



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

Reunión Ordinaria de la Sección Catalana de la AEDV y Sociedad Catalana de Dermatología

Barcelona, 21 de enero de 2010

1. CARCINOMA SIRINGOIDE ECRINO

E. Rozas^a, A. Toll^a, F. Gallardo^a, L. López^b,
C. Barranco^b, X. Bigatà^c, M.J. Fantova^d y R. Pujol^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Patología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. ^cServicio de Dermatología. ^dServicio de Patología. Hospital de Mataró. Mataró. España.

Introducción: El carcinoma siringoide ecrino es un tumor infrecuente de glándulas sudoríparas que afecta a pacientes de mediana edad con ligero predominio en mujeres. Suele localizarse en el cuero cabelludo como un nódulo o placa de crecimiento lento. Desde el punto de vista histológico recuerda al siringoma formando nidos de células basaloideas con diferenciación ductal inmersas en un estroma fibroso. Sin embargo, se diferencia de éste en su celularidad, anaplasia y capacidad invasiva.

Caso clínico: Paciente de 76 años que presenta desde hace 2 años una placa indurada de 3 cm de diámetro, asintomática, con úlcera central (probablemente autoinducida por manipulación), en zona pretibial de pierna izquierda. Inicialmente se practica exéresis y cierre mediante injerto. Se informó histológicamente como carcinoma ecrino con margen de resección profundo afecto, por lo que se realizó nueva exéresis a los 6 meses, así como técnica del ganglio centinela. Los márgenes fueron informados nuevamente como libres de enfermedad y el estudio del ganglio centinela fue negativo. El paciente no acudió a los controles programados. Sin embargo, acudió de nuevo a los dos años de la última intervención por presentar ulceración espontánea y placa indurada proximalmente. Una nueva biopsia confirma recidiva tumoral, siendo reintervenido con cirugía convencional.

Discusión: El carcinoma siringoide es un tumor de comportamiento agresivo, alta recurrencia y que excepcionalmente metastatiza. Histológicamente se caracteriza por nidos de células basaloideas con diferenciación ductal formando cordones y estructuras en coma en dermis media y frecuentemente invadiendo, nervios y estructuras profundas. El diagnóstico diferencial se debe realizar con otros tumores ecrinos como el carcinoma anexial microquístico, el carcino-

ma adenoide quístico, el carcinoma basocelular morfeiforme y las metástasis de adenocarcinoma. Recientemente se ha preconizado el uso de cirugía de Mohs.

Conclusión: El carcinoma siringoide ecrino es un tumor de muy baja incidencia, localmente invasor y con alta recurrencia que excepcionalmente presenta metástasis. El tratamiento de elección es la cirugía de Mohs.

2. PLACA TUMORAL EN ESPALDA

L. Canal^a, A. Álvarez^a, S. Martín^a, R.M. Penin^b,
V. Canal^c, L. Requena^d y O. Servitje^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. ^cEAP Roda de Ter. ^dServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción: La micosis fungoide foliculotropa es una enfermedad rara que se presenta clínicamente con una amplia variedad de lesiones dificultando el diagnóstico precoz.

Caso clínico: Varón de 81 años con gran placa eritematosa infiltrada con áreas exudativo-costrosas y signos de sobreinfección en espalda de unos 2 años de evolución así como 3 lesiones de menor tamaño de características similares a distancia. El estudio histológico objetivó una hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa con participación folicular con dermatitis limfohistiocitaria con eosinofilia y granulomas no necrotizantes en relación con los folículos. Las distintas tinciones para microorganismos realizadas, así como los cultivos de las biopsias, fueron negativos. El estudio inmunohistoquímico reveló la presencia de linfocitos predominantemente T con neto predominio de CD4, presentando monoclonalidad para TCR en el estudio molecular. Con estos últimos hallazgos sugiriendo linfoma T se procedió a una segunda biopsia de la lesión tratada tópicamente con betametasona y gentamicina, siendo esta última diagnóstica de micosis fungoide foliculotropa.

Discusión: El caso expuesto pone en evidencia la necesidad de tratar las sobreinfecciones bacterianas, ya que pueden enmascarar los hallazgos histológicos típicos de una enfermedad.

Conclusión: La presencia de lesiones clínicamente tumorales que presentan en la histología un infiltrado limfocitario con marcada hiperplasia epitelial y folicular puede corresponder a lesiones de micosis fungoide folicular. Este tipo de lesiones han sido descritas en la literatura como pseudotumores.

3. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL CON INVOLUCIÓN ESPONTÁNEA

H. Hilari^a, M. Serra^a, C. Ferrándiz^a, I. López-Lerma^a, P. Bassas^a, D. Bodet^a, B. Ferrer^b y R. Palao^c

^aServicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica.

^bServicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El carcinoma de células de Merkel es un tumor cutáneo neuroendocrino infrecuente que aparece en zonas fotoexpuestas, en personas mayores de 50 años. Su curso es agresivo y tiende a metastatizar con frecuencia. De forma excepcional se han descrito casos de regresión completa espontánea asociados a un buen pronóstico.

Caso clínico: Paciente que tras ser diagnosticada de un carcinoma de células de Merkel en la mejilla, con confirmación histopatológica, presentó una involución espontánea de la lesión, sin evidencia de tumor en la pieza de exéresis.

Discusión: A pesar de que el tratamiento del carcinoma de células de Merkel debe ser agresivo, en aquellos casos en que hay una regresión espontánea no hay estudios que evidencien cuál es la actitud terapéutica a tomar.

4. ÚLCERAS CUTÁNEAS POR LEFLUNOMIDA

L. Morell, I. Bielsa, J.M. Carrascosa, A. Boada, R.M. Guinovart y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

Introducción: Las úlceras por leflunomida son un efecto adverso poco conocido asociado a este fármaco. Antes de realizar el diagnóstico definitivo se deben descartar otras causas más frecuentes de úlceras cutáneas. La resolución de las lesiones después de la interrupción del tratamiento refuerza el diagnóstico.

Caso clínico: Paciente de 66 años con obesidad mórbida y con antecedentes de artritis psoriásica en tratamiento desde hacía 3 años con metotrexate. Tres meses después de haber iniciado el tratamiento con leflunomida desarrolló 2 úlceras, la de mayor tamaño en el faldón abdominal y la de menor tamaño en la nalga. Las úlceras eran profundas, con exposición del tejido graso subcutáneo, de fondo limpio, de márgenes bien delimitados y uniformes y con la piel circundante eritematosa. Se realizó una biopsia que resultó inespecífica y unos cultivos de las úlceras que resultaron negativos. Finalmente, ante la sospecha de que la leflunomida estuviera implicada en el desarrollo de las úlceras, se decidió suspender dicho fármaco con resolución de las mismas en 3 meses.

Discusión: Las úlceras cutáneas plantean un amplio diagnóstico diferencial. Ante un paciente bajo tratamiento con leflunomida que desarrolle úlceras cutáneas, se debe sospechar la leflunomida como factor etiológico y realizar un diagnóstico de exclusión. La leflunomida es un fármaco que inhibe una enzima clave en la síntesis de las pirimidinas, bloqueando la proliferación de linfocitos T. A raíz de la observación de úlceras en la piel tras el inicio del tratamiento con leflunomida, se demostró que dicho fármaco inhibe también la producción del factor de crecimiento epidérmico, lo que conduce al bloqueo de las líneas celulares epidérmicas. En la mayoría de casos descritos, las úlceras se desarrollan alrededor de los 6 meses de haber iniciado el tratamiento.

Barcelona, 25 de febrero de 2010

1. PÁPULAS AMARILLENAS EN EL DORSO DE LA MANO

S. Martín, L. Canal, A. Álvarez, I. Figueras y A. Juglà

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

Introducción: Se denomina calcinosis cutis al depósito de sales de calcio insolubles a nivel cutáneo. Puede clasificarse en 4 tipos: distrófica, en la que existe un daño tisular preexistente; metastásica, donde está alterado el metabolismo del calcio o fosfato; idiopática, en la que no encontramos ninguna alteración cutánea ni metabólica, e iatrogénica, a consecuencia de un tratamiento o exploración médica.

Caso clínico: Varón de 43 años que 2 semanas después de un trasplante hepático ortotópico desarrolló pápulas y placas amarillentas y dolorosas, siguiendo un trayecto lineal, en el dorso de la mano y parte distal del antebrazo izquierdos. Con la orientación de calcinosis cutis por extravasación de solución cálcica, se practicó una biopsia cutánea que confirmó la presencia de depósitos de calcio en la dermis. En las semanas siguientes las lesiones se resolvieron espontáneamente por eliminación transepidermica del calcio, requiriendo sólo tratamiento sintomático y curas locales.

Discusión: La calcinosis cutis iatrogénica es una patología poco frecuente y de patogenia incierta, que se ha descrito en extravasación de soluciones endovenosas que contengan calcio, aplicación de pasta para electrodos con cloruro cálcico y apósitos de alginato cálcico para curación de zonas dadoras de injertos cutáneos. La clínica, consistente en pápulas, placas o nódulos amarillentos o blanquecinos e indurados, se hace evidente al cabo de unos días del contacto y se autorresuelve en unos meses por eliminación transepidermica o reabsorción del calcio según la profundidad de los depósitos. La sospecha de esta entidad puede confirmarse con una radiografía de partes blandas o biopsia cutánea, donde se observan depósitos de calcio basófilos que pueden realizarse con las tinciones para calcio de Von Kossa y rojo Alizarina.

Conclusión: Debemos pensar en una calcinosis cutis iatrogénica cuando nos encontremos frente a un paciente con antecedentes de infusión endovenosa de solución cálcica o registro con electrodos con pasta cálcica y aparición posterior de las pápulas o placas características.

2. ERUPCIÓN CUTÁNEA Y FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

R.M. Guinovart, I. Bielsa, C. Rodríguez, A. Boada, L. Morell y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: La enfermedad de Still es una enfermedad inflamatoria sistémica de etiología desconocida. La clínica se caracteriza principalmente por fiebre alta persistente en el tiempo, artromialgias, rash cutáneo y odinofagia. El exantema típico se describe como asintomático, evanescente y que coincide con los picos febriles. Es un rash maculopapular de coloración rosada que afecta sobre todo al tronco. Presentamos el caso de una paciente con enfermedad de Still que desarrolló unas lesiones cutáneas atípicas.

Caso clínico: Paciente de 21 años de origen marroquí, que consultó por fiebre alta, artromialgias y odinofagia de 1 mes de evolución. El cuadro se acompañaba de unas lesiones cutáneas limitadas a las

piernas y el dorso de los pies, pruriginosas y persistentes en el tiempo, en forma de leve eritema y edema difuso. Se realizó una biopsia donde se evidenciaba un infiltrado perivascular mixto formado por neutrófilos y linfocitos sin vasculitis con leve edema en la dermis. Durante el ingreso hospitalario la paciente empeoró, con deterioro de la función hepática y alteraciones en la coagulación, a la vez que aparecieron nuevas lesiones cutáneas muy pruriginosas y generalizadas, con compromiso extenso de la cara, el tronco y las palmas, en forma de pápulas y placas eritematosas confluyentes, levemente edematosas, que eran persistentes en el tiempo. En este momento se habían introducido varios fármacos. Se realizó una nueva biopsia en la que se observaron cambios superponibles a la inicial. Finalmente la paciente se diagnosticó de enfermedad de Still, con un síndrome hemofagocítico y lesiones cutáneas atípicas.

Discusión: Las manifestaciones cutáneas atípicas en la enfermedad de Still están descritas en la literatura como casos aislados, con diferentes formas clínicas, entre las que predominan las placas eritematosas levemente urticariales, persistentes en el tiempo, muy parecidas a las que presentó nuestra paciente. Por la escasez de casos publicados y la baja incidencia de esta enfermedad creemos de interés presentar el caso para prestar especial atención a las manifestaciones cutáneas menos habituales que puedan aparecer en pacientes con sospecha de enfermedad de Still y que pueden ayudar al diagnóstico.

3. VASCULITIS PUSTULOSA ACRAL TRAS VACUNA ANTIGRIPIAL A

L. Abal^a, S. Moreno^a, R. Aguayo^a, V. Sanmartín^a, X. Soria^a, M. Baradad^a, R.M. Martí^a, R. Egido^b y J.M. Casanova^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Facultad de Medicina. Lleida. España.

Introducción: La vasculitis leucocitoclástica, aunque se presenta por lo general como púrpura palpable en extremidades inferiores, también puede manifestarse en forma de vesículas y ampollas hemorrágicas, pústulas, úlceras, necrosis y urticaria. Estas manifestaciones clínicas tienen poca especificidad etiológica.

Caso clínico: Presentamos un caso de vasculitis pustulosa en dorso de manos y pies, tras vacunación antigripal A. Se trataba de un varón de 57 años, con antecedentes de nefropatía diabética en hemodiálisis, que consultó por la aparición de lesiones cutáneas en manos y pies, desde hacía unos 10 días. Como único antecedente destacaba que 2 semanas antes de la aparición de las lesiones había sido vacunado de la gripe A. En la exploración física se observó una erupción polimorfa compuesta por pápulas purpúricas, pústulas sobre base eritematosa y costras hemorrágicas, en dorso de manos y pies. En la biopsia cutánea se apreciaba un infiltrado inflamatorio dérmico de localización preferentemente perivascular y constituido por neutrófilos, afectando a la pared de los vasos, con extravasación hemática, leucocitoclasia y necrosis fibrinoide. Se realizó una analítica completa, que incluía parámetros de autoinmunidad y serologías, siendo los resultados normales o negativos. Se decidió tratamiento sintomático, obteniéndose una resolución clínica completa en 3 semanas.

Discusión: La asociación de las vasculitis con vacunas se fundamenta en que producen una respuesta inmune relativamente similar a los agentes infecciosos y están bien documentadas como posibles factores de activación autoinmunitaria. De todos modos, es actualmente objeto de debate su implicación en vasculitis. Pese a ello, y sobre todo durante las últimas décadas, se han publicado múltiples casos de vasculitis posvacunales, fundamentalmente con la vacuna de la hepatitis B y la antigripal.

Jornada de la Dermatología Catalana 2010. Barcelona, 30 de abril de 2010

1. ADIASPIROMICOSIS DISEMINADA

S. Martín, L. Canal, A. Álvarez, I. Figueras y A. Jucglà

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

Introducción: La adiaspiromicosis es una infección fúngica de distribución universal que afecta a pequeños mamíferos y raramente al ser humano. Su causa es un hongo filamentoso que habita en el suelo del género *Emmonsia*, que presenta 2 especies: *E. parva* (también denominada *Chrysosporium parvum* var. *parva*) y *E. crescens* (también denominada *Chrysosporium parvum* var. *crescens*). Produce afectación pulmonar, siendo muy poco frecuentes las manifestaciones en otras localizaciones.

Caso clínico: Varón de 46 años VIH positivo, portador de un trasplante hepático por cirrosis hepática VHC y hepatocarcinoma. Presentaba astenia y anorexia de 1 mes de evolución junto con lesiones nodulares asintomáticas, algunas ulceradas, localizadas en cara, tronco y extremidades. En la tomografía computerizada de tórax se apreciaban nódulos pulmonares bilaterales. La biopsia de una lesión cutánea mostró elementos fúngicos blastoesporados. Con la orientación de micosis invasiva, se inició anfotericina B liposomal y se disminuyó el tratamiento inmunosupresor. A pesar de la mejoría clínica y radiológica, las funciones hepática y renal empeoraron progresivamente con deterioro del estado general hasta su fallecimiento. La necropsia mostró granulomas pulmonares sin signos de rechazo hepático. La secuenciación del ADN de la biopsia cutánea identificó al agente como *Emmonsia* spp.

Discusión: La afectación del hombre por adiaspiromicosis es poco frecuente, adquiriendo el hongo por inhalación de polvo contaminado con esporas. Puede afectar a personas inmunocompetentes o inmunocomprometidas, produciendo un granuloma pulmonar solitario asintomático o enfermedad sintomática con tos, disnea y febrícula. La localización extrapulmonar es excepcional, aunque se han descrito casos con afectación cutánea, peritoneal, corneal y ósea. **Conclusión:** La adiaspiromicosis es una posibilidad a tener en cuenta en pacientes con infección fúngica y granulomas pulmonares. Es aconsejable el uso de anfotericina B liposomal ya que en la literatura los casos tratados con este antifúngico presentaron una buena respuesta.

2. MUJER DE 54 AÑOS CON FIEBRE, POLIARTRALGIAS Y LESIONES CUTÁNEAS

J. Sola, L. Galvany, G. Márquez, E. Dilmé, V. Expósito, C. Fischer, M. Iglesias y P. Umbert

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Sagrat Cor. Barcelona. España.

Introducción: Presentamos un nuevo caso de sarcoidosis aguda diagnosticado en la consulta de dermatología por los signos de sospecha cutáneos.

Caso clínico: Mujer de 54 años con nódulos eritematovioláceos dolorosos en extremidades inferiores junto a lesiones maculopapulares pruriginosas en caras anteriores tibiales y dorso de antebrazos de 10 días de evolución. Presentaba fiebre de hasta 38,5 °C, poliartalgias y signos de artritis en rodillas, tobillos y muñeca izquierda. En la biopsia cutánea de los nódulos se evidenció una paniculitis septal compatible con eritema nodoso. En la radiografía de tórax se apreció ensanchamiento mediastínico con adenopatías perihiliares y traqueales que se objetivaron en una tomografía computerizada y una gammagrafía con galio-67. El diagnóstico se confirmó mediante la demostración de granulomas no caseificantes en una biopsia adenopática transbronquial. Se descartaron otros procesos granulomatosos crónicos median-

te serologías, cultivos, tinciones y prueba de la tuberculina, que resultaron negativos. La exploración oftalmológica fue normal. Con el diagnóstico de síndrome de Löfgren en estadio I se inició tratamiento mediante reposo y corticoides a dosis bajas con respuesta rápida a los pocos días y resolución total del cuadro a los 2 meses.

Discusión: El síndrome de Löfgren es una forma de sarcoidosis aguda de buen pronóstico, benigna y autolimitada, más frecuente en mujeres. Se diagnostica mediante sospecha clínica de la triada de eritema nodoso, adenopatías perihiliares bilaterales y poliatralgias/artritis, exclusión de otras enfermedades granulomatosas crónicas y la objetivación de granulomas no caseificantes en la biopsia. En estadios iniciales se trata mediante reposo y antiinflamatorios no esteroideos y en estadios más avanzados o casos severos se plantean corticoides de primera elección o inmunosupresores.

Conclusión: Se trata de un nuevo caso de síndrome de Löfgren, forma aguda de sarcoidosis benigna, diagnosticado en nuestras consultas de dermatología.

3. OREJAS PETRIFICADAS: 2 CASOS CLÍNICOS

M. García^a, N. Curcó^a, C. Prat^a, O. de la Barrera^a, X. Tarroch^b y P. Vives^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Mútua de Terrassa. Terrassa. España.

Introducción: La petrificación del cartilago auricular es una infrecuente entidad, caracterizada por la inflexibilidad de la parte cartilaginosa de la oreja. Las causas pueden ser distróficas, si hay un tejido previamente dañado, o metabólicas/metastásicas si hay una alteración del metabolismo del calcio y/o fósforo. Presentamos un caso clínico de cada una de las 2 posibilidades.

Casos clínicos: Caso 1: Varón de 76 años que desde hace 40 años presenta una petrificación auricular, bilateral y asintomática, secundaria a una hipotermia prolongada. Caso 2: Varón de 45 años afecto de una adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, que refiere desde hace 1 año el endurecimiento progresivo y muy doloroso de ambos pabellones auriculares.

Discusión: La petrificación auricular se caracteriza por el aumento en la consistencia del cartilago auricular, causado por la osificación o calcificación del mismo, siendo la presentación clínica idéntica en ambas circunstancias, por lo que únicamente la histopatología puede diferenciarlas. Se han implicado múltiples factores desencadenantes, tales como el daño actínico, traumas mecánicos, hipotermia, picaduras, procesos inflamatorios y radioterapia, y diversas enfermedades sistémicas como la enfermedad de Addison, diabetes mellitus, hipotiroidismo, hipopituitarismo, acromegalia, sarcoidosis, ocrónosis, policondritis recidivante, condromalacia e hipersensibilidad familiar al frío. Clínicamente la apariencia de los pabellones auriculares es normal aunque no son flexibles al intentar doblarlos, puede ser asintomática o dolorosa, sobre todo a la presión, y raramente se ulceran. La afectación suele ser bilateral y es más frecuente en varones. Los estudios complementarios deben practicarse según la historia clínica y no existe un tratamiento satisfactorio. **Conclusión:** La calcificación auricular es una patología infrecuente de la que aportamos 2 nuevos casos clínicamente idénticos, pero con una etiología bien diferente.

4. CELULITIS DISEMINADA COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE CRIPTOCOCOSIS EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE

C. Díaz-Sarrió, X. García-Navarro y M. Viñas-Arenas

Hospital Sant Camil. Consorci Sanitari Garraf. Sant Pere de Ribes. Barcelona. España.

Introducción: La criptococosis es una infección causada por la levadura encapsulada *Cryptococcus neoformans*; la vía de entrada

suele ser la inhalatoria aunque en general suele presentarse una diseminación hematógena, pudiendo afectar principalmente el sistema nervioso central, los huesos y la piel. Las manifestaciones cutáneas pueden desarrollarse como resultado de la diseminación (forma secundaria) o, en raras ocasiones, a través de la inoculación directa de material contaminado (forma primaria). Clínicamente las lesiones pueden ser muy variadas, con la formación de pápulas, pústulas, nódulos infiltrativos que se ulceran, lesiones que recuerdan al molusco contagioso y más raramente puede presentarse como una celulitis.

Caso clínico: Varón de 80 años con artritis reumatoide de más de 20 años de evolución, en tratamiento con metotrexato y metilprednisolona desde hacía varios años. Ingresó por cuadro de dolor y edema en pierna izquierda. Durante la hospitalización inicia fiebre y las lesiones progresan a ambas extremidades inferiores y el brazo derecho. Se realizó frotis cutáneo, PAAF de las lesiones ampollas, hemocultivos, cultivo de punch cutáneo, cultivo de LCR y TAC. Los cultivos fueron positivos para *Cryptococcus neoformans* y rápidamente se instauró tratamiento con anfotericina liposomal; a pesar de ello el paciente presentó fallo multiorgánico y falleció.

Discusión: La celulitis por *Cryptococcus neoformans* es una presentación poco frecuente de criptococosis en pacientes inmunosuprimidos. La celulitis puede representar la manifestación primaria de la infección por criptococo o incluso la primera manifestación de una criptococosis diseminada, como sucedió en nuestro caso.

Conclusión: La presentación de una celulitis con diseminación o con afectación en varias localizaciones hace pensar en que un germen no habitual oportunista sea su agente etiológico. La criptococosis diseminada, sin el tratamiento adecuado, suele conducir a un desenlace fatal; por ello el cultivo y la biopsia cutánea, mostrando los característicos microorganismos, nos ayudan a iniciar un tratamiento sistémico apropiado pudiendo significar una mejoría en el pronóstico del paciente.

5. DERMATOSIS EOSINOFÍLICA EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

C. Giusti, I. Hidalgo Parra, E. Camacho, C. Grau, A. Gamboa y A. Azon

Hospital Comarcal de Mora de Ebro. Hospital Universitario Sant Joan de Reus. Tarragona. España.

Introducción: En los pacientes con procesos linfoproliferativos, especialmente la leucemia linfática crónica (LLC), se ha descrito un grupo de dermatosis caracterizadas por eosinofilia tisular marcada que se han denominado reacción similar a picadura o más recientemente dermatosis eosinofílicas de los síndromes hemoproliferativos.

Caso clínico: Varón de 80 años de edad con antecedentes de LLC estadio IV, de 1 año de evolución. Realizó como tratamiento 8 ciclos de quimioterapia con rituximab, vincristina y ciclofosfamida y posteriormente clorambucilo. Consultó por una dermatosis muy pruriginosa de 1 mes de evolución. Al examen físico presentaba lesiones papulosas, papulonoduloides que se agrupaban formando grandes placas y ampollas hemorrágicas, localizadas en miembros superiores, inferiores y tronco. La analítica evidenció anemia, urea 10 mmol/L, beta 2 microglobulina 2,81 mg/l, LDH 4,5 uKat/l. No presentaba eosinofilia. El estudio histopatológico de la piel mostró una epidermis con espongiosis focal y ampollas subepidérmicas por intenso edema de la dermis papilar, con un infiltrado superficial y profundo perivascular e intersticial de eosinófilos. Debido a la afectación cutánea diseminada, se realizó tratamiento vía oral con prednisona 30 mg/día e hidrocortisona 25 mg/d con buena respuesta. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de dermatosis eosinofílica en un paciente con LLC.

Discusión: La dermatosis eosinofílica en pacientes con LLC conforma una entidad reactiva y característica. Su diagnóstico diferencial debe hacerse con picaduras de insectos y síndrome de Wells. Entre

el síndrome de Wells y la dermatosis eosinofílica puede haber grandes similitudes: clínicas, histopatológicas, fisiopatológicas y de tratamiento. Ambas entidades podrían ser parte de un espectro caracterizado por sobrereactividad eosinofílica en pacientes con alteraciones inmunológicas predisponentes.

6. SIGNO DE LESER-TRÉLAT, ACANTOSIS NIGRICANS, QUERATODERMIA PALMOPLANTAR Y PALMA EN TRIPA (TRIPLE PALMS) EN UN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA GÁSTRICO

R. Molina, J. Rodero, P. Serrano, J.M. Vives y P. Zaballos

Servicio de Dermatología. Hospital del Vendrell. Hospital de Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona. España.

Introducción: Las manifestaciones cutáneas de los tumores malignos comprenden un grupo de enfermedades que pueden ser marcadores de la presencia de neoplasias ocultas y permitir su diagnóstico temprano. Su fisiopatología aún no ha sido bien esclarecida. Se pueden presentar como el signo inicial de una neoplasia desconocida, pueden preceder el diagnóstico de tumor maligno, ocurrir tardíamente en el curso de la enfermedad o constituir el primer signo de recurrencia.

Caso clínico: Mujer de 85 años con antecedentes de hipertensión arterial que acude a la consulta para la extirpación de unas lesiones en cara que le molestan; refiere pérdida de peso de un 10% en los últimos 3 meses tras la muerte de su marido. En la exploración física y anamnesis se destaca la aparición súbita de queratosis seborreicas-signo de Leser-Trélat, queratodermia palmoplantar y tripe palms «palma en tripa» y Acantosis nigricans en axilas y mucosa oral. El estudio de extensión con gastroscopia revela adenocarcinoma gástrico. Tras el tratamiento quirúrgico del tumor gástrico las lesiones cutáneas regresaron.

Discusión: Presentamos el caso de una paciente donde las manifestaciones cutáneas de varios fenómenos paraneoplásicos papuloescamosos son el primer signo de presencia de adenocarcinoma gástrico. Los mecanismos exactos fisiopatológicos de los fenómenos paraneoplásicos no han sido bien definidos, pero podrían estar relacionados con subproductos tumorales. El factor de crecimiento transformante alfa, estructuralmente relacionado con el factor de crecimiento epidérmico (EGF), ha sido considerado como posible agente causal.

Conclusión: El reconocimiento de algunos trastornos dermatológicos paraneoplásicos típicos puede conducir a un diagnóstico precoz de la malignidad en sí, la administración oportuna de la terapia, y, en definitiva, un mejor pronóstico. La mayoría de las manifestaciones cutáneas de los tumores malignos son inespecíficas; sin embargo, su identificación y valoración adecuadas pueden contribuir a la detección temprana del cáncer.

7. MÚLTIPLES MÁCULAS CAFÉ CON LECHE Y EFÉLIDES AXILARES BILATERALES: SÍNDROME DE LEGIUS O SÍNDROME SIMILAR A NEUROFIBROMATOSIS-1

D. López-Aventín^a, M. Gilaberte-Pena^a, V. Volpini-Bertran^b, B. Campos-Estela^b y R.M. Pujol-Vallverdú^a

^aServicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona.

^bCentro de Diagnóstico Genético Molecular de Enfermedades Hereditarias. Instituto de Investigación Biomédica de Bellvitge. Hospital Duran y Reynals. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de Legius o síndrome similar a neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) es un proceso autosómico dominante descrito en 2007 que asocia múltiples máculas café con leche, efélides axilares y macrocefalia. El gen responsable de este síndrome es el gen *SPRED1*, localizado en 15q13.2. Algunos de los casos previamente

te descritos como formas incompletas de NF-1 o como NF tipo 6 muy probablemente corresponden a este proceso.

Caso clínico: Mujer de 20 años, sin antecedentes familiares de interés, que presenta múltiples (> 20) máculas café con leche (de las cuales > 6 de un diámetro > 15 mm) que le aparecieron de forma progresiva durante los primeros años de vida. Discretas efélides axilares bilaterales de aparición progresiva a partir de los 18 años de edad. El resto de la exploración física no evidenció otras alteraciones (ausencia de neurofibromas o de otros signos de NF-1). Exploraciones complementarias: examen oftalmológico: no nódulos de Lisch; RNM cerebral y ecografía abdominal: sin alteraciones. RNM columna vertebral: discretos signos de escoliosis dorsal. Estudio mutacional del gen *SPRED1*: mutación c.781delT en el exón 8.

Discusión: El síndrome similar a NF-1 debería sospecharse en familias cuyos individuos presentaran múltiples máculas café con leche, pero sin otros signos o lesiones sugestivas de NF-1 (nódulos de Lisch, neurofibromas o alteraciones esqueléticas). El conocimiento de este síndrome resulta importante, ya que su diagnóstico permite descartar una NF-1 en pacientes que cumplen 2 criterios diagnósticos de NF-1, implica un seguimiento clínico distinto y no conlleva el pronóstico de la NF-1.

Conclusión: En el diagnóstico diferencial del paciente con máculas café con leche debe incluirse el síndrome de Legius o síndrome similar a NF-1. La confirmación diagnóstica se establece con la demostración de la mutación germinal del gen *SPRED1*.

8. MENINGOCELE RUDIMENTARIO DEL CUERO CABELLUDO

A. Gual, A. Vicente, C. Rovira, G. García, J.M. Costa y M.A. González

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica y Neurocirugía. Hospital Sant Joan de Déu. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: El meningocele rudimentario constituye una alteración del desarrollo infrecuente caracterizada por la presencia de elementos meningoeliales en la piel y el tejido graso subcutáneo.

Caso clínico: Varón de 10 meses de edad que presenta una placa alopecica congénita de aspecto cicatricial en vértex de aproximadamente 3 cm de diámetro, con signo del collar de pelo y una lesión tumoral azulada de aspecto vascular en el centro de la placa alopecica. Los estudios mediante TC craneal y RM cerebral no evidencian defectos óseos ni intracraneales subyacentes. El estudio histopatológico de la lesión muestra la presencia de fibrosis y ausencia de anejos cutáneos, y en la región correspondiente a la lesión azulada, espacios pseudovasculares y la presencia de células meningoeliales con positividad para EMA y que no expresan CD31 y CD34.

Discusión: El meningocele rudimentario parece corresponder a un remanente de un defecto de cierre del tubo neural en el que células meningoeliales quedan aisladas en la piel y el tejido subcutáneo. En la mayoría de casos no existen defectos óseos subyacentes asociados. Dado que el meningocele rudimentario puede ser signo de disrafismo espinal oculto, son necesarios estudios de imagen previos a cualquier procedimiento quirúrgico.

9. METÁSTASIS CUTÁNEA INFLAMATORIA ZOSTERIFORME DE CARCINOMA DE PRÓSTATA. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

P. Pasquali, V. Morente y A. Fortuño

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Pius Hospital de Valls. Hospital Comarcal Mora d'Ebre. Hospital Sant Joan de Reus. Tarragona. España.

Introducción: Las metástasis cutáneas de malignidades viscerales son poco frecuentes y pueden presentarse entre un 0,6-10% de los

casos. La incidencia de metástasis cutáneas a partir de malignidades de origen urológico es aproximadamente del 1,3%, siendo las de adenocarcinoma prostático de un 0,3%.

Caso clínico: Varón de 84 años con diagnóstico de adenocarcinoma de próstata, Gleason 3 + 3, diagnosticado en 10/1994, no intervenido y tratado con bloqueo hormonal y radioterapia radical con posteriores controles periódicos. Es enviado a la consulta de dermatología en 2008 por presentar lesiones en tórax lateral izquierdo, no dolorosas, diagnosticadas como infección por herpes zoster y tratadas con antivirales. Al examinarlo, se evidenciaba palidez cutáneo-mucosa severa, debilidad general y, a nivel del tórax lateral izquierdo, placa con nódulos de aspecto infiltrado, distribución zosteriforme, que se extendían desde la areola izquierda hacia la región escapular ipsilateral. La evaluación dermatoscópica mostraba nódulo rosado con vasos dilatados arboriformes, regulares, poco polimorfos, que se extendían desde el centro hacia la periferia sin alcanzar ni sobreponerse en el centro (distribución radial). Los análisis demostraban anemia e insuficiencia renal crónica así como niveles elevados de PSA. Se tomó biopsia de la lesión con impresión diagnóstica de adenocarcinoma de etiología a precisar. La anatomía patológica constató la presencia de neoplasia de origen prostático con estudio inmunohistoquímico positivo para citoqueratinas CAM 5.2 y negativo para CEA, CK20, CK7, PSA y proteína S100. El paciente inició tratamiento con radioterapia, falleciendo pocos meses después.

Discusión: La presencia de metástasis por ADC prostático a nivel torácico pudiera explicarse por invasión linfática perineural, por reacción tipo Koebner en el área previamente afectada por herpes zoster o por diseminación hematológica.

Conclusión: Hasta 2006, menos de 70 casos de metástasis cutáneas por ADC prostático han sido reportados en la literatura mundial, siendo la presentación a distancia y zosteriforme extremadamente rara.

10. PAPULOPÚSTULAS EN PACIENTE VIH

J. Gálvez^a, J.M. Miró^b y M. Alsina^a

^aServei de Dermatologia. ^bServei de Malalties Infeccioses. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

Caso clínico: Varón transexual de 34 años de edad, natural de Ecuador y que refería relaciones sexuales de riesgo. Se detectó VIH positivo hacía un año aunque no realizaba controles clínicos, ni había iniciado tratamiento. Negaba haber padecido infecciones oportunistas. Motivo de consulta: refería presentar desde hacía 2 semanas malestar general, fiebre elevada y una erupción cutánea en forma de pápulas eritematosas y pústulas predominante en facies, parte superior de espalda y raíz de los miembros superiores. Exploración física: fiebre de 38 °C, exploración respiratoria, abdominal y neurológica normal. No presentaba adenopatías. Pruebas complementarias: en la analítica destacaba una hemoglobina de 8,8 g/dl, recuento leucocitario de 3.600/ml con 85% de neutrófilos y un 10% de linfocitos, PCR de 12 mg/dl, ALT de 97 U/l y GGT de 117 U/l. El recuento de linfocitos CD4 era de 17 células/ μ l y la carga vírica de VIH de 549.000 copias. Se practicó radiografía de tórax, látex de criptococo y estudio de bacilos ácido-alcohol resistentes en orina, esputo y médula ósea siendo todo normal o negativos. Los hemocultivos resultaron asimismo, negativos. En el mielograma se observó la presencia de macrófagos con inclusiones citoplasmáticas. En el TC toracoabdominal se observaba un patrón miliar pulmonar y una hepatoesplenomegalia moderada, junto con adenopatías retroperitoneales, paraaórticas, periaórticas e interaorticocavales. En el estudio histopatológico de las lesiones cutáneas se objetivó la presencia de hongos dimórficos capsulados compatibles con *Histoplasma capsulatum*.

Diagnóstico: Histoplasmosis diseminada con afectación cutánea. **Tratamiento:** se inició tratamiento con anfotericina B liposomal

1mg/kg/día durante 3 semanas con buena respuesta clínica. Fue dado de alto al mes con itraconazol 400 mg/día hasta completar 1 año de tratamiento.

Discusión: La histoplasmosis es una micosis sistémica producida por *Histoplasma capsulatum*, el cual es una infección endémica de áreas de Centroamérica. El mecanismo de transmisión más frecuente es la vía respiratoria, dando lugar a la infección pulmonar. Secundariamente se pueden desarrollar formas diseminadas, agudas o crónicas. La infección en huéspedes inmunocompetentes suele ser asintomática, mientras que en los inmunodeprimidos desarrolla un cuadro rápidamente progresivo con posibilidad de diseminación digestiva, respiratoria, neurológica y/o cutánea. En pacientes con inmunodepresión importante (recuentos de linfocitos CD4 < 150 células/microlitro) puede desarrollar una forma diseminada aguda (fiebre, pérdida de peso, adenopatías y hepatoesplenomegalia). En los casos de histoplasmosis diseminada, la afectación cutánea se produce en el 10-20%, siendo más frecuente en la infección por especies de *Histoplasma capsulatum* sudamericanas. El espectro de las lesiones cutáneas es amplio, pudiendo cursar con pápulas, nódulos, placas, úlceras y abscesos.

11. NÓDULO FACIAL SIMULANDO LINFOMA CUTÁNEO. SECUNDARISMO SIFILÍTICO

E. Llistosella^a, D. Sitjas^a, J. Archuleta^b y F. Pérez^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona. España.

Introducción: Se ha considerado a la sífilis como la gran imitadora. Dentro de las múltiples manifestaciones del período secundario de la sífilis, las formas nodulares son muy poco frecuentes y por lo tanto las que presentan más dificultad diagnóstica. Presentamos un paciente con un nódulo facial persistente que simulaba un linfoma cutáneo tanto clínica como histológicamente. La posterior aparición de lesiones cutáneas típicas del secundarismo sifilítico condujo al diagnóstico definitivo.

Caso clínico: Varón de 34 años, sin ningún antecedente de interés, consultó por aparición en mentón de un nódulo cutáneo de 2,5 cm de diámetro, no ulcerado, eritematoso, infiltrado al tacto y no doloroso. La lesión llevaba unas 3 semanas de evolución y se acompañaba de pequeñas adenopatías cervicales. Se realizó una biopsia cutánea que mostró un denso infiltrado linfocítico en toda la dermis e hipodermis acompañado de abundantes células plasmáticas, eosinófilos y histiocitos, sin claros criterios de proceso linfoproliferativo. En el nuevo control del paciente y cuando llevaba ya unas 8 semanas desde el inicio del cuadro, persistía el nódulo facial pero habían aparecido 3 lesiones de aspecto similar pero de menor tamaño, 2 de ellas en base derecha del cuello y una en cara interna del brazo derecho que se biopsió, junto con una nueva biopsia del nódulo inicial mentoniano. El diagnóstico histológico fue de linfoma T cutáneo CD4 de células intermedias pleomorfas, en base a un denso infiltrado linfoide polimorfo de células de tamaño intermedio con atipia leve, dispuesto en todo el espesor dérmico, con discreto epidermotropismo focal. El estudio fenotípico mostraba positividad para CD3, CD4, PD 1, bcl2. Ya en el quinto mes de la aparición del nódulo facial y cuando el paciente se sometía a estudio de extensión por hematología, el paciente desarrolló una erupción maculopapular en tronco, junto con placas mucosas en dorso de la lengua y lesiones papulosas con collarite descamativo en palmas y plantas típicas del secundarismo luético. La serología confirmó la infección y se instauró tratamiento con penicilina-benzatina 2.400.000 UI/i musculares a la semana durante 3 semanas. Todas las lesiones cutáneas desaparecieron incluyendo el nódulo facial a las 2 semanas de tratamiento.

Discusión: Las lesiones nodulares del secundarismo luético son muy poco frecuentes; en los casos descritos hay una cierta predilección por la afectación del tronco superior y la cara y para unos autores

estarían en relación con la duración del contagio y se darían en las fases tardías del secundarismo. El infiltrado linfocitario de las biopsias es muy denso y profundo y va acompañado de abundantes células plasmáticas, histiocitos y eosinófilos, simulando un linfoma cutáneo. En ocasiones adquiere un aspecto granulomatoso, planteando diagnóstico diferencial con sarcoidosis, micosis profunda o con la lepra.

Conclusión: Presentamos un nuevo caso de esta infrecuente manifestación del secundarismo sífilítico. Creemos que ante una lesión nodular, sobre todo en cara y tronco superior, que plantea dudas tanto en la clínica como en la histología entre un linfoma y un pseudolinfoma deberíamos plantearnos solicitar una serología luética.

12. PACIENTE AFECTA DE LUPUS ERITEMATOSO Y PANICULITIS

M. Serra^a, H. Hilari^a, I. López-Lerma^a, C. Ferrándiz-Pulido^a, D. Bodet^a, P. Bassas^a, F. Kennedy^a, G. Aparicio^a, B. Ferrer^b y V. García-Patos^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: La presencia de placas y nódulos subcutáneos en zonas proximales de extremidades sugiere como primer diagnóstico una paniculitis lúpica (PL). Sin embargo, recientemente se ha llamado la atención sobre la posible relación del lupus eritematoso con el linfoma subcutáneo paniculítico de células T (LSPCT).

Caso clínico: Mujer de 53 años diagnosticada de lupus cutáneo discoide a los 32 años y PL en tratamiento con antipalúdicos y, ocasionalmente, corticoides orales. Consultó en nuestro servicio por brotes de nódulos subcutáneos de 20 años de evolución que se resolvían dejando atrofia residual. Asimismo, explicaba fiebre durante los últimos meses. En la exploración física presentaba múltiples nódulos subcutáneos y zonas de lipoatrofia en zona proximal de extremidades y tronco, con placas eritematodescamativas psoriasiformes en dichas áreas. En la biopsia se observó una paniculitis lobulillar con extensas áreas de necrosis, presencia de linfocitos atípicos pleomórficos y «rimming» alrededor de los adipocitos. Los linfocitos atípicos presentaban positividad para CD3, CD8, β F1 y marcadores citotóxicos (TIA-1 y granzima B), siendo negativos para CD4, CD56 y CD30. El índice de proliferación celular (Ki-67) era muy elevado. La histología de las placas psoriasiformes mostraba vacuolización de la capa basal, infiltrado linfocitario perivascular y depósitos dérmicos de mucina. La paciente fue diagnosticada de LSPCT sin afectación extracutánea (TC y médula ósea normales) y lupus eritematoso cutáneo, sin cumplir criterios de lupus eritematoso sistémico.

Discusión: El LSPCT es un linfoma cutáneo primario que se caracteriza por la infiltración del tejido celular subcutáneo por linfocitos T citotóxicos neoplásicos. En la actual clasificación de linfomas cutáneos (WHO-EORTC) únicamente se incluyen en dicho grupo aquellos en los cuales las células neoplásicas expresan un fenotipo $\alpha\beta$ del receptor de células T. En una serie de 63 pacientes diagnosticados de LSPCT el 19% presentaba una enfermedad autoinmune asociada. Dada la clínica de los casos publicados en asociación con lupus eritematoso, algunos autores consideran que el LSPCT podría aparecer secundariamente sobre una PL de larga evolución.

13. GINGIVOESTOMATITIS NECROTIZANTE POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA

L. Morell, M.J. Fuente, I. Bielsa, J. Bassas-Vila, C. Rodríguez, R. Guinovart y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. España.

Introducción: La sepsis por *Pseudomonas aeruginosa* es rara en inmunocompetentes y puede manifestarse en la piel de distintas for-

mas, siendo el ectima gangrenoso la más típica. Las localizaciones más frecuentes son en la zona anogenital y axilar. Se describe un caso de sepsis por *P. aeruginosa* que desarrolló lesiones necróticas en la mucosa oral, una localización poco frecuente.

Caso clínico: Varón de 21 años sin antecedentes conocidos que consultó a urgencias de otro centro por fiebre y cuadro de faringoamigdalitis por el que se prescribió amoxicilina-clavulánico. La clínica evolucionó de forma tórpida durante 3 semanas con empeoramiento progresivo de los síntomas y persistencia del síndrome febril. Acudió de nuevo a urgencias, donde se constató una neutropenia. Dado el mal estado general se remitió a nuestro centro, donde ingresó en la UCI con el diagnóstico de shock séptico. A la exploración se apreciaron lesiones necróticas en la cavidad oral, afectando la mucosa labial, las encías y el paladar. Se realizaron cultivos del exudado faríngeo y hemocultivos donde se aislaron colonias de *P. aeruginosa*. Se realizó una PAAF de una adenopatía laterocervical que descartó malignidad. En la biopsia de la médula ósea se demostró una agranulocitosis. Se instauró tratamiento específico para la pseudomona según el antibiograma. Sin embargo, el paciente presentó una tórpida evolución, con empeoramiento del estado general, fallo multiorgánico y éxitus.

Discusión: La cavidad oral es una localización poco frecuente del ectima gangrenoso. Puede manifestarse en forma de placas necróticas o lesiones ulceradas que afectan la mucosa labial, las encías o el paladar, dando lugar a una gingivostomatitis necrotizante por *P. aeruginosa*.

Conclusión: La observación de lesiones necróticas en pacientes con trastornos hematológicos, sobre todo neutropenia, debe hacer sospechar un posible ectima gangrenoso. El tratamiento precoz podría mejorar el pronóstico de esta grave complicación.

14. ÚLCERAS FACIALES Y GRANULOMATOSIS DE WEGENER

N. Fernández-Chico^a, M. Monteagudo^b, A. Sáez^c, M. Yébenes^a, M. Sàbat^a, J. Romani^a, M. Casals^a, M. Pifarré^a, L. Leal^a, M. Ribera^a y J. Luelmo^a

Servicios de ^aDermatología, ^bMedicina Interna y ^cAnatomía Patológica. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Universitat Autònoma de Barcelona. Sabadell. España.

Introducción: La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica que se caracteriza por el compromiso de las vías respiratorias superior e inferior y el riñón. En la piel la manifestación más frecuente es la púrpura palpable pero pueden aparecer otro tipo de lesiones, de morfología variada, ya sea por vasculitis o por procesos inflamatorios de otra naturaleza.

Caso clínico: Mujer de 16 años que presentaba unas lesiones cutáneas en la cara y la región retroauricular izquierda de unos 8 meses de evolución. Durante ese período había presentado varios episodios de otalgia e hipoacusia, así como sensación de obstrucción nasal y epistaxis. En la primera evaluación en nuestro servicio se observaron varios nódulos y úlceras necróticas en las localizaciones señaladas. En una primera aproximación diagnóstica se pensó en un origen facticio de las lesiones pero una biopsia cutánea mostró una folliculitis y perifolliculitis con focos de inflamación linfoplasmocitaria e histiocitaria. Se realizó una analítica que mostró una elevación de los reactantes de fase aguda y unos c-ANCA (anti-PR3) de 400. Una radiografía simple de tórax no mostró alteraciones y en la biopsia renal no se observaron datos de vasculitis. Con todo ello se estableció el diagnóstico de GW limitada.

Discusión: Se considera que las formas limitadas de GW son aquellas en las que no existe afectación renal. Para algunos autores la presencia aislada de lesiones necróticas en la piel y las mucosas constituye una variante especial y poco frecuente conocida como *protracted superficial Wegener granulomatosis*. Por lo general, como sucedió en nuestro caso, las lesiones cutáneas se encuentran

localizadas en la cara y la región periauricular y en ocasiones adoptan una apariencia tipo pioderma gangrenoso. El diagnóstico en estos casos puede establecerse cuando existe una clínica compatible, focos de inflamación granulomatosa en el estudio histopatológico y unos cANCA positivos.

Conclusión: Se presenta una paciente con una forma de presentación clínica poco común de GW y se resalta la importancia de incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de las lesiones ulcerativas tipo pioderma gangrenoso.

15. SARCOIDOSIS DURANTE EL TRATAMIENTO DE HEPATITIS C CON INTERFERÓN Y RIBAVIRINA

M.A. Barnadas^a, R. Novoa^a, A. Català^a, X. Torras^b, R. Curell^c y A. Alomar^a

Servicios de ^aDermatología, ^bPatología Digestiva y ^cAnatomía Patológica^b. Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción: La asociación de sarcoidosis e infección por el VHC ha sido descrita en la mayoría de los casos en relación con el tratamiento con interferón y ribavirina.

Caso clínico: Mujer de 54 años con antecedentes de infección por VHC, por lo que seguía tratamiento con interferón, ribavirina y eritropoyetina desde hacía 11 meses. Acudió a la consulta por la aparición desde hacía 1 mes de nódulos eritematosos en R. interiliar, pliegues nasogenianos y R. frontal bilateral. La mayoría de estos nódulos estaban localizados en las áreas donde se había inyectado A. hialurónico un año antes. A la exploración también se apreciaron pápulas eritematosas en disposición lineal en hombro izquierdo, rodillas y muñeca izquierda. La biopsia de una pápula mostró una dermatitis granulomatosa que contenía un cuerpo extraño. El TAC torácico mostró prótesis mamarias con signos de alteración de las mismas. La biopsia de una adenopatía axilar resultó de adenitis granulomatosa. La paciente aquejaba tos seca y fiebre. Las pruebas hepáticas mostraron un patrón de colostasis. Los niveles de ECA eran de 80 U/L (VN 20-60). Con la orientación diagnóstica de sarcoidosis y ante el empeoramiento progresivo de las pruebas hepáticas se suspendió el tratamiento con interferón, ribavirina y eritropoyetina. Posteriormente se observó mejoría de las lesiones cutáneas, de la analítica y de la sintomatología respiratoria, así como desaparición de la fiebre.

Conclusión: Este caso ilustra que el tratamiento con interferón y ribavirina puede facilitar el desarrollo de sarcoidosis y que la presencia de cuerpos extraños interviene en la localización de los granulomas.

16. TUMOR GASTROINTESTINAL ESTROMAL EN UNA PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

V. Sanmartín^a, X. Soria^a, S. Moreno^a, L. Abal^a, R. Aguayo^a, R.M. Martí^a, M. Baradad^a, F. Vilardell^b y M. Casanova^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) es una alteración neurocutánea autosómica dominante producida por la mutación de un gen supresor tumoral llamado neurofibromina (Cr. 17q) que predispone al desarrollo de tumores benignos y malignos. Un 10-25% de los pacientes con NF-1 tienen alteraciones del tracto digestivo, siendo el tumor gastrointestinal estromal (GIST) frecuente.

Caso clínico: Mujer de 50 años seguida en nuestro servicio por una neurofibromatosis tipo I. En una analítica de control se detectó una elevación leve de la dopamina en orina. Con el objetivo de descartar un feocromocitoma asociado, se realizó una TC abdominal donde se observó una masa abdominal retroperitoneal de 5,8 × 6,6 cm. Mediante un rastreo corporal con ¹²³I-MIGB y octeotride se descartó la funcionalidad tumoral y para determinar el tipo de lesión neoplásica

se realizó una PAAF que no resultó concluyente. Por ello, finalmente, se optó por una laparotomía exploradora/terapéutica detectándose 4 masas en el intestino delgado que fueron extirpadas. La anatomía patológica mostró un tumor fusocelular, c-KIT y CD34 positivo, sin mutaciones del gen *c-KIT* ni *PDGFRa* en la secuenciación de los exones correspondientes. Por todo ello, se diagnosticó a la paciente de GIST asociado a NF-1. Actualmente está en tratamiento con imatinib 400 mg/día con buena tolerancia y sin signos de recidiva ni metástasis después de 6 meses de seguimiento.

Discusión: Los GIST se desarrollan en un 7% de los pacientes afectados de NF-1, con un riesgo relativo respecto a la población general de 150-180 veces. Son tumores derivados de las células de Cajal y se distinguen de otras neoplasias que se presentan en la misma localización por expresar c-KIT. La clínica más habitual de presentación es en forma de hemorragia digestiva alta, aunque no es raro que se encuentren incidentalmente como en nuestro caso. A diferencia de los GIST espontáneos, los asociados a NF-1 suelen ser multifocales en el intestino delgado, son más frecuentes en las mujeres y las mutaciones de *c-KIT* y de *PDGFRa* son inhabituales. Estas diferencias llevan a pensar en la existencia de 2 procesos patogénicos distintos, considerándose el déficit de neurofibromina suficiente para iniciar el desarrollo tumoral. Los inhibidores de la tirosina kinasa, como el imatinib y el sunitinib, se han aprobado como tratamiento adyuvante en tumores de alto riesgo con buenos resultados. En cambio, cuando los GIST se encuentran en el contexto de una NF-1, su eficacia es controvertida.

Barcelona, 17 de junio de 2010

1. LESIONES EN LOS CODOS COMO MANIFESTACIÓN PECULIAR DE LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO

R.M. Guinovart, I. Bielsa, M.T. Fernández, C. Rodríguez y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Objetivos: Destacar la presencia de lesiones cutáneas de lupus eritematoso (LE) en los codos como expresión de esta enfermedad en la piel.

Métodos: Se han recogido 6 casos de LE cutáneo (LEC) que, en su evolución, desarrollaron lesiones en los codos. De forma retrospectiva, se han analizado los datos clínicos y microscópicos de estas lesiones, así como las características clínicas e inmunológicas del LEC acompañante.

Resultados: Cinco de los 6 casos eran mujeres y 1 varón, de edades comprendidas entre los 20 y los 45 años. Todos los pacientes tenían un diagnóstico previo de LE tipo *tumidus*. Desde el punto de vista sistémico, sólo 1 caso presentó alguna complicación en forma de leucopenia y artritis con unos ANA positivos. En el resto fueron negativos. Las lesiones de los codos se presentaron en forma de pápulas y placas eritematosas con escasa descamación, muy pruriginosas y distribución simétrica. En 4 casos estas lesiones aparecieron en un momento evolutivo en el que los pacientes no presentaban lesiones cutáneas en otras localizaciones. En el estudio microscópico de las mismas se observó una dermatitis vacuolar con daño liquenoide focal, depósitos de mucina y un infiltrado compuesto por linfocitos de distribución perivascular y perianexial. En 4 casos se identificó además un leve infiltrado intersticial formado por histiocitos. En 3 casos las lesiones respondieron mal al tratamiento tópico con corticoides, por lo que se decidió iniciar antipalúdicos y las lesiones se resolvieron sin dejar cicatriz.

Conclusión: Los codos constituyen una localización inusual y poco conocida de las lesiones cutáneas de LE, en especial cuando en un determinado brote de la enfermedad se limitan de forma casi exclusiva a esta localización. En el único caso descrito en la literatura las lesiones de los codos constituyeron la única manifestación del LEC de tipo *tumidus*. En nuestros casos las lesiones de los codos se desarrollaron también en el contexto de un LEC *tumidus*.

2. LINFOMA DE PRESENTACIÓN SUBCUTÁNEA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

L. Abal

Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. Lleida. España.

Introducción: Gracias a los avances en inmunología y biología molecular la clasificación de los linfomas cutáneos ha avanzado notablemente en las últimas décadas, por lo que actualmente se pueden delimitar mejor algunas formas de linfoma de presentación subcutánea.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos de linfoma de presentación subcutánea, el primero de ellos simulando una paniculitis y con un curso indolente y el segundo con una progresión rápida. Caso 1: Mujer de 84 años que presentaba nódulos subcutáneos en brazos y piernas asociados a fiebre intermitente, de 4 años de evolución. Inicialmente fue diagnosticada de paniculitis lúpica. Caso 2: Varón de 41 años, natural de Mali, que se presentó con lesiones ulceradas en extremidades inferiores y fiebre en picos, de 4 meses de evolución. En ambos casos el estudio inmunohistoquímico resultó fundamental para el diagnóstico, que fue de linfoma SC tipo paniculitis en el primer caso y probable linfoma NK tipo nasal en el segundo. **Discusión:** Los principales linfomas de presentación subcutánea son el linfoma subcutáneo paniculítico subtipo alfa beta, el linfoma cutáneo gamma delta y el linfoma T/NK tipo nasal. Es destacable la dificultad diagnóstica de los linfomas de localización subcutánea debido a la frecuente superposición clínica, histológica e inmunofenotípica que presentan y que da lugar a retraso en el diagnóstico. Por ello, hay que plantearse el diagnóstico de linfoma tanto en pacientes diagnosticados de lupus profundo que siguen un curso clínico atípico como en pacientes con lesiones nodulares ulceradas de causa no infecciosa acompañadas de síntomas constitucionales.

3. ELASTOSIS PERFORANTE SERPINGINOSA: REPORTE DE 3 CASOS

S. Moreno

Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una rara afectación dérmica que se caracteriza por la eliminación transepidermica de fibras elásticas. Clínicamente se presenta en forma de pápulas hiperqueratósicas con distribución serpiginosa afectando a la zona lateral del cuello de forma más frecuente.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos de EPS en gemelos varones de 13 años de edad que apareció de manera simultánea y en la misma localización. Reportamos también un caso esporádico en varón de 7 años sin trastorno hereditario acompañante. A pesar de que la etiopatogenia es poco clara, se han descrito asociaciones con varios trastornos hereditarios, tales como osteogénesis imperfecta, cutis laxo, acrogeria, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, síndrome de Rothmund-Thomson y síndrome de Down. También se han comunicado casos asociados con la administración de D-penicilamina. Si bien la mayoría de casos son esporádicos, se han descrito casos de EPS familiar con distintos patrones de herencia.

Discusión: Los casos reportados en nuestro estudio plantean que pueda haber más de un mecanismo que lleve a la alteración de la elastina que se observa en esta patología. En nuestro caso la simetría y análoga localización de las lesiones, la concordancia en tiempo y paralela evolución de las lesiones en los 2 hermanos son

hallazgos que sugieren participación de la genética en la patogénesis de la EPS.

4. BEBÉ COLODIÓN AUTOINVOLUTIVO Y MUTACIONES EN EL GEN TRANSGLUTAMINASA 1: ESTUDIO DE 3 CASOS

L. Canal, A. Vicente-Villa, M. Mazaira, L. Martorell, A. Terron-Kwiatkowski, D. Mehan, R. González-Sarmiento y M.A. González-Enseñat

Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Antecedentes: Recientemente se han descrito distintas mutaciones en casos de bebé colodión autoinvolutivo (BCA).

Objetivo: Describir las mutaciones en los casos diagnosticados de BCA en el Hospital Sant Joan de Déu y compararlo con los casos descritos en la literatura.

Métodos: Revisión de 3 casos de BCA a los que se les realizó estudio genético.

Resultados: Presentamos 3 recién nacidas con fenotipo bebé colodión que mostraron una mejoría progresiva de las lesiones cutáneas hasta presentar piel y anejos de aspecto normal transcurridas las primeras semanas de vida. Ninguna de ellas asociaba otras alteraciones. Dada la evolución clínica fueron diagnosticadas de BCA. El estudio genético evidenció en las 3 pacientes mutaciones en el gen *TGM-1* (transglutaminasa-1).

Conclusión: La mutación c.919C > G en el exón 6 del gen *TGM-1* ha sido descrita en algunos casos de BCA y en algunos de ictiosis bañador. Los 3 casos estudiados presentan dicha mutación, a diferencia de lo observado en 15 casos de BCA escandinavos donde sólo uno de ellos la presentaba. Las otras mutaciones halladas han sido observadas en distintos fenotipos de ictiosis pero no descritas en casos de BCA. Estos datos sugieren que otros factores deben intervenir en el desarrollo del fenotipo y que se precisan más estudios para poder conocer el espectro genotípico completo y lograr realizar una buena correlación genotipo-fenotipo.

Barcelona, 30 de septiembre de 2010

1. ENFERMEDAD DE BEHÇET ASOCIADA A TRISOMÍA 8

M. Sagristà García^a, J.M. Sánchez Schmidt^a, R. Pujol Vallverdú^a, J. Maymó Guarch^b, M.P. Lisboa Pérez^b, M.C. Pedro Olivé^c, S. Saumell Tutusaus^c, M.L. Florensa Brichs^c y F. Solé Ristol^d

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Reumatología.

^cServicio de Hematología. ^dServicio de Anatomía Patológica. Laboratorio de Citogenética Molecular. Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción: La trisomía del cromosoma 8 está presente en el 10-20% de síndromes mielodisplásicos (SMD). La SMD es un fenómeno poco frecuente en la enfermedad de Behçet (EB) y en el 70-80% de los casos se asocia a trisomía 8.

Caso clínico: Presentamos un caso de EB asociada a trisomía 8 y alteraciones hematológicas. Hombre de 58 años con antecedentes de úlceras orales y genitales recurrentes, afectación articular con sacroileitis y oligoartritis, y vasculitis pustulosa. Bajo el diagnóstico de EB, el paciente recibió tratamiento con prednisona y metotrexato. En controles analíticos se detectó monocitosis persistente, anemia e instauración de plaquetopenia. Con la sospecha de SMD se practicó aspirado de médula ósea y estudio citogenético, descartándose el diagnóstico de SMD y detectando trisomía del cromosoma 8, confirmándose en cariotipo de mucosa yugal que se trataba de un fenómeno constitucional.

Discusión: Está bien establecida la relación entre trisomía 8 constitucional y enfermedades malignas como las hematológicas de origen mielóide y SMD. No está clara la relación entre trisomía 8 y las características de la EB. Existen evidencias de que estarían implicados una producción excesiva de citocinas proinflamatorias y un anormal funcionamiento de los neutrófilos. Debemos considerar la posibilidad de SMD en pacientes con EB que presenten citopenias. No obstante, si un paciente con SMD presenta úlceras orales recurrentes debemos considerar el diagnóstico de EB. Esta asociación puede ayudar a entender mejor la patogenia de la EB, que actualmente es desconocida.

2. DERMATOMIOSITIS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARI ARNAU DE VILANOVA DE LLEIDA

R. Aguayo, A. Ortiz, S. Moreno, L. Abal, V. Sanmartín, X. Soria, R.M. Martí, M. Baradad y J.M. Casanova

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Universitat de Lleida. Lleida. España.

Presentamos un estudio descriptivo de los casos diagnosticados de dermatomiositis en el Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida en los últimos 10 años, desde la creación del servicio de dermatología en nuestro centro. Los objetivos que nos planteamos fueron: 1) mirar las diferencias entre los casos diagnosticados en dermatología y en medicina interna; 2) determinar la incidencia de neoplasias asociadas, y 3) comparar nuestros resultados con los de estudios similares. Para ello realizamos una búsqueda de los pacientes diagnosticados de dermatomiositis en el registro general del hospital y en el registro de diagnósticos de dermatología y analizamos las historias clínicas. Hemos encontrado un total de 13 pacientes diagnosticados de dermatomiositis, 8 de los cuales (el 61,5%) corresponderían a la forma clásica y 5, el 38% restante, a la forma amiopática (de los que 3, el 23%, son hipomiopáticas y 2, el 15%, amiopáticas). Todos los casos diagnosticados por medicina interna son portadores de la forma clásica (6/13, el 46,1%), mientras que en dermatología se diagnostican 2 casos, el 15,4%, con dermatomiositis clásica, y los 5 casos, el 38,5%, de dermatomiositis amiopática. Respecto a las pruebas complementarias, en medicina interna se realiza un mayor número de biopsias cutáneas y de tomografías computarizadas, mientras que en dermatología se solicitan más estudios de autoinmunidad, siendo el electromiograma y la biopsia muscular técnicas poco usadas en ambos servicios. En lo correspondiente a las neoplasias, un total de 5 pacientes (el 38,5%) han tenido un tumor maligno asociado, todos ellos adenocarcinomas situados en diversas localizaciones, de los cuales 2 afectaban a pacientes con enfermedad hipomiopática y 3 a pacientes con la forma clásica. Como conclusiones comentar que, en nuestra serie, el número de neoplasias detectadas es mayor a la de la mayoría de revisiones, que hemos encontrado una baja prevalencia de autoinmunidad positiva (sólo 3 de 10 pacientes en los que se ha analizado tienen autoanticuerpos), mientras que el número de dermatomiositis clásicas y amiopáticas es similar a la del resto de trabajos publicados. Y una observación final, que en nuestro centro se deberían unificar los protocolos de medicina interna y dermatología, con la finalidad de obtener resultados más homogéneos.

3. TUMORACIÓN AXILAR EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS

M. Vilavella, I. Bielsa, R. Guinovart, L. Morell y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

Introducción: La detección de una tumoración en cualquier zona del organismo en el contexto de un paciente con dermatomiositis

obliga a sospechar una neoplasia asociada. Se presenta el caso de una mujer con dermatomiositis que a los 2 años del diagnóstico se objetivó una tumoración en la axila.

Caso clínico: Mujer de 63 años con dermatomiositis de 2 años de evolución que consultó por una tumoración axilar derecha detectada mediante autoexploración. En las pruebas de imagen solicitadas (mamografía, ecografía y RMN) se observaron microcalcificaciones con criterios de sospecha para neoplasia de mama por lo que se procedió a la exéresis de la masa. La anatomía patológica demostró la presencia de calcificación y necrosis sin signos de atipia ni malignidad.

Discusión: Las calcificaciones distróficas o calcinosis son una secuela común de la dermatomiositis juvenil y, aunque con menor frecuencia, también las podemos observar en la del adulto. Se localiza preferentemente en las extremidades; sin embargo, puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo. Los conocimientos en cuanto a su fisiopatología son limitados, pero se conoce el papel fundamental de la inflamación. Su evolución es imprevisible y se suele asociar a cierto retraso en el diagnóstico de la dermatomiositis, a enfermedad crónica o actividad durante largo tiempo. El objetivo fundamental del tratamiento de la calcinosis es evitar la formación de los depósitos ya que, una vez establecidos, su manejo es complejo.

Conclusión: La calcinosis distrófica es una entidad que dificulta el diagnóstico diferencial de tumoraciones neoplásicas en pacientes afectados de dermatomiositis. En este sentido, los criterios radiológicos que orientan hacia malignidad pueden ser más difíciles de interpretar que en otro contexto.

4. GRANULOMATOSIS DE WEGENER LOCALIZADA CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

J. Galve^a, L. Alòs^b, M. Cinta Cid^c, P. Iranzo^a y C. Herrero^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cEnfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: La granulomatosis de Wegener es una vasculitis sistémica granulomatosa necrotizante que afecta clásicamente tracto respiratorio y riñón. Su pronóstico es grave y requiere tratamiento inmunosupresor. Se han descrito formas localizadas de mejor pronóstico. Describimos la afectación cutánea en una paciente previamente diagnosticada de Wegener localizada.

Caso clínico: Mujer de 45 años con diagnóstico en 2001 de granulomatosis de Wegener localizada a raíz de presentar cuadro de otalgia, odontalgia y sinusitis resistente al tratamiento antibiótico y un nódulo submucoso en mucosa yugal derecha donde se evidenciaron cambios de vasculitis necrotizante y granulomas. Estudio c-ANCA negativo. Hasta el año 2007 en buen control terapéutico con prednisona y metotrexate. Coincidiendo con el descenso de la dosis de metotrexato inicia síndrome constitucional, adenopatías, sinusitis y lesiones cutáneas consistentes en placas urticariales dolorosas que afectaban cuello y palma de mano derecha. La biopsia de las lesiones cutáneas mostró cambios de vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide.

Discusión: La granulomatosis de Wegener localizada representa una forma limitada de vasculitis, en la que es predominante la afectación de vías respiratorias superiores, sin afectación renal. Un 33% de los casos son c-ANCA negativos. Son formas benignas pero existe un elevado índice de recurrencias y un riesgo de progresar a formas sistémicas si no se inicia un tratamiento precoz. Las manifestaciones cutáneas de estas formas localizadas pueden ser variables, en forma de pápulas, placas, nódulos o lesiones ulcero-necróticas, que con frecuencia suelen afectar la región de cabeza y cuello, como es el caso de nuestra paciente.

Barcelona, 28 de octubre de 2010

1. PIGMENTACIÓN EN PATRÓN NEVUS SPILUS LIKE EN PLACAS PSORIÁSICAS RESUELTAS CON CICLOSPORINA

I. Gil, I. Hidalgo, D. Parada, C. Grau, E. Camacho y A. Azon

Hospital Universitario Sant Joan de Reus. Tarragona. España.

Introducción: Las lesiones lentiginosas en pacientes afectados de psoriasis son una complicación frecuente de múltiples tratamientos; el más habitual suele ser la fototerapia. Su aparición limitada exclusivamente a las zonas donde previamente hubo placas es sin embargo menos frecuente.

Caso clínico: Mujer de 37 años con fototipo III y sin daño actínico evidente. Sus antecedentes patológicos incluyen una urticaria crónica idiopática y una psoriasis crónica moderada-severa en placas con afectación de codos, rodillas, áreas pretibiales, cuero cabelludo y uñas, por la que había recibido varios tratamientos tópicos. En septiembre de 2008, por mal control de su urticaria, inicia tratamiento con ciclosporina oral. Tras el blanqueamiento de sus placas de psoriasis, la paciente consulta por múltiples lesiones hiperpigmentadas marrones, ovaladas y bien definidas distribuidas exclusivamente sobre las zonas donde previamente había presentado las lesiones de psoriasis. En algunas lesiones, además, existía una hiperpigmentación difusa marrón más clara por debajo de las máculas lentiginosas, lo que confería a las lesiones un aspecto nevus spilus-like.

Discusión: Dermatoscópicamente las lesiones correspondían a lentigos. La histopatología evidenció una hiperplasia de las crestas interpapilares epidérmicas con una hiperplasia de melanocitos y un infiltrado inflamatorio perivasculoso superficial. Las lesiones hiperpigmentadas lentiginosas sobre áreas blanqueadas de psoriasis han sido descritas tras fototerapia, con el uso de algunos preparados tópicos que incluyen coaltar y ditranol y con fármacos biológicos como el etanercept y el adalimumab. Sin embargo, no hemos encontrado en la literatura ningún caso reportado de las mismas características causado por ciclosporina A y es por tanto una nueva toxicidad no descrita hasta ahora de este fármaco. Creemos que la inmunosupresión farmacológica puede haber favorecido la proliferación melanocítica lentiginosa en nuestra paciente. El hecho de que ésta se produzca exclusivamente en las zonas previas afectas de psoriasis puede deberse a factores locales aún no estudiados que favorezcan un ambiente más proclive a la disminución de la inmunovigilancia.

2. PIEL LAXA ADQUIRIDA E INFILTRADO INTERSTICIAL DÉRMICO

D. López-Aventín^a, F. Gallardo^a, I. Gil^a, G. Martín-Ezquerro^a, M. García^b, B. Bellosillo^b y R.M. Pujol^a

Servicios de ^aDermatología y ^bPatología. Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción: La micosis fungoide (MF) intersticial es una variedad histopatológica rara de MF. Desde el punto de vista histológico se caracteriza por la presencia de un infiltrado dérmico intersticial compuesto principalmente por linfocitos T con algunos histiocitos y hallazgos típicos de MF (epidermotropismo con ocasionales microabscesos de Pautrier, infiltrado en banda en dermis papilar, etc.). Clínicamente, los escasos pacientes reportados con esta variedad de MF presentaban máculas, placas eritematosas bien definidas, ocasionalmente descamativas, y nódulos en tronco y extremidades proximales.

Caso clínico: Mujer de 75 años, diagnosticada recientemente de un síndrome mieloproliferativo crónico tipo trombocitemia esencial para el cual recibía tratamiento con hidroxiurea y ácido acetilsalicílico. La paciente presenta una piel arrugada y fina en tronco y las

4 extremidades confiriendo un aspecto de cutis laxa adquirida generalizada, sin evidenciar piel laxa y péndula en grandes pliegues (axilas e ingles) ni máculas ni placas. La biopsia cutánea mostró la presencia de una epidermis atrófica, un infiltrado en banda linfocitario en dermis papilar con linfocitos atípicos presentando epidermotropismo con ocasionales microabscesos de Pautrier. Afectando todo el espesor de la dermis hasta panículo adiposo se observaba un infiltrado claramente intersticial constituido por linfocitos (algunos con atipia citológica) y células fusiformes de aspecto histiocitoide, dispuestas entre las fibras de colágeno. Aisladamente se encontraban escasas células gigantes multinucleadas con menos de 10 núcleos por célula y sin evidenciar fenómenos de elastofagocitosis. Mediante técnicas inmunohistoquímicas se objetivó que el infiltrado en banda superficial y el intersticial dérmico estaban mayoritariamente constituidos por linfocitos T (CD3+, CD5+) con un cociente CD4/CD8 claramente incrementado y con pérdida de expresión de CD7. Asimismo, se pudo observar la presencia de histiocitos CD68+ en ambos infiltrados. La tinción Weigert-van Gieson para fibras elásticas mostró fenómeno de elastorrexis. Se evidenció la existencia de un reordenamiento clonal en el gen de la cadena gamma del receptor de la célula T. El estudio de extensión descartó afectación extracutánea de la MF. No se prescribió tratamiento y durante los 20 meses posteriores de seguimiento se han realizado controles periódicos sin evidenciar progresión de la enfermedad. **Discusión:** Presentamos una variante excepcional de MF caracterizada por un patrón histopatológico de MF intersticial con una clínica de cutis laxa adquirida generalizada. Con los hallazgos clínicos-patológicos de nuestro caso se sugiere que esta variante de MF podría representar una fase incipiente de piel laxa granulomatosa o bien una nueva variedad de MF con clínica de cutis laxa e histología intersticial con elastorrexis.

3. VARÓN DE 56 AÑOS QUE ACUDE A URGENCIAS POR ERUPCIÓN AMPOLLOSA

K. Ortiz^a, J.M. Mascaró Galy^a, A. García^b, L. Alós^b, J. Palou^a y T. Estrach^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducción: Presentamos el caso de un paciente de 56 años que presentó un cuadro de erupción ampollosa diagnosticada finalmente de dermatosis ampollosa IgA lineal inducida por ofloxacino, fármaco que no se ha descrito hasta la fecha como desencadenante de esta enfermedad.

Caso clínico: El paciente presentó una erupción generalizada de ampollas y erosiones con afectación de palmas y plantas, así como de la mucosa oral y genital. Muchas de las lesiones presentaban una morfología anular con aspecto «en diana». El signo de Nikolsky fue claramente positivo. El diagnóstico clínico fue de síndrome de Stevens-Johnson/necrosis epidérmica tóxica. Sin embargo, la histología mostró una ampolla subepidérmica con neutrófilos, y en la inmunofluorescencia directa se observaron depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal, sin otros inmunorreactivos. El paciente fue tratado con la suspensión del fármaco, corticoides sistémicos e inmunoglobulinas endovenosas con curación del cuadro.

Discusión: La dermatosis ampollosa IgA lineal es una enfermedad ampollosa autoinmune subepidérmica poco frecuente que se caracteriza por depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal. Existe una forma clínica poco frecuente en la que la enfermedad se halla desencadenada por fármacos, siendo el más frecuente de ellos la vancomicina. A pesar de que ambas formas suelen presentar una clínica e histología similares, se ha descrito raramente la aparición de lesiones muy similares a un síndrome de Stevens-Johnson o una necrosis epidérmica tóxica (como en el caso que nos ocupa), por lo que es muy importante la correlación

clinicopatológica y la realización de estudios de inmunofluorescencia en estos pacientes.

Bibliografía

Waldman MA, Black DR, Callen JP. Vancomycin induced linear IgA bullous disease presenting as toxic epidermal necrolysis. *Clin Exp Dermatol.* 2004;29:633-6.

4. PLACAS NECRÓTICAS EN CUERO CABELLUDO

I. Figueras Nart, A. Álvarez Abella, S. Martín Sala y A. Jucglà

Servei de Dermatologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: La vasculitis de células gigantes es una vasculitis granulomatosa sistémica, relativamente frecuente, sobre todo en mayores de 50 años, que suele presentarse como cefalea de reciente instauración, muchas veces acompañada de otros síntomas, sistémicos e isquémicos (el más grave y temido, la afectación ocular, que puede causar ceguera bilateral). La necrosis del cuero cabelludo es una forma de presentación rara, pero que se asocia a un peor pronóstico.

Caso clínico. Paciente de 70 años con antecedentes de hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y vasculopatía periférica, que presentaba desde hacía 1,5 meses lesiones ulceradas, necróticas en región temporal izquierda, profundas y dolorosas, de crecimiento progresivo. En la región occipital también presentaba una lesión similar pero de menor tamaño. Asimismo, refería claudicación mandibular sin otros síntomas acompañantes. En la exploración física llamaba la atención la ausencia de pulso temporal bilateral. La analítica sólo mostraba un fibrinógeno de 6,47 g/L y una VSG de 30 mm. Con la sospecha clínica de vasculitis de células gigantes se inició tratamiento con prednisona 50 mg/día y se realizó biopsia de la arteria temporal, que confirmó el diagnóstico. Pocos días después de iniciar el tratamiento, presentó un ictus vertebro-basilar que se resolvió sin secuelas.

Discusión: La necrosis cutánea en la vasculitis de la arteria temporal es una manifestación muy infrecuente, que se asocia a mal pronóstico por mayor incidencia de síntomas isquémicos. Este hecho indica una enfermedad multivaso, dado que la vascularización del cuero cabelludo es rica en ramas colaterales. El tratamiento de elección son los corticoides a dosis altas, que se deben iniciar con la primera sospecha clínica, incluso antes de que se confirme el diagnóstico.

5. VASCULOPATÍA COLÁGENA CUTÁNEA

R.M. Guinovart^a, I. Bielsa^a, J. Bassas-Vila^a, M. Vilavella^a, M.T. Fernández-Figueras^b, F. Pérez-Ochoa^b y C. Ferrándiz^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: La vasculopatía colágena cutánea es una microangiopatía idiopática descrita por Salama y Rosenthal en el año 2000, que se caracteriza por la aparición progresiva de lesiones de aspecto telangiectásico, con unos cambios microscópicos específicos.

Caso clínico: Mujer de 64 años con antecedentes patológicos de HTA, síndrome depresivo, úlceras duodenales, dislipemia, incontinencia urinaria y osteoporosis, en tratamiento habitual con hidroclortiazida, olmesartán, lovastatina, cloruro de trospio y raloxifeno, que consultó por unas lesiones en las extremidades, asintomáticas y de aparición progresiva en los últimos 5 años. Negaba sangrado de mucosas y cualquier otro síntoma acompañante. Tampoco había antecedentes familiares de lesiones similares. En la exploración se observaron unas lesiones eritematosas de aspecto vascular que blanqueaban a la vitropresión, distribuidas de forma simétrica en los brazos, los antebrazos y las piernas. La microscopia evidenció

una dilatación de los vasos en la dermis superficial, en cuya periferia se disponía de forma irregular un material eosinofílico, PAS-dias-tasa positivo. Con los hallazgos clínicos y microscópicos se llegó al diagnóstico de vasculopatía colágena cutánea.

Discusión: En la literatura se recogen 7 casos de vasculopatía colágena cutánea, 5 varones y 2 mujeres, de edades comprendidas entre los 51 y los 80 años. La mayoría de los casos publicados presenta múltiples antecedentes patológicos y toman varios fármacos como la paciente que se describe. La clínica se caracteriza por el desarrollo en la piel de múltiples telangiectasias dispuestas de forma variable, que afectan principalmente las extremidades, la zona baja del abdomen, el pecho y la espalda, sin afectación de las mucosas ni del lecho ungueal. El diagnóstico diferencial principal se plantea con la telangiectasia esencial general. Desde el punto microscópico, se observan unos vasos superficiales dilatados, que corresponden a vénulas poscapilares, con un depósito perivascular de un material eosinofílico, que se tiñe con PAS-dias-tasa y mediante tinciones de inmunohistoquímica resulta positivo para el colágeno IV. En los casos descritos dicha entidad no presenta asociación con ninguna otra enfermedad.

Conclusión: La vasculopatía colágena cutánea es una entidad infrecuente, pero con una clínica y microscopia característica que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de otras entidades que cursan con telangiectasias.

6. LARVA MIGRANS CUTÁNEA

S. Moreno^a, X. Soria^a, L. Abal^a, R. Aguayo^a, V. Sanmartín^a, R.M. Martí^a, M. Baradad^a, M. Fernández^b y J.M. Casanova^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: La larva *migrans* cutánea se define como una erupción en la piel de aspecto serpiginoso, producida por la migración intrapidérmica de nematelmintos. Se considera una dermatosis endémica en países tropicales y subtropicales. El aumento del turismo y la inmigración ha incrementado la frecuencia de este tipo de parasitosis en nuestro medio.

Caso clínico: Presentamos 2 niños naturales de Senegal, llegados a nuestro país 2 semanas antes. Consultaban por la presencia de lesiones serpiginosas pruriginosas acompañadas de múltiples excoriaciones. En uno de los pacientes, las lesiones se localizaban en el dorso del pie derecho, mientras que en el otro había un número elevado, distribuidas por el hemicuerpo derecho. La clínica cutánea no se acompañaba de sintomatología sistémica ni fiebre. En ambos casos se realizó una biopsia cutánea que mostró una pustulosis subcórnea y un infiltrado eosinofílico en la dermis superior, sin evidenciarse la presencia del parásito. En el caso con una afectación extensa, se realizó una analítica sanguínea que mostró una eosinofilia elevada y un aumento de la inmunoglobulina E. Se realizó tratamiento con mebendazole 200 mg/24 h vía oral durante 4 días en ambos pacientes.

Discusión: La larva *migrans* cutánea es la dermatosis tropical más frecuente. Su diagnóstico es clínico. El hallazgo del parásito en el estudio histopatológico es difícil, ya que con frecuencia se sitúa más allá de la parte visible de las lesiones. Algunos autores han propuesto como métodos diagnósticos la epiluminiscencia o la detección de anticuerpos específicos mediante ELISA, pero su sensibilidad es por ahora desconocida. A pesar de ser una enfermedad autolimitada, la duración del cuadro, el prurito intenso y las posibles complicaciones obligan a realizar un tratamiento. Si las lesiones son localizadas, el tiabendazole tópico es el tratamiento más adecuado. En los casos con lesiones extensas, los antihelmínticos vía oral son el tratamiento de elección, siendo la ivermectina en dosis única el tratamiento más recomendado.

Conclusión: Destacamos la afectación tan extensa en uno de los casos que podría ser debido a una infestación parasitaria masiva y

la subsiguiente sobreinfección de las lesiones por rascado. La distribución de predominio unilateral podría explicarse por el hecho de dormir sobre suelos infestados en decúbito lateral.

7. MALFORMACIÓN GLOMOVENOSA CONGÉNITA EN PLACA

J. Spertino, E. Baselga, A. Alomar, A. Lopez Ferrer, V. Ruiz y A. Català

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción: La malformación glomovenosa en placa es el subtipo más infrecuente de las MGV múltiples antiguamente denominadas glomangiomas; existen menos de 20 casos en la literatura de esta condición.

Caso clínico: Recién nacido con placas eritematoazuladas en nuca, espalda brazo D que fueron biopsiadas para estudio histológico e inohistoquímico confirmando el diagnóstico de MGV.

Discusión: El curso clínico típico de esta anomalía se caracteriza por el crecimiento progresivo en extensión y grosor y la aparición de nuevas lesiones. El tratamiento es difícil y si la localización y el tamaño de las placas lo permiten puede estar indicada la exéresis quirúrgica precoz.

8. PLACAS Y NÓDULOS ERITEMATOSOS EN PIERNAS

F. Kennedy, G. Aparicio, C. Ferrándiz-Pulido, M. Serra, H. Hilari y V. García-Patos

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: La panarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis sistémica de vasos de pequeño y mediano calibre con manifestaciones clínicas cutáneas, renales, gastrointestinales y nerviosas. La PAN cutánea es una entidad poco frecuente, caracterizada por afectación cutánea en forma de *livedo reticularis*, nódulos subcutáneos y/o úlceras, pudiendo ir acompañada de manifestaciones extracutáneas como artralgias, mialgias, parestesias perilesionales y fiebre, excluyéndose la afectación del resto de órganos. La PAN cutánea presenta casi nula progresión a PAN sistémica, siendo el pronóstico excelente. El tratamiento requerido es menos agresivo. Se recomiendan controles anuales para descartar que se trate de una presentación inicial de PAN sistémica con afectación cutánea exclusiva.

Caso clínico: Varón de 45 años, sin antecedentes de interés, que consultó por nódulos subcutáneos dolorosos y *livedo reticularis* en EEII, acompañado de artralgias y parestesias perilesionales de 3 meses de evolución. La analítica fue normal, incluyendo hemograma y bioquímica básica, serologías para VHC, VHB, lúes y VIH y autoanticuerpos (ANA, FR, C-ANCA, P-ANCA). El estudio anatomopatológico de la lesión cutánea mostró una vasculitis de mediano calibre con afectación de arteriolas característica de la PAN. Los cultivos micobacteriológicos y PCR fueron negativos. El TAC toracoabdominal, TAC renal con eliminación de contraste y la detección de sangre en heces descartaron afectación cardíaca, pulmonar, gastrointestinal y renal. El EMG mostró mononeuritis múltiple perilesional. Ante la presencia de afectación cutánea con afectación nerviosa perilesional y ausencia de afectación de otros órganos, se diagnosticó de PAN cutánea. El paciente recibió tratamiento con prednisona 30 mg/d y metotrexate 7,5 mg/semana, con recuperación completa. Durante el seguimiento no se objetivó afectación de otros órganos y actualmente se encuentra sin tratamiento y asintomático.

Conclusión: El diagnóstico de la PAN cutánea es clínico-patológico con afectación cutánea + /- síntomas extracutáneos, excluyéndose la afectación del resto de órganos. Es importante reconocer esta entidad porque el tratamiento que requiere es menos agresivo y el pronóstico para el paciente es excelente.

Barcelona, 16 de diciembre de 2010

1. CARCINOMA ESCAMOSO DE PENE

A. Álvarez Abella^a, L. Canal de la Iglesia^a, S. Martín^a, I. Figueras^a, A. Jucglà^a, A. Vidal^b y J. Muñoz^c

Serveis de ^aDermatologia, ^bAnatomia Patològica i ^cUrologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: El carcinoma escamoso representa más del 95% de las neoplasias penianas. Se trata de una entidad poco frecuente en nuestro medio, pero que puede comportar importantes alteraciones funcionales. A menudo se desarrolla en pacientes mayores de 50 años a partir de una lesión preexistente. Se describen diversos factores de riesgo para su desarrollo, como fimosis, infección por virus del papiloma humano (VPH), tabaquismo o mala higiene del pene.

Caso clínico: Varón de 54 años que consultó por una lesión exofítica en prepucio de 2 cm de diámetro, de 3 meses de evolución, y una lesión aplanada, indurada, de bordes mal definidos en glante. No se palpaban adenopatías. El estudio histológico mostró un carcinoma escamoso infiltrante y una eritroplasia de Queyrat, respectivamente, y la PCR fue positiva para VPH-16. Se trató la lesión infiltrante mediante postectomía y el carcinoma in situ, correspondiendo posiblemente a diseminación local, con imiquimod tópico 5% (5 veces a la semana en 2 ciclos de 6 semanas, separados 6 semanas), encontrándose el paciente 20 meses más tarde libre de enfermedad.

Discusión: El carcinoma escamoso de pene es una neoplasia desencadenada en la mitad de los casos por el VPH, siendo los serotipos 16 y 18 los causantes de la mayoría de los casos. Se ha propuesto la vacunación preventiva, pero todavía no hay suficiente evidencia para su implantación. Dada la poca frecuencia de la enfermedad, los niveles de evidencia y los grados de recomendación de las guías de tratamiento no son buenos, pero se acepta una terapia conservadora para tumores limitados con buenos resultados.

Conclusión: A pesar de la baja incidencia de esta neoplasia en nuestro medio, se podría reducir evitando los factores de riesgo (principalmente circuncisión neonatal en casos de fimosis) y detectando y tratando precozmente las lesiones precursoras.

2. RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS EN ALA NASAL MEDIANTE INJERTO NASOGENIANO DE PIEL COMPLETA

E. Rozas, R.M. Pujol, M. Molas y A. Toll

Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción: El ala nasal es una de las localizaciones en las que más frecuentemente asientan los tumores cutáneos. La reparación de defectos quirúrgicos en dicha área anatómica representa un reto para el cirujano dermatológico. Las características de la región como su superficie convexa, grosor de la piel, así como su reducido tamaño, dificultan la obtención de un resultado estético y funcional óptimos. Presentamos una serie de 9 casos de reconstrucción de defectos en dicha zona mediante injertos de piel completa obtenidos de surco nasogeniano.

Descripción de los casos: Se incluyeron 9 pacientes con carcinomas basocelulares en ala nasal. Seis pacientes fueron intervenidos mediante cirugía de Mohs y 3 mediante cirugía convencional con tamaño de los defectos a reconstruir comprendidos entre 5 y 17 mm.

Descripción de la técnica: Completada la exéresis del tumor se dibuja la zona donante en el pliegue nasogeniano adyacente al ala nasal afectada. Siguiendo las líneas de tensión de la zona donante se extrae el injerto y se retira el tejido subcutáneo y parte de la

dermis. Se reconstruye el defecto fijando el injerto mediante puntos de vicryl rápido 5-0. Posteriormente se cierra la zona donante escondiendo la cicatriz en el pliegue nasogeniano.

Resultados: Tres pacientes evolucionaron con necrosis del injerto, 1 de ellos con necrosis completa y 2 con necrosis parcial. Un paciente evolucionó con infección del injerto y con posterior cicatriz hipertrófica que se resolvió espontáneamente a los 6 meses. Todos los pacientes presentaron un resultado funcional satisfactorio. Seis pacientes presentaron un resultado estético bueno, 2 un resultado regular y 1 un resultado insatisfactorio.

Discusión: La reparación de defectos quirúrgicos en ala nasal se puede llevar a cabo mediante numerosas opciones reconstructivas, tales como el cierre directo, plastias locales, plastias regionales o injertos. La utilización de injertos nasogenianos de piel completa para la reparación de defectos en esta localización ofrece como principales ventajas la accesibilidad de la zona donante, el buen camuflaje de la cicatriz y la similitud entre piel donante y zona receptora. Su utilización constituye una técnica adecuada que ofrece buenos resultados funcionales y estéticos en la mayoría de los casos.

3. PLACA NASAL EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA DE PÁNCREAS

M. Vilavella, M.J. Fuente, I. Bielsa, J.M. Carrascosa, L. Morell, R. Guinovart y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. España.

Introducción: Las metástasis cutáneas (MC) son poco frecuentes pero se han de tener en cuenta en el contexto de un paciente afecto de una neoplasia interna. Se describe el caso de un hombre con una masa pancreática en estudio que presentó una lesión nasal asintomática.

Caso clínico: Varón de 42 años que había ingresado para estudio de dolor abdominal en el servicio de digestivo detectándose una masa pancreática mediante TC pendiente de filiar. Consultó por presentar una placa eritematodescamativa en el ala nasal derecha de 1 mes de evolución. Con el diagnóstico clínico de granuloma facial frente a lupus eritematoso cutáneo frente a botón de Oriente se realizó una biopsia que mostró una infiltración de la dermis por células neoplásicas. El estudio inmunohistoquímico de la biopsia objetivó la positividad para queratinas 7, 20 y CEA. Por ello se diagnosticó de metástasis cutánea de origen pancreático. En el estudio de la masa pancreática se detectó una carcinomatosis peritoneal por células de carcinoma de páncreas. A pesar de tratamiento oncoespecífico con quimioterapia el paciente falleció al año y medio del diagnóstico.

Discusión: Las MC son una manifestación tumoral poco frecuente con un pronóstico infausto, que suele observarse como un evento tardío en el curso de una neoplasia interna, siendo excepcional su aparición como forma de presentación de un tumor oculto. Cualquier neoplasia maligna puede metastatizar a la piel, aunque los tumores más prevalentes en cada sexo (mama y pulmón) son los más frecuentemente encontrados. Aunque la morfología y las localizaciones de las MC son variables, generalmente se expresan en forma de un nódulo subcutáneo asintomático en parte anterior de tórax y abdomen. En el adenocarcinoma de páncreas, las MC son poco frecuentes y cuando aparecen lo hacen en forma de múltiples nódulos en zona umbilical. El interés de nuestro caso estriba en la morfología y localización atípica de la lesión y la aparición simultánea con la clínica abdominal.

Conclusión: Las MC se han de tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier lesión cutánea que aparezca en un paciente neoplásico, aunque también puede aparecer como signo de alarma en un paciente aún no diagnosticado.

4. HERPES ZÓSTER DISEMINADO INFANTIL

A. Ortiz, L. Abal, R. Aguayo, S. Moreno, V. Sanmartín, X. Soria, M. Baradad, R.M. Martí y J.M. Casanova

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: La aparición de un herpes zóster en un niño sin antecedentes personales de varicela es una entidad poco frecuente que puede producirse cuando la madre ha padecido la enfermedad durante el embarazo. Se presenta por lo general a partir del año de vida, una vez desaparecen de la sangre del niño las IgG maternas. Las formas diseminadas infantiles son excepcionales.

Caso clínico: Varón de 2 años con una erupción cutánea aguda y dolorosa consistente en vesículas arracimadas sobre una base eritematosa, de distribución metamérica, que desarrolló a los pocos días un exantema generalizado formado por centenares de vesículas aisladas, junto con febrícula y anorexia. La madre había tenido varicela gestacional en la semana 21. Se estableció el diagnóstico de herpes zóster diseminado infantil, por lo que recibió aciclovir y analgesia endovenosa, además de fomentos secantes, remitiendo el cuadro a los pocos días. En la analítica destacaba una ligera ferropenia y títulos elevados de IgG anti-varicela zóster. El estudio de inmunodepresión fue negativo.

Discusión: La varicela gestacional puede causar en el feto varicela congénita si se produce durante las primeras semanas del embarazo, varicela neonatal cuando la madre se infecta durante las últimas semanas o bien un feto sano cuando la infección se produce entre las semanas 21 y 28 del embarazo, gracias a la protección que le confieren las IgG maternas, pudiendo desarrollar un HZ una vez desaparecen dichas IgG (a partir del año de vida). El HZ diseminado infantil es una entidad excepcional que, como en el adulto, es más frecuente en pacientes inmunodeprimidos (HIV, linfomas, tratamientos inmunosupresores), en los que suele haber afectación visceral. También se ha descrito algún caso de afectación cutánea exclusivamente en niños inmunocompetentes, como el que hemos presentado.

5. NEOPLASIA INTRAEPITELIAL VULVAR ESCAMOSA TIPO USUAL (O PAPULOSIS BOWENOIDE DE LA VULVA)

E. Dilmé-Carreras, M. Salleras-Redonnet, J. Sola-Ortigosa, V. Expósito-Serrano, C. Fischer-Levancini, H. Collgrós-Totosaus y P. Umbert-Millet

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Sagrat Cor. Barcelona. España.

Presentamos 2 casos de papulosis bowenoide vulvar con diferente clínica y abordaje terapéutico. El primer caso corresponde a una mujer de 30 años que consultó por pápulas marrónceas asintomáticas en labios mayores vulvares. El estudio anatomopatológico mostró queratinocitos inmaduros y desordenados en todo el grosor de la epidermis junto con células disqueratócicas y mitosis atípicas. La PCR para virus del papiloma humano (VPH) fue positiva para el VPH16, y la colposcopia y la citología cervicovaginal, para descartar otras neoplasias intraepiteliales asociadas, resultaron negativas. Se trató con imiquimod tópico 3 veces a la semana durante 16 semanas con desaparición de las lesiones. El segundo caso corresponde a una mujer de 47 años que consultó por lesiones papilomatosas pruriginosas del color de la piel en labios mayores y menores vulvares, y clítoris. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de papulosis bowenoide, la PCR mostró positividad para el VPH16 y la colposcopia y la citología cervicovaginal fueron negativas. Se trató mediante vulvectomía cutánea bilateral y láser CO₂ en clítoris. El 1986 la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades Vulvovaginales (ISSVD) introdujo el término de neoplasia intraepitelial vulvar (VIN) y la dividió entre escamosa (VIN I, II, III) y no escamosa (enfermedad de Paget y melanoma). La VIN II/III se ha dividido en 2 subtipos: la VIN usual y la VIN diferenciada. El

término VIN usual ha sustituido al término antiguo de papulosis bowenoide vulvar. La incidencia de la VIN usual ha aumentado en las últimas décadas, sobre todo en mujeres jóvenes. Se ha demostrado la presencia de VPH16 y 18 en el 85% de los casos, identificándose como el factor causal más importante. Existe un riesgo de progresión a carcinoma invasor del 7%. El tratamiento de elección es la cirugía mediante exéresis local simple en la VIN unifocal o multifocal aislada, y una vulvotomía cutánea bilateral, combinada con láser CO2 en clítoris, en la VIN multifocal y/o extensa. En pacientes jóvenes se tiende a tratamientos conservadores mediante imiquimod tópico o terapia fotodinámica, los cuales son insuficientes en lesiones extensas y precisan de múltiples biopsias previas para descartar invasión del estroma.

6. MICOSIS FUNGOIDES FOLICULOTROPA ACNEIFORME

A. Català Gonzalo, M.P. García Muret, M.A. Barnadas,
A. Mozos Rocafort y A. Alomar Muntañola

*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.*

Presentamos el caso de un hombre de 41 años que en 2004 fue remitido a nuestro hospital por presentar lesiones de acné nódulo-quístico que no mejoraban a pesar del tratamiento con reti-

noides. Presentaba pápulas, pústulas y algunos nódulos en región malar y frontal, así como ligero eritema facial. Además, presentaba placas alopécicas con pápulas hiperqueratósicas y lesiones comedonianas en región retroauricular y en la región central de la espalda y zona dorso-lumbar. En la cara interna de los muslos presentaba unas placas eritematosas descamativas circinadas. Refería sensación de prurito severo en dichas localizaciones. El estudio histológico mostró un denso infiltrado linfoide predominantemente perianexial que ocupaba la dermis media y profunda. Los linfocitos eran pequeños y de núcleo irregular, y expresaban marcadores T. El estudio genético del receptor de la célula T fue positivo mostrando una población monoclonal. La micosis fungoide folicular es una variante poco frecuente de micosis fungoide caracterizada por la presencia de infiltrados linfoides foliculotrópicos con respeto habitualmente de la epidermis, siendo la cabeza y las áreas del cuello las localizaciones de preferencia. Se presenta en forma de lesiones maculosas eritematosas, con frecuencia alopécicas, con lesiones comedonianas, quistes y a veces nódulos o tumores. Desde el punto de vista biológico el hallazgo más característico en ambos casos, con o sin mucinosis folicular asociada, es la localización profunda, folicular y perifolicular de los infiltrados neoplásicos, que hace que esta entidad sea poco sensible a las terapias dirigidas a la piel. A raíz del caso que presentamos revisamos las características clínicas e histológicas, así como el pronóstico y el tratamiento más idóneo para esta entidad.