, siendo importante valorar donde ha vivido y viajado el paciente. Conocer el agente causal es fundamental ya que si se trata de un actinomicetoma (actinomycetoma) el tratamiento será con antibióticos y si se un hongo (eumicetoma) se recomienda cirugía más antimicóticos.

Palabra clave. Enfermedad tropical.

23. LEISHMANIASIS AMERICANA CUTÁNEA: UN CASO CON DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS

M. Lorda Espés, S. Martínez Soriano, C. Corredera Carrión, V. Fuentelsaz del Barrio, M. Ara Martín, R. Baldellou Lasierra, C. Seral García y F. Carapeto Márquez del Prado

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. España.

Introducción. La Leishmaniasis del Nuevo Mundo es un tipo de parasitación poco frecuente en nuestro país pero el aumento de los viajes turísticos transcontinentales y los movimientos migratorios han provocado un aumento de casos en Europa.

Caso clínico. Presentamos 2 casos clínicos de un matrimonio de origen brasileño, residentes en España, que acuden al servicio de urgencias de nuestro hospital por presentar, un mes y medio después de regresar de Brasil, 2 lesiones nódulo-ulcerativas en ambas extremidades inferiores con adenopatías inflamatorias inguinales bilaterales en la mujer y su marido presentaba 3 lesiones en pierna izquierda y una en brazo derecho con adenopatías inguinales izquierdas y axilares derechas. Las adenopatías eran de gran tamaño, dolorosas, con febrícula y malestar general asociado en ambos. Tanto la biopsia cutánea, la visión directa y cultivo de las lesiones fueron negativas. La PCR para *Leishmania* fue positiva; confirmando la sospecha clínica de Leishmaniasis Americana cutánea.

Discusión. El diagnóstico de Leishmaniasis a pesar de la multitud de técnicas diagnósticas que disponemos, no es fácil. Su dificultad estriba en la propia biología que cada especie exhibe en su huésped. Revisando la literatura, existe una gran variabilidad de

la sensibilidad en la investigación parasitológica sin existir una prueba diagnóstica «gold estándar.» Presentamos este caso por la importancia de la confirmación del diagnóstico etiológico en la Leishmaniasis con el fin de decidir que opción terapéutica es la más conveniente para evitar la progresión a la forma clínica mucocutánea.

Palabras clave. Enfermedad tropical. Infestación.

24. LARVA CURRENS

N. Ormaechea-Pérez, C. López-Obregón, M. López-Núñez, A. Jaka-Moreno, A. Tuneu-Valls, A. López-Pestaña y B. Aseguinolaza-Zabaleta

Servicio Dermatología. Hospital Donostia. Donostia. Guipúzcoa. España.

Introducción. Un amplio espectro de lesiones cutáneas están en relación con los viajes realizados al trópico. Se presenta el caso de un paciente con lesiones lineales tras volver de Vietnam.

Caso clínico. Varón de 54 años que acude por la aparición progresiva de lesiones lineales y serpiginosas, eritematosas, pruriginosas y migratorias en tronco, 2 meses después de volver de Vietnam. En la biopsia se observó inflamación con abundantes eosinófilos, los coprocultivos fueron repetidamente negativos y la analítica reflejó eosinofilia. Con estos datos se realizó el diagnóstico de larva currens. A pesar de recibir 20 mg de ivermectina en monodosis, a los 15 días aparecieron nuevas lesiones por lo que se repitió el mismo tratamiento. A las 3 semanas sufrió una nueva recidiva, siendo necesario administrar 400 mg de albendazol diarios, durante 5 días, consiguiendo finalmente la resolución de las lesiones y la normalización analítica.

Conclusión. Las lesiones cutáneas lineales tras volver del trópico plantean principalmente el diagnóstico diferencial entre larva migrans, larva currens y gnathostomiasis. La localización, longitud y rápida migración de las lesiones nos permitieron realizar el diagnóstico de larva currens. Se trata de una infección cutánea causada por *Strongiloides stercoralis*, caracterizada por la aparición progresiva de lesiones lineales eritematosas y pruriginosas en muslos, glúteos y tórax, que avanzan a una velocidad de hasta 5-10 cm/h y que son autolimitadas. El diagnóstico se apoya en la clínica, la eosinofilia y el coprocultivo, y el tratamiento de elección es la ivermectina a 200 µg/kg en monodosis.

Palabra clave. Enfermedad tropical.