



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

Reuniones de la Sección Centro de la AEDV

28 de enero de 2010

1. TELEDERMATOLOGÍA DE ALMACENAMIENTO: ANÁLISIS DE VALIDEZ EN UNA SERIE DE 100 PACIENTES CON 20 OBSERVADORES

S. Vañó-Galván, I. Aguayo, M. Gil, L. Ríos, N. Plana y P. Jaén

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

Introducción: La teledermatología ha surgido como una novedosa forma de diagnóstico y manejo dermatológico a distancia mediante transferencia digital de imágenes del paciente. La teledermatología de almacenamiento se refiere a aquella en la que se registran imágenes del paciente en un momento determinado, y se transfieren al dermatólogo, el cual emite un diagnóstico y manejo del paciente en tiempo diferido. Entre las posibles aplicaciones de la teledermatología estaría la función de consulta para los médicos de atención primaria, así como la función de filtro desde atención primaria y servicios de urgencias hacia atención especializada.

Objetivo: Evaluar la validez de la teledermatología de almacenamiento y su posible aplicación como herramienta de apoyo a atención primaria y de filtro para los servicios de urgencias hospitalarias.

Material y método: Estudio de validez con diseño descriptivo transversal. Se seleccionan 100 pacientes (50 provienen de atención primaria y 50 de un servicio de urgencias hospitalarias). Se proyectan las imágenes e historia clínica protocolizada a 20 dermatólogos de manera diferida (observadores). Se recoge el diagnóstico y manejo del paciente (presencial frente a teledermatología) según cada observador. Se analiza estadísticamente el total de 2.000 observaciones y se realiza un estudio de validez, calculando la sensibilidad de cada observador y la sensibilidad media global, mediante la valoración del acuerdo completo (acierto frente a dermatólogo presencial-gold standard, con un solo diagnóstico) y acuerdo agregado (acierto tras plantear un máximo de 3 diagnósticos diferenciales). Se compara además: a) acierto completo/agregado y b) manejo (decisión del observador acerca de derivar al paciente para ser visto por un dermatólogo presencial o, por el contrario, posibilidad de solucionar su patología vía teledermatología) entre los grupos de pacientes: a) AP frente a urgencias y b) según tipo de patología (inflamatoria, infecciosa, tumoral).

Resultados: Sensibilidad por acuerdo completo: 69%. Sensibilidad por acuerdo agregado: 87%. Pacientes que hubieran sido manejados de manera presencial: 61%. Pacientes que se hubieran resuelto por teledermatología: 39%. Comparación según origen (primaria/urgencias) y según patología (inflamatorio/infeccioso/tumoral).

Conclusiones: 1. La sensibilidad global de nuestro estudio de teledermatología de almacenamiento ha sido buena, del 69% para acuerdo completo y del 87% para acuerdo agregado. La sensibilidad ha sido significativamente mayor en los pacientes que provenían de atención primaria respecto a los de urgencias. Por grupo de patologías, la patología infecciosa ha sido la que mejor sensibilidad ha obtenido entre nuestros observadores. 2. Respecto al manejo presencial frente a por teledermatología, aproximadamente 4 de cada 10 pacientes se hubieran resuelto por teledermatología, lo que quiere decir que en el 40% de los pacientes de la muestra se podría haber evitado la consulta presencial con un dermatólogo, reflejando la utilidad de la teledermatología en el diagnóstico y manejo de pacientes. Los pacientes provenientes de atención primaria fueron manejados por teledermatología en mayor medida que los provenientes de urgencias. Por patologías, el grupo de patología infecciosa hubiera sido manejado por teledermatología en mayor medida, seguido del grupo inflamatoria y finalmente del grupo tumoral. 3. La buena sensibilidad obtenida nos permite afirmar que la teledermatología puede ser un método válido en el diagnóstico de los pacientes, sobre todo para pacientes provenientes de atención primaria, y, en menor medida, para pacientes provenientes de urgencias. 4. Nuestro estudio refleja que la teledermatología puede ser un método válido como herramienta de apoyo a atención primaria y los servicios de urgencias.

2. ÚLCERA CUTÁNEA CRÓNICA

P. Espinosa Lara^a, C. Ana Villanueva^a, C. Martínez-Morán^a, K. Romero Figueroa^b, N. Cabello Clotet^c, S. Córdoba^a, E. Castaño^a y J.M. Borbujo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada.

^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 18 años con úlcera en hombro izquierdo de 1 mes de evolución, en seguimiento en cirugía gene-

ral y por el que solicitan interconsulta a dermatología para valoración de realización de injerto cutáneo. Como único antecedente de interés, destacaban crisis febriles en la infancia para las que no había requerido tratamiento antiepiléptico. No tomaba medicación en ese momento y refería un cuadro de tos de 3 meses de evolución con síndrome constitucional consistente en astenia, anorexia y pérdida de peso no cuantificada. A la exploración, se apreciaban signos de desnutrición importante y una úlcera en hombro izquierdo de unos 8 cm, redondeada, de bordes netos, no infiltrados, con despegamiento de la piel respecto a los planos profundos alrededor de la lesión. Se realizaron biopsia cutánea y otras exploraciones complementarias que confirmaron el diagnóstico de sospecha.

3. LESIONES PIGMENTADAS FACIALES EN NIÑA DE 8 AÑOS

P. Ramírez Marín, E. Sendagorta Cudós, U. Floristán Muruzábal, R. Feltes Ochoa, M. Feito Rodríguez y R. de Lucas Laguna

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

Caso clínico: Niña de 8 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a consulta por presentar lesiones asintomáticas en la región facial de 2 años de evolución. En la exploración física se apreciaban placas anulares, bien delimitadas con centro atrófico y pigmentado que afectaban principalmente a frente, mejillas y dorso nasal. Se practicaron las siguientes pruebas complementarias que resultaron normales o negativas: hemograma y bioquímica, sistemático de orina, estudio de porfirinas, inmunoglobulinas y complemento, y autoanticuerpos. En la biopsia cutánea se apreciaba un infiltrado liquenoide en la unión dermoepidérmica con presencia de abundantes melanófagos en dermis papilar, junto con algunos queratinocitos necróticos basales e inmunofluorescencia negativa. Con el diagnóstico de liquen plano actínico se instauró tratamiento con hidroxicloquina 200 mg/día, corticoterapia tópica y fotoprotección con clara mejoría de las lesiones sin aparición de recidivas en los 7 meses siguientes.

Discusión: El liquen plano actínico es una variante rara de liquen plano, que afecta principalmente a niños y adultos jóvenes de fototipos III a IV. La mayoría de los casos se da en Oriente Medio y en la India, siendo muy escasos los casos publicados en España. Las lesiones suelen localizarse en las zonas fotoexpuestas, principalmente la cara. La enfermedad se inicia en primavera o verano y suele mejorar en invierno. El prurito y el fenómeno de Koebner suelen estar ausentes y se respetan en general uñas y mucosas. Existen 4 formas clínicas descritas: anular, pigmentada, discrómica y pápulas o placas liquenoides típicas. La forma más común es la anular, que consiste en placas eritematopadusas con un centro atrófico y deprimido. La causa es desconocida aunque la radiación UV parece el principal factor desencadenante. La histología suele ser de tipo liquenoide, aunque el espectro histopatológico puede ser variable, destacando como característica común una marcada incontinencia pigmentaria. El tratamiento se basa en una buena fotoprotección y en algunos casos han sido beneficiosos los corticoides tópicos o intralesionales, así como antimaláricos, retinoides y ciclosporina.

4. DISPLASIA MUCOEPITELIAL HEREDITARIA EN 2 NIÑAS

A. Hernández-Martín^a, I. Colmenero^b y A. Torrelo^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Infantil del Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción: La displasia mucoepitelial hereditaria (DMH) es una rara genodermatosis caracterizada por alopecia no cicatricial, enrojecimiento de las encías, lesiones perineales psoriasiformes y

alteraciones oculares. El estudio histológico muestra una hiperplasia psoriasiforme de la epidermis y disqueratosis de los queratinocitos. En la DMH existe un defecto en la cohesión de las células epiteliales y una disminución del número de desmosomas en los queratinocitos disqueratósicos, lo cual hace pensar que se trata de un defecto de los desmosomas o los puentes de unión intercelulares. El diagnóstico diferencial incluye el síndrome KID (*keratitis, ichthyosis, deafness*), el síndrome IFAP (ictiosis folicular, alopecia y *photofobia*), y la queratosis folicular espinulosa decalvante (KFSD).

Caso clínico: Presentamos el caso de 2 niñas de 10 y 14 años, no relacionadas entre sí con los rasgos clínicos e histológicos típicos de la DMH.

Conclusión: El diagnóstico de DHM debe ser sospechado ante la triada de alopecia no cicatricial, eritema de la mucosa oral y lesiones psoriasiformes perineales, siempre tras descartar otros síndromes que cursan con queratosis folicular.

Bibliografía

Boralevi F, Haftek M, Vabres P, Lepreux S, Goizet C, Leaute-Labreze C, et al. Hereditary mucoepithelial dysplasia: clinical, ultrastructural and genetic study of eight patients and literature review. *Br J Dermatol.* 2005;153:310-8.

Rogers M, Kourt G, Cameron A. Hereditary mucoepithelial dysplasia. *Pediatr Dermatol.* 1994;11:133-8.

5. ANGIOQUERATOMA CORPORIS DIFFUSUM

J.M. Revelles, U. Pielasinski, D. Camacho, A. Molina, I. Alcaraz, R. Haro, A. Juárez, L. Vallés, M. González de Arriba, L. Carrasco, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 54 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con valsartán y linfedema congénito de miembros. Acudió a la consulta por lesiones que fueron diagnosticadas de liquen plano. En la exploración, además de las lesiones por las que consultaba, destacaba el linfedema de miembros, más llamativo en los inferiores, con un tinte azulado más evidente en palmas y pulpejos de manos y en región lumbosacra, sobre el que asentaba infinidad de pápulas violáceas de pocos milímetros, depresibles, de superficie abollonada, afectando principalmente manos, fosas cubitales, codos, ambas regiones glúteas y miembros inferiores. Se tomó biopsia de una de las lesiones, confirmando el diagnóstico de angioqueratoma. La paciente no refería antecedentes familiares de interés, ni ninguna otra clínica asociada. Se realizó analítica sanguínea y de orina, estudio oftalmológico, cardiológico, neurológico y renal, sin encontrarse alteraciones. El estudio enzimático sólo demostró niveles bajos de α -galactosidasa A, que se pueden dar tanto en mujeres heterocigotas con enfermedad de Fabry así como en mujeres normales. El estudio genético no pudo demostrar mutaciones a nivel del gen GAL. Con estos datos se llegó al diagnóstico de angioqueratoma *corporis diffusum* sin alteración metabólica asociada conocida. Los angioqueratomas son pápulas hiperqueratósicas que se caracterizan histológicamente por vasos superficiales dilatados, existiendo 5 formas clínicas de presentación. En el caso de angioqueratoma *corporis diffusum*, suelen aparecer múltiples lesiones, principalmente en la parte baja del tronco, región glútea y muslos, y suelen ir asociados a una deficiencia enzimática del metabolismo de las glucoproteínas. Durante años, este término fue usado como sinónimo de enfermedad de Fabry. Las deficiencias enzimáticas que se incluyen en el diagnóstico diferencial de este cuadro serían la enfermedad de Fabry, la fucosidosis, la sialidosis, la manosidosis, la gangliosidosis GM1 y la enfermedad de Kanzaki. Muy raramente, este cuadro clínico aparece en pacientes con actividades enzimáticas dentro del rango de normalidad y sin evidencia de otras alteraciones sistémicas asociadas.

6. NEVUS PSILOLÍPAROS

M. Llamas-Velasco^a, E. Godoy^a, L. Pérez^a, N. Paredes^a,
R. Robles-Ortiz^a, I. Colmenero^b, A. Hernández^a y A. Torrelo^a

*Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica.
Hospital Niño Jesús. Madrid. España.*

Introducción: El nevus psilolípido, descrito por Happle en 1998, es una entidad clínico-patológica infrecuente y posiblemente infradiagnosticada, incluida en los nevus mesodérmicos. Clínicamente se caracteriza por una placa alopecía congénita generalmente unilateral, localizada más frecuentemente en región temporoparietal, de superficie plana con coloración ligeramente amarillenta y bordes irregulares bien definidos. Histológicamente presenta una desaparición casi completa de los folículos pilosos, con conservación del músculo erector del pelo, que se sitúa paralelamente a la superficie cutánea. Además, se evidencia un llamativo aumento de tejido adiposo que empuja la dermis, que está característicamente adelgazada.

Casos clínicos: Presentamos 5 pacientes, 3 niños y 2 niñas, con presencia de una placa alopecía congénita unilateral clínica y/o histológicamente compatible con nevus psilolípido. En 4 casos, se localizaba en hemisferio derecho. En la mayoría de los casos, se confirmó una lipomatosis encefalocraneocutánea (LECC) de gravedad variable con presencia de diversas alteraciones neurológicas y oftalmológicas ipsilaterales al nevus psilolípido.

Discusión: El nevus psilolípido se considera el principal marcador cutáneo de LECC, en la que se halla presente en prácticamente un 100% de los casos. La LECC es un síndrome neurocutáneo, considerado una forma en mosaico de una mutación autosómica letal y que engloba un gran número de anomalías cutáneas, neurológicas y oftalmológicas. Su pronóstico es variable, ya que puede presentar diferentes fenotipos. Hemos presentado estos 5 casos de nevus psilolípido porque se trata de una entidad poco conocida, que debe tenerse en cuenta por su llamativa asociación con la LECC. Además, varios de nuestros pacientes presentaban otras asociaciones peculiares como a aplasia cutis congénita, entre otras.

Palabras clave: Genodermatosis. Nevus del tejido adiposo. Hamartomas. Lipomatosis. Síndrome neurocutáneo. Mosaicismo. Lipomatosis encefalocraneocutánea.

7. SARCOIDOSIS SUBCUTÁNEA EN PACIENTE VIH POSITIVO

M.A. Sánchez Gil, M. Sols Rodríguez-Candela,
F.J. Vicente Martín y F. Pinedo Moraleda

*Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón.
Madrid. España.*

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica caracterizada por una hiperreactividad del sistema inmune celular, sobre todo de los linfocitos T CD4 Th1. La prevalencia del VIH varía en función de la localización geográfica, llegando al 9% en África Subsahariana. La unión de ambos procesos en un mismo paciente es infrecuente, debido a que los linfocitos T/CD4+ juegan un papel importante en la patogenia de la sarcoidosis, y aparecen disminuidos en los pacientes VIH+. Tras la instauración del tratamiento antirretroviral de gran actividad (TARGA), estas 2 entidades aparecen relacionadas de forma más frecuente.

Caso clínico: Varón de 47 años, diagnosticado de VIH en 2001, con tratamiento antirretroviral desde entonces. En 2008, tras el cambio de tratamiento antirretroviral por mala adherencia, apareció un brote de nódulos subcutáneos en miembros superiores, tórax, abdomen y espalda. En la biopsia se objetivaron granulomas formados por histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas, rodeados por linfocitos en su periferia, con ausencia de necrosis. Además de la afectación cutánea, el paciente presentó afectación pulmonar, mediastínica, hepática, oftalmológica y probablemente urológica.

Discusión: Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis aparecen con una frecuencia de un 25-35%. La sarcoidosis subcutánea es poco frecuente, estando descrita en un 1,4-6%. Las manifestaciones más frecuentemente asociadas a la sarcoidosis son las pulmonares, tanto en pacientes inmunocompetentes como en los pacientes VIH. Tras la era del TARGA, la sarcoidosis y la infección por VIH se asocian en un mismo paciente de forma más frecuente. Han sido descritos 55 casos en la literatura; entre éstos, 14 presentan manifestaciones cutáneas. La sarcoidosis también se ha descrito como manifestación del síndrome inflamatorio de reconstitución inmune, que se manifiesta como un empeoramiento clínico de patologías diagnosticadas o no, relacionado con el reestablecimiento del sistema inmune tras un estado de inmunosupresión.

Conclusiones: Presentamos el caso de un paciente VIH positivo que desarrolla manifestaciones de sarcoidosis coincidiendo con el aumento de los niveles de linfocitos T/CD4.

8. USTEKINUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS. NUESTRA EXPERIENCIA PERSONAL

R. Navarro Tejedor, E. Gallo Gutiérrez, D. Santiago
Sánchez-Mateos, E. Daudén Tello y A. García-Díez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa.
Madrid. España.*

Introducción: Ustekinumab es un anticuerpo monoclonal totalmente humano que inhibe la acción de las interleucinas 12 y 23. Ha sido recientemente aprobado por la FDA y la EMEA para el tratamiento de la psoriasis en placas. Se estudia la efectividad y seguridad de este fármaco en el tratamiento de la psoriasis en placas moderada-grave en nuestro servicio.

Material y métodos: Se incluyen 15 pacientes (7 mujeres y 8 varones, con una edad media de 49,3 años) con psoriasis moderada-grave (media de PASI: 25,8; media de BSA: 34%). Formas clínicas: en placas 11, eritrodérmica 3, pustulosa diseminada 1. Cuatro, además, presentaban una artritis psoriásica. Se realizó tratamiento con ustekinumab subcutáneo (45 mg) en las semanas 0, 4 y posteriormente cada 12 semanas.

Resultados: Todos los pacientes consiguen una disminución marcada del PASI y el BSA objetivada tras la primera dosis. A los 3 meses el 80% alcanza un PASI75 y a los 6 meses el 100%. La eficacia se mantiene durante el seguimiento, que ha sido máximo de 10,5 meses. Para ello, 2 de los pacientes han requerido disminuir el intervalo entre dosis. Los signos y síntomas de la artritis psoriásica también mejoraron con la medicación. No se han encontrado alteraciones analíticas ni acontecimientos adversos graves.

Conclusiones: Basándonos en nuestra experiencia clínica, consideramos que ustekinumab es un fármaco seguro, rápido y muy efectivo en el tratamiento de las distintas formas clínicas de psoriasis y en la artritis psoriásica. En algunos casos es necesario reducir el intervalo entre dosis para lograr un mantenimiento de la respuesta.

Palabras clave: Psoriasis. Ustekinumab.

9. DERMATITIS HERPETIFORME: ANÁLISIS CLÍNICO-DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO EN 11 PACIENTES

F. Alfageme, C. Ciudad, N. Cano, C. Fernández Antón,
M. Campos, R. Suarez y P. Lázaro

*Servicio de Dermatología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.
España.*

Introducción: La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad mediada inmunológicamente que forma parte del espectro clínico de la enteropatía sensible al gluten. El manejo de estos pacientes requiere un esfuerzo diagnóstico y terapéutico enfocado a una clínica variable, con manifestaciones tanto cutáneas como extra-cutáneas.

Objetivos: Describir las características clínicas afectación cutánea y extracutánea de los pacientes con DH entre los años 2000-2009. Correlacionar las determinaciones de IgA anti gliadina (AGLI) y IgA anti TG (ATG) con la evolución clínica de la enfermedad. Valor del péptido deamidado de gliadina en estos pacientes. Enumerar los tratamientos sistémicos y tópicos utilizados para el control de la enfermedad en estos pacientes, así como el cumplimiento terapéutico de la dieta libre de gluten (DLG).

Material y métodos: Recogida retrospectiva de las historias de los pacientes diagnosticados de DH en los años 2000-2009 en el Hospital Gregorio Marañón. Estadística descriptiva de la serie de casos.

Resultados: Se diagnosticaron 11 pacientes (9 mujeres y 2 hombres) con edades comprendidas entre los 10 y los 74 años. En 4/11 pacientes encontramos fenómenos de autoinmunidad. Las localizaciones de las lesiones fueron las clásicas (codos, rodillas, glúteos), aunque encontramos localizaciones atípicas como vulva o mucosa oral. Respecto a las manifestaciones extracutáneas, en 4/11 casos encontramos sintomatología digestiva, en 3 casos osteoporosis y un retraso en el crecimiento. Las determinaciones de IgA AGLI e IgA ATG se correlacionaron con la clínica cutánea. El PDG fue útil para el diagnóstico en 1 paciente que presento negatividad para el resto de anticuerpos. La DLG en 8/11 pacientes presentó 3 patrones (estrictos, transgresores ocasionales y habituales). La sulfona fue útil en el comienzo de la enfermedad pero presentó efectos secundarios en 5 de los 8 pacientes tratados con la misma.

Conclusiones: La DH es una patología crónica que requiere un esfuerzo multidisciplinar por la presencia de alteraciones cutáneas y extracutáneas en una proporción amplia de pacientes. La presencia de ciertos anticuerpos que se correlacionan con la actividad de la enfermedad. El tratamiento se basa en la dieta libre de gluten (DLG), con distintos perfiles de cumplimiento terapéutico, así como la sulfona, que no está exenta de efectos secundarios pero que es útil al inicio de la enfermedad, en los rebotes y en los pacientes no cumplidores con la DLG.

Palabras clave: Dermatitis herpetiforme. Péptido deamidado de gliadina. Dieta libre de gluten.

10. AMILOIDOSIS CUTÁNEA NODULAR PRIMARIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Villar, G. Petiti, M. Burgués, J.L. Rodríguez-Peralto, R. Rivera y F. Vanaclocha

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La amiloidosis cutánea primaria localizada es un tipo de amiloidosis con afectación exclusivamente cutánea. Existen 3 formas de amiloidosis cutánea primaria: macular, líquen amiloideo y nodular. La forma nodular es la menos frecuente y es además, la única forma cutánea en la que el amiloide depositado es de tipo AL, es decir, contiene cadenas ligeras de inmunoglobulinas, al igual que la amiloidosis sistémica. Presentamos un caso de amiloidosis nodular primaria cutánea localizada en un varón de 83 años con lesiones tipo placas y nódulos de consistencia pétreas en miembro inferior izquierdo, que asociaba además una paraproteinemia monoclonal en suero. La variante nodular es rara, y según la bibliografía revisada puede asociar una paraproteinemia monoclonal en un porcentaje variable de casos, siendo necesario vigilar la progresión a mieloma. En nuestro paciente se detectaron depósitos en piel de amiloide AL y células plasmáticas monoclonales. Se han descartado otros depósitos extracutáneos, así como la posibilidad de un mieloma múltiple. La amiloidosis nodular podría incluso ser considerada, según algunos autores, como una forma de plasmocitoma extramedular.

25 de febrero de 2010

1. MASTOCITOSIS PEDIÁTRICAS: FACTORES CLÍNICOS Y BIOLÓGICOS QUE PREDICEN EL COMPORTAMIENTO CLÍNICO AL INICIO DE LA ENFERMEDAD. ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO DE 132 PACIENTES

S. Vañó-Galván, I. Álvarez-Twose, L. Escribano, A. Matito, N. Plana y P. Jaén

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

Introducción: Las mastocitosis pediátricas comprenden un grupo de entidades de pronóstico y comportamiento clínico muy variado, desde formas asintomáticas o con clínica leve e intermitente, hasta formas severas que pueden poner en riesgo la vida del paciente. La baja prevalencia de esta patología imposibilita determinar con exactitud los factores pronóstico de estos pacientes y la elaboración de protocolos terapéuticos.

Revisión de conocimientos: Los trabajos publicados acerca de mastocitosis pediátricas habitualmente se refieren a un número bajo de pacientes y en ellos se hace hincapié sobre aspectos puramente descriptivos en cuanto a las diferentes formas clínicas y su frecuencia. Actualmente podemos distinguir entre formas maculopapulares, formas en placas, formas nodulares, mastocitoma y mastocitosis cutánea difusa. Sin embargo, en la literatura no existen estudios prospectivos que permitan establecer qué pacientes tienen riesgo de padecer síntomas severos durante los primeros meses de evolución, incluso con compromiso vital, asociados a la liberación de mediadores mastocitarios.

Hipótesis de trabajo y objetivos: Se conoce que en las mastocitosis pediátricas los síntomas asociados a la liberación de mediadores mastocitarios son más severos en los primeros 6 a 18 meses siguientes a la aparición de las lesiones cutáneas, sin embargo, no se sabe cuáles son los factores clínicos, biológicos y moleculares que permiten predecir la evolución clínica de los niños en los primeros meses. El objetivo de este trabajo es establecer factores clínicos (edad de aparición, tipo y extensión de las lesiones cutáneas, entre otros), factores biológicos (triptasa sérica, hallazgos histológicos, entre otros) capaces de predecir el comportamiento clínico de la enfermedad y, por lo tanto, haga posible iniciar un tratamiento precoz, incluso antes de que los síntomas severos aparezcan.

Métodos: Se lleva a cabo un estudio de cohortes prospectivo multicéntrico en el que se incluyen niños controlados por la Red Española de Mastocitosis (REMA) y que hayan sido estudiados y seguidos en el Instituto de Mastocitosis de Castilla-La Mancha o en otro centro de referencia de la REMA antes de los 18 meses desde el inicio de la enfermedad. Se realiza estudio clínico y examen físico incluyendo exploración física del paciente, analítica incluyendo triptasa, examen histopatológico y estudio ecográfico. Los pacientes son clasificados de acuerdo con los datos obtenidos y tratados de forma individualizada según la severidad de los síntomas. El seguimiento se lleva a cabo según la severidad de los síntomas pero al menos con una frecuencia anual. Los distintos factores incluidos en el estudio se analizarán estadísticamente con el fin de establecer modelos que permitan predecir el comportamiento clínico y tomar las decisiones terapéuticas más adecuadas en cada caso.

Resultados: Un total de 132 pacientes, 75 varones (56,8%) y 57 mujeres (43,2%), fueron incluidos en el estudio. Las edades de los pacientes en el momento de su inclusión variaron desde 0 hasta 11 años (mediana 3 años). Las formas clínicas incluidas fueron 56 maculopapulares (42,4%), 22 nodulares (16,7%), 21 variantes en placas (15,9%), 20 mastocitomas (15,2%) y 13 mastocitosis cutáneas difusas (9,8%). Un total de 18 de los 132 pacientes (13,6%) cumplió los criterios para considerar que presentaron un curso clínico severo. Se analizó la relación entre diferentes variables epidemiológicas, clínicas y diagnósticas de los pacientes con el criterio

de severidad, obteniendo significación estadística en el análisis univariante para las variables: fiebre como desencadenante ($p = 0,003$), alimentos como desencadenante ($p = 0,016$), estrés como desencadenante ($p < 0,001$), vacunas como desencadenante ($p = 0,013$), forma clínica difusa ($p < 0,001$), localización de lesiones en cuello ($p = 0,001$), localización de lesiones en cuero cabelludo ($p < 0,001$), formación de vesículas continua ($p < 0,001$), antecedente de anafilaxia ($p < 0,001$), infiltrado mastocitario intenso en biopsia de piel ($p < 0,001$), triptasa mayor de 10 ng/ml ($p < 0,001$) y ferritina menor de 20 ng/ml ($p = 0,028$). Se realizó un análisis multivariante de tipo regresión logística encontrándose que las variables que predicían de forma independiente un comportamiento clínico más severo en las mastocitosis pediátricas fueron la forma clínica mastocitosis cutánea difusa (OR 84, $p < 0,001$) y el nivel de triptasa mayor de 10 ng/ml (OR 14, $p = 0,002$).

Conclusiones: 1. Los factores clínico-biológicos de mayor importancia para predecir el comportamiento clínico de las mastocitosis pediátricas son la forma clínica y el nivel de triptasa sérica basal. 2. Los niños con mastocitosis cutánea difusa tienen un riesgo muy elevado de presentar un comportamiento clínico severo. 3. Los niños con triptasa mayor de 10 ng/ml tienen un riesgo elevado de presentar un comportamiento clínico severo. 4. La forma clínica de mastocitosis cutánea puede predecir el comportamiento clínico, de tal manera que las mastocitosis cutáneas difusas tendrían un riesgo muy elevado, las mastocitosis nodulares y en placas un riesgo intermedio y las formas maculopapulares y mastocitomas un riesgo mínimo.

2. CARCINOMA VERRUCOSO DE VULVA TRATADO CON CIRUGÍA DE MOHS

B. Casado Verrier^a, M.L. Alonso Pacheco^a, R. Feltes Ochoa^a, C. Gómez Fernández^a, M.J. González-Beato^b y P. Herranz Pinto^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital La Paz. Madrid. España.

El carcinoma verrucoso (CV) es una variante poco frecuente de carcinoma epidermoide de bajo grado que se caracteriza por ser localmente muy agresivo pero con una tendencia a metastatizar extremadamente baja. La incidencia de CV genital es difícil de estimar debido a la dificultad para distinguirlo de los condilomas acuminados de gran tamaño y del carcinoma epidermoide bien diferenciado. En mujeres es mucho menos frecuente que en varones, con aproximadamente 100 casos descritos hasta la fecha. Su tratamiento no está estandarizado y se han utilizado diversas técnicas no quirúrgicas con resultados dispares, si bien la extirpación quirúrgica, si es factible, se considera la terapia de elección. La cirugía micrográfica de Mohs, que ofrece la posibilidad de una escisión tumoral completa con control histológico de la totalidad de los márgenes quirúrgicos, y a la vez permite preservar la mayor cantidad posible de tejido sano, es una alternativa a tener en cuenta como primera elección en el manejo de este tumor. Presentamos el caso de una mujer de 54 años con CV vulvar tratada con éxito mediante cirugía micrográfica de Mohs.

3. OSTEODISTROFIA HEREDITARIA DE ALBRIGHT

E. Godoy Gijón^a, M. Llamas Velasco^a, L. Pérez Carmona^a, N. Paredes Salfate^a, A. Hernández Martín^a, M.T. Alonso^b, I. Colmenero^c y A. Torrelo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Endocrinología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción: La osteodistrofia hereditaria de Albright es una genodermatosis rara que presenta calcificación y osificación de piel y

tejidos blandos, generalmente asociadas a alteraciones endocrínicas.

Caso clínico: Mujer de 12 años de edad procedente de Ecuador con antecedentes personales de retraso mental leve. Fue derivada desde la consulta de cirugía plástica para la valoración de lesiones en cuero cabelludo, con la sospecha clínica de «quistes». La exploración física mostró nódulos subcutáneos de consistencia pétreo en cuero cabelludo, mano y abdomen. Asimismo, se observó acortamiento del primer y quinto dedo de ambas manos, y del primer dedo de ambos pies. La biopsia de una lesión en cuero cabelludo mostró presencia de hueso lamelar maduro. El estudio endocrinológico reveló pseudohipoparatiroidismo e hipotiroidismo no diagnosticados previamente. Las pruebas de imagen indicaron la presencia de calcificaciones a nivel del lóbulo frontal y ganglios basales. Tras el diagnóstico de osteodistrofia hereditaria de Albright con presencia de pseudohipoparatiroidismo e hipotiroidismo, se inició tratamiento sustitutivo hormonal asociando calcio y vitamina D.

Discusión: Las calcificaciones y osificaciones cutáneas son patologías infrecuentes en la infancia; en esta etapa siempre debe tenerse en cuenta la posibilidad de una etiología primaria subyacente. En el caso que nos ocupa, la consulta por un proceso aparentemente banal, reveló la presencia de una genodermatosis no diagnosticada hasta el momento, que había condicionado el desarrollo físico y mental de la paciente.

Palabras clave: Genodermatosis. Osteodistrofia hereditaria. Albright. Pseudohipoparatiroidismo. Osificación primaria. Osteoma cutis.

4. MIOCARDITIS DE CÉLULAS GIGANTES POR MINOCICLINA

C. Silvente San Nicasio, E. Balbín Carreño, P. de la Cueva Dobao, E. Chavarría Mur, C. Mauleón Fernández, M. Valdivielso Ramos, M.A. Martín Díaz y J.M. Hernanz Hermosa

Servicio de Dermatología. Hospital Infanta Leonor. España.

Introducción: El síndrome de DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) o síndrome de hipersensibilidad es una patología rara pero grave, que suele manifestarse entre las 2 semanas y los 2 meses de la ingesta del fármaco responsable. Los criterios para el diagnóstico incluyen fiebre, erupción cutánea, alteraciones hematológicas y afectación sistémica. Se asocia a un 10% de mortalidad generalmente asociada a hepatotoxicidad o miocarditis. La minociclina se ha descrito como una de las causas más frecuentes de DRESS, y aunque la mayoría de los casos se resuelve sin secuelas hay casos fatales.

Caso clínico: Mujer de 19 años que ingresa por un cuadro de fiebre, odinofagia, rash cutáneo, mialgias y mal estado general de 5 días de evolución. En la analítica destaca leucocitosis con presencia de linfocitos atípicos y un aumento de transaminasas. A la exploración física se palpaban adenopatías cervicales bilaterales y se objetiva un exantema máculo-papuloso de distribución céfalo-caudal con intenso edema facial. Como antecedente de interés la paciente había estado en tratamiento con minociclina por acné durante el mes previo a la aparición del cuadro clínico. Establecimos el diagnóstico de síndrome de hipersensibilidad por minociclina y se instaura tratamiento con corticoides sistémicos a dosis altas con buena respuesta clínica y analítica. A los 20 días del alta la paciente acude a urgencias por fiebre, dolor torácico, palpitaciones y disnea. El ECG muestra taquicardia sinusal a 150 lpm sin signos de isquemia. En la analítica destacaban enzimas cardíacas y troponina elevadas. El ecocardiograma transtorácico mostró una hipocinesia global severa con una FEVI severamente deprimida. Se realiza el traslado de la paciente al Hospital Gregorio Marañón, donde se toma biopsia que muestra una miocarditis de células gigantes. Se decide el trasplante cardíaco pero la paciente fallece a las pocas horas del mismo.

Discusión: La afectación cardíaca más descrita en la literatura por minociclina es la miocarditis por hipersensibilidad, sin embargo sólo hemos encontrado un caso de miocarditis de células gigantes. Ésta es una patología infrecuente pero fatal que generalmente aparece en pacientes jóvenes sanos, o a veces asociada a enfermedades inflamatorias o autoinmunes. Se han descrito algunos casos como manifestación de hipersensibilidad a fármacos. Clínicamente suele manifestarse como fallo cardíaco subagudo. Su pronóstico es pobre y la tasa de muerte o de trasplante al año es del 70%.

5. NECROSIS GRASA DEL RECIÉN NACIDO

P. Borregón^a, A. Pulido^a, N. Cano^a, M. Lecona^b, S. Zarzoso^c y M. Campos^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cNeonatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: La necrosis grasa del recién nacido es una paniculitis lobulillar poco frecuente, de carácter benigno y autolimitado, que afecta a neonatos a término. Su etiología es desconocida pero en casi todos los casos se encuentra asfíxia perinatal como antecedente.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos clínicos de necrosis grasa subcutánea del recién nacido, uno de ellos en un niño de 45 días con antecedentes de hipoxia perinatal y encefalopatía hipóxico-ischémica, que presentó nódulos indurados eritematovioláceos en mejilla derecha, hombro derecho, en región cervical posterior y pectoral izquierda. El otro caso es un neonato de 6 días de vida que presenta lesiones similares en brazos, costados y espalda, y también con antecedente de distress respiratorio y síndrome hipóxico-ischémico al nacer. En los 2 niños se instauró un protocolo de hipotermia pasiva para prevenir las secuelas cerebrales de la hipoxia. En ambos casos la ecografía fue sugestiva y en el primero realizamos biopsia que confirmó el diagnóstico. Los 2 se resolvieron espontáneamente sin complicaciones.

Discusión: La necrosis grasa del recién nacido es una entidad poco frecuente, que se presenta principalmente en neonatos a término como consecuencia de la asfíxia perinatal. Aunque su patogenia es desconocida se postula como causa la hipoxia del tejido celular subcutáneo. Aparece en las primeras 6 semanas de vida y cursa con nódulos o placas, eritematosos o violáceos, de consistencia firme, localizados con frecuencia en espalda, mejillas, brazos y muslos, generalmente asintomáticos. Los hallazgos histopatológicos son diagnósticos y consisten en necrosis grasa con un infiltrado granulomatoso compuesto de linfocitos, histiocitos, células gigantes tipo cuerpo extraño y depósito de cristales de colesterol. Es de carácter autolimitado, desapareciendo las lesiones espontáneamente, aunque puede presentar complicaciones, siendo las más frecuentes la hipocalcemia, hipoglucemia y trombocitopenia, que pueden aparecer hasta 6 semanas después del inicio del cuadro cutáneo.

Palabras clave: Necrosis grasa del recién nacido. Dermatología pediátrica.

6. LIVEDO RETICULAR UNILATERAL EN VARÓN DE 64 AÑOS

C.A. Villanueva^a, D. Martínez-Sánchez^a, P. Espinosa^a, K. Romero^b, C.M. Morán^a, S. Córdoba^a y J. Borbujo^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción: El término *livedo reticularis* se define como la presencia de un retículo de coloración rojo-violácea en la piel que afecta preferentemente a las extremidades inferiores de forma bilateral. Las causas que pueden determinar *livedo reticularis* son múltiples y el origen es la disminución o el cese del flujo sanguíneo

en determinados puntos del trayecto vascular, ya sea por espasmo arteriolar, inflamación vascular u obstrucción vascular sin inflamación. La distribución unilateral es poco frecuente y se ha descrito básicamente en la enfermedad por émbolos de colesterol y por émbolos sépticos.

Caso clínico: Varón de 64 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus de larga evolución en hemodiálisis, que consultaba por lesiones dolorosas en pie derecho de 2 meses de evolución iniciadas minutos después de la realización de una embolización por vía femoral derecha de un injerto renal no funcionante. A la exploración presentaba lesiones eritematovioláceas en forma de red en la superficie plantar derecha, asociadas a zonas con necrosis superficial. Aportaba una arteriografía que no mostraba alteraciones arteriales del miembro afectado. El estudio analítico con hemograma, coagulación, bioquímica general básica, autoinmunidad y estudio de hipercoagulabilidad no orientaba la etiología. El estudio histológico mostró necrosis coagulativa en todo el espesor de la dermis superficial hasta el estrato córneo, el cual estaba desprendido por un acúmulo de exudado fibrinoleucocitario y necrótico, e infiltración por leucocitos polimorfonucleares en la periferia de la necrosis. En la dermis profunda, la luz arteriolar estaba ocupada por un cuerpo extraño esférico, compatible con microesferas de alcohol polivinilo (DC Bead Terumo[®]), el agente utilizado en la embolización del injerto, por lo que se diagnosticó de livedo reticularis asociada a necrosis cutánea de presentación unilateral en relación con embolismos de microesferas de alcohol polivinilo. Se pautó tratamiento tópico con clobetasol y ácido fusídico, con mejoría progresiva del dolor y de las lesiones.

Conclusiones: Presentamos un caso de *livedo reticularis* de distribución unilateral, causada por émbolos de microesferas de alcohol polivinilo, causa no descrita hasta el momento actual en la literatura revisada, en la que se realizó manejo conservador, con buena evolución.

Palabras clave: *Livedo reticularis*. Embolización percutánea. Agentes oclusivos.

7. VASCULITIS CUTÁNEA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE MIELOMA MÚLTIPLE

D. Santiago Sánchez-Mateos^a, E. Gallo^a, M. Aragüés Montañés^a, J. Fraga^b y A. García-Díez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

8. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBE. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

G. Petiti Martín, R. Chico, M. Burgués Calderón, M. Villar Buir, R. Rivera y F. Vanaclocha

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es una genodermatosis, caracterizada por la presencia de lesiones cutáneas benignas (fibrofolículos, tricodiscomas y acrocordones), asociada a cáncer renal, quistes pulmonares y pneumotórax espontáneo. Presenta un patrón de herencia autosómica dominante. Se ha identificado el gen FCLN, asociado en el 84% de los casos, localizado en el brazo corto del cromosoma 17. Dentro de los tumores internos el cáncer renal, especialmente el de células cromóforas, es el más frecuentemente encontrado; la poliposis colónica y el adenocarcinoma de colon han sido descritos en el contexto del síndrome, de manera contradictoria. Presentamos 3 casos de pacientes, con múltiples pápulas blanquecinas en cara, cuello, cuero cabelludo, orejas, área retroauricular, parte superior del tronco y pápulas pediculadas parduscas rugosas en región axilar. La histología de las lesiones fue compatible con fibrofolículos y con pólipos fibroepiteliales, respectivamente. Uno de los pacientes tenía antecedente de cáncer renal de

células cromóforas y bullas enfisematosas pulmonares, otro presentó múltiples pólipos colónicos con adenocarcinoma microinvasor en uno de ellos, y el tercer caso no presentó sintomatología asociada, por el momento. El estudio genético de 2 pacientes demostró una mutación patogénica en el gen FCLN. Presentamos 3 casos de pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de Birt-Hogg-Dubé, resaltando la importancia del reconocimiento temprano del mismo y la detección precoz de tumores asociados.

9. MICOSIS FUNGOIDE CON TRANSFORMACIÓN HISTOLÓGICA INCIPIENTE A LINFOMA DE CÉLULAS GRANDES

C. Santonja Garriga^a, L. Carrasco Santos^b, J.R. Fortes Alén^a, F. Rojo Todo^a y L. Requena Caballero^b

Departamentos de ^aAnatomía Patológica y ^bDermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción: Una parte de los pacientes con micosis fungoide (entre un 8 y un 55% según las series) experimentan a lo largo de su evolución progresión a linfoma de células grandes, con una significativa reducción de la supervivencia. De modo arbitrario, la transformación se diagnostica histológicamente cuando más del 25% de las células del infiltrado tumoral son de gran tamaño, o forman nódulos. Presentamos un paciente con micosis fungoide en el cual se observaron en la biopsia inicial datos histológicos no convencionales indicativos de transformación incipiente en linfoma de células grandes. **Caso clínico:** Varón de 55 años con placas eritematodescamativas en extremidades superiores, superficies de extensión y tronco, de 5 años de evolución, interpretadas inicialmente como probable eczema. Se biopsia una placa algo infiltrada en el antebrazo. En el estudio histológico se observa infiltración epidérmica escasa por linfocitos T de mediano tamaño, CD4, con ocasionales cúmulos, e intenso infiltrado linfocitario perivascular dérmico en el que destacan células grandes que expresan CD3, CD4 y CD30. No se detecta reordenamiento clonal T mediante PCR. Las lesiones persisten sin cambios, habiendo comenzado el tratamiento con UVB.

Discusión: En general, el diagnóstico de progresión de micosis fungoide a linfoma de células grandes es sospechado clínicamente en pacientes de largo tiempo de evolución en los que se desarrollan nuevas lesiones tumorales de forma rápida. El criterio histopatológico para el diagnóstico de transformación es arbitrario, adaptado de la literatura hematopatológica clásica, y en ocasiones difícilmente reproducible. La población blástica CD30+ de nuestro caso plantea la indicación de realizar un tratamiento inicial agresivo, que ante el conjunto de datos clínicos no parece justificado.

Conclusiones: Presentamos un paciente de 55 años con micosis fungoide y datos de transformación incipiente en linfoma de células grandes en la biopsia inicial, tratado de forma conservadora.

Bibliografía

1. Diamandidou E, Colome-Grimmer M, Fayad L, Duvic M, Kurzrock R. Transformation of mycosis fungoides/Sezary syndrome: Clinical characteristics and prognosis. *Blood*. 1998;92:1150.
2. Barberio E, Thomas L, Skowron F, Balme B, Dalle S. Transformed mycosis fungoides: clinicopathological features and outcome. *Br J Dermatol*. 2007;157:284.

Palabras clave: Micosis fungoide. Linfoma de células grandes. Transformación. CD30.

10. MELANOMA DURANTE LA GESTACIÓN

M. Gutiérrez Pascual, M. Mitjavilla, J.A. Rueda, M. Albi, F. Pinedo, A. Sánchez Gil, A. Nuño González y J.L. López Esteban

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Mujer de 29 años, gestante de 25 semanas con melanoma nodular en pierna derecha de 12 mm de Breslow, no ulcerado, Clark V. La

paciente no refería antecedentes familiares de melanoma ni otros antecedentes personales de interés. En la exploración física presentaba un fototipo III y escasos nevus melanocíticos de predominio en tronco sin datos de atipia. En el estudio de extensión que incluyó una RMN toracoabdominal y craneal no se objetivaron datos de extensión de su enfermedad. Tras una valoración conjunta con el servicio de medicina nuclear, ginecología y anestesia se realiza ampliación de márgenes clínicos (2 cm) y biopsia de ganglio centinela (BGC) bajo anestesia raquídea y tras linfoscintigrafía. Se identifica un único ganglio centinela en ingle derecha que fue positivo. Se trata de una paciente gestante de 28 semanas con un melanoma nodular estadio IIIA según la ACJJ de 2002. Se le realiza maduración pulmonar fetal con la administración de corticoides orales a la madre, se induce en la semana 34 el parto mediante cesárea y se realiza linfadenectomía inguinal reglada derecha que resultó negativa. El recién nacido presentó una exploración física normal, Apgar de 5-9 y 1.870 g de peso. En el estudio macro y microscópico placentario y del cordón umbilical no se observaron datos de proliferación neoplásica. En el posparto el estudio de extensión no muestra datos de progresión de su enfermedad. Actualmente se encuentra en seguimiento y sin datos de recidiva local, ganglionar ni visceral de su melanoma nodular.

11. DERMATOMIOFIBROMA EN UN NIÑO

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

^aSección de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Introducción: El dermatomiofibroma es un tumor benigno infrecuente derivado de células mesenquimales con diferenciación fibroblástica/miofibroblástica.

Caso clínico: Varón de 9 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por presentar una lesión cutánea asintomática en la zona inferior del abdomen desde hacía 5 años. La lesión había mostrado un moderado crecimiento progresivo a lo largo de los años, y en el momento de la consulta medía 12 x 15 mm. Se trataba de una lesión nodular de consistencia fibrosa, bordes mal delimitados y coloración parduzca de la superficie cutánea. Nos planteamos los diagnósticos de dermatofibroma, miofibroma, hamartoma fibroso de la infancia o dermatofibrosarcoma protuberans. El estudio histológico mostró los hallazgos típicos de dermatomiofibroma.

Discusión: El dermatomiofibroma es un tumor benigno mesenquimal que se presenta habitualmente en mujeres de edad media. En la literatura médica se han descrito hasta ahora menos de 15 casos en niños menores de 12 años, la mayoría de ellos en varones, habiéndose postulado una etiopatogenia relacionada con las hormonas sexuales, que no se ha podido demostrar. El diagnóstico es histológico, observándose una proliferación dérmica de células fusiformes con diferenciación fibroblástica/miofibroblástica, con los núcleos dispuestos de manera paralela a la epidermis formando bandas o fascículos, que preservan las estructuras anexiales. Ocasionalmente se ha descrito infiltración del tejido celular subcutáneo en profundidad, como en el caso que presentamos. Las fibras elásticas se muestran en cantidad normal o aumentada y aparecen fragmentadas. El diagnóstico diferencial histológico se establece con distintos procesos, que se revisarán detalladamente. El tratamiento realizado en la mayoría de los casos es la extirpación quirúrgica, y la lesión no tiende a la recurrencia. En algunos casos las lesiones han permanecido en observación, sin haberse descrito malignización.

Conclusiones: El dermatomiofibroma es un infrecuente tumor benigno mesenquimal, excepcional en niños, con un amplio diagnóstico diferencial clínico e histológico que incluye varios tipos de lesiones de estirpe fibrosa.

Palabras clave: Dermatomiofibroma. Fibromatosis.

12. PUBLICIDAD EN ACTAS DERMOSIFILIOGRÁFICAS. SEGUNDA PARTE. 1909-1936

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

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

Desde su fundación, se constata que existieron ingresos en concepto de publicidad, constando dicha partida en los balances de las distintas tesorerías. A partir de la década de los años veinte del pasado siglo se añade una lista con el nombre de los anunciantes, tanto de los representantes de distintos productos como de algunos laboratorios. En la década de los años treinta aparecen especificadas las tarifas que la revista cobra en función del tipo de anuncio insertado. Como reflejo de la patología de la época dominan los anuncios referidos a los distintos tratamientos de las enfermedades de transmisión sexual, fundamentalmente los antisifilíticos.

Palabras clave: Academia. Actas. Historia. Publicidad.

13. VASCULITIS COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE MIELOMA MÚLTIPLE

D. Santiago Sánchez-Mateos^a, E. Gallo^a, M. Aragués Montañés^a, J. Fraga^b y A. García-Díez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: La vasculitis cutánea puede ser manifestación de enfermedades sistémicas subyacentes. Su asociación con el mieloma múltiple se ha descrito como un hecho excepcional.

Caso clínico: Varón de 76 años con antecedentes de cardiopatía isquémica y episodios de urticaria desencadenados por el frío desde hacía varios años. Consultó por la aparición progresiva, en brotes subintrantes, de lesiones maculopapulosas purpúricas asintomáticas en MMII, durante los 6 meses previos. Dichas lesiones comenzaron en los dedos de los pies, aumentaron en número y se extendieron en sentido proximal. A la exploración presentaba lesiones en diferentes estadios evolutivos: máculas y pápulas purpúricas, algunas confluían adoptando una forma reticulada, junto con máculas parduzcas de aspecto residual, localizadas en piernas y pies. El estudio histopatológico mostraba la coexistencia de vasculitis leucocitoclástica con la presencia de trombos hialinos PAS positivos obstruyendo la luz de vasos ajenos a fenómenos inflamatorios. El hemograma, la bioquímica, la coagulación y el sistemático de orina no mostraron alteraciones significativas. El factor reumatoide, las serologías de virus de hepatitis B y C y los autoanticuerpos resultaron negativos. Los hallazgos más relevantes para el diagnóstico fueron la positividad de la crioglobulinas, que representaban un 40% del suero, y la detección de un pequeño componente monoclonal IgG kappa en el suero y en el crioprecipitado. La biopsia de médula ósea mostraba aumento de la celularidad plasmática, suponiendo ésta el 25% de la celularidad total, con pleomorfismo. Una vez diagnosticado de mieloma múltiple IgG kappa con crioglobulinemia tipo I o monoclonal, recibió inicialmente bortezomib y posteriormente melfalán y prednisona hasta el momento actual. Las manifestaciones cutáneas remitieron una vez controlada la enfermedad de base.

Discusión: En el caso clínico que hemos descrito, las lesiones purpúricas secundarias a fenómenos de vasculitis y de vasculopatía

obstructiva por crioglobulinas fueron la manifestación inicial de un mieloma múltiple. Destacamos la peculiaridad de los hallazgos histopatológicos, ya que la vasculitis es un hallazgo característico de las crioglobulinemias mixtas y se ha observado muy excepcionalmente en pacientes con mieloma múltiple.

25 de marzo de 2010

1. ELASTOLISIS DE LA DERMIS PAPILAR SIMULANDO SEUDOXTOMA ELÁSTICO

J.M. Revelles, U. Pielasinski, D. Camacho, A. Molina, I. Alcaraz, R. Haro, A. Juárez, L. Vallés, M. González de Arriba, J.L. Díaz, L. Carrasco, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 82 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por la aparición progresiva de lesiones, mínimamente pruriginosas, a nivel de caras laterales del cuello y cara flexora de ambos antebrazos. A la exploración, en las mencionadas localizaciones, presentaba pequeñas pápulas no foliculares, de coloración ligeramente amarillenta, que en algunas zonas se agrupaban formando placas con aspecto de empedrado. Con la sospecha clínica de pseudoxantoma elástico se tomó una biopsia de una de las lesiones, que, teñida con hematoxilina-eosina, mostraba una leve atrofia epidérmica, sin cambios visibles en la dermis. La tinción con orceína demostró una pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar. El estudio cardiológico y oftalmológico fue normal. Con estos datos se llegó al diagnóstico de elastolisis de la dermis papilar simulando pseudoxantoma elástico. Varias enfermedades adquiridas y hereditarias del tejido conectivo han mostrado estar asociadas con anomalías en las fibras elásticas, que podrían clasificarse de un modo genérico en trastornos con aumento o disminución de las mismas. La elastolisis de la dermis papilar simulando pseudoxantoma elástico se trata de una entidad adquirida caracterizada por pápulas que clínicamente se asemejan al pseudoxantoma elástico, y cuya histopatología muestra una pérdida parcial o completa de las fibras elásticas a nivel de la dermis papilar. Los primeros casos de esta entidad fueron descritos por Rongioletti y Rebora en 1992. El conocimiento de esta entidad y su diagnóstico diferencial con el pseudoxantoma elástico son fundamentales debido a su ausencia de asociación con afectación sistémica.

2. NECROSIS DE CUERO CABELLUDO EN 2 PACIENTES CON ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

I. García Cano^a, V. Monsálvez^a, L. Fuertes^a, R. Llamas^a, J.L. Rodríguez Peralto^b y F. Vanaclocha^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica asociada a complicaciones graves como pérdida de visión o, más raramente, necrosis de cuero cabelludo. La necrosis de cuero cabelludo en este contexto se asocia a mayor número de complicaciones severas que pueden comprometer la vida del paciente.

Caso clínico: Presentamos 2 casos de necrosis de cuero cabelludo secundaria a arteritis de células gigantes. Los 2 pacientes eran varones de edad avanzada, presentaban cefalea intensa y resistente al tratamiento convencional, así como astenia importante. Tras recibir terapia con esteroides sistémicos a altas dosis la clínica sis-

témica remitió y la necrosis de cuero cabelludo no progresó. En ninguno de los 2 casos se había realizado un diagnóstico precoz de arteritis de células gigantes.

Conclusión: La necrosis de cuero cabelludo es una complicación rara, aunque grave, de la arteritis de células gigantes, que refleja un comportamiento agresivo de la misma, probablemente secundario a un retraso en su diagnóstico. Presentamos 2 casos con respuesta favorable a corticoterapia sistémica, remarcando la importancia de su diagnóstico y rápido tratamiento.

3. EXANTEMA FEBRIL EN UN PACIENTE PROCEDENTE DE CENTROAMÉRICA

A. Pulido Pérez, N. Cano Martínez, C. Ciudad Blanco, P. Borregón Nofuentes, M.I. Longo Imedio, J.A. Avilés Izquierdo y P. Lázaro Ochaíta

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El exantema asociado a síndrome febril resulta un reto en el diagnóstico dermatológico. Distintos agentes infecciosos presentan una expresión cutánea común, aunque la infección por el virus del dengue supone, a este respecto, una excepción.

Caso clínico: Mujer de 37 años, natural de Panamá, residente en España desde hace más de 10 años, presenta síndrome febril asociado a intensas artralgiás, astenia, cefalea retroocular y leucotrombopenia, tras regresar de un viaje a su país natal. En la exploración física destacaba la presencia de un exantema petequeial sobre base eritematosa que, característicamente, respetaba pequeñas áreas cutáneas en su interior. Se solicitaron serologías virales, antigenemia de *Plasmodium falciparum* y una extensión de sangre periférica que demostró la ausencia de agregados plaquetarios y elementos parasitarios. Finalmente, se confirmó la existencia del virus del dengue en sangre mediante PCR.

Discusión: El exantema característico de la infección por el virus del dengue, en su forma clásica, se desarrolla en el 50-80% de los casos. En las primeras 24-48 h aparece un eritema difuso, de predominio en área facial y cervicotorácica («flushing»), que los viajeros procedentes de áreas endémicas suelen atribuir, de forma errónea, a los efectos de la exposición solar continuada. En los 3-5 días subsiguientes, se desarrolla un exantema petequeial, sobre base eritematosa, en el que destacan pequeñas áreas cutáneas indemes, conocidas como «islas blancas sobre mar rojo». El diagnóstico diferencial debe englobar, entre otros diagnósticos, la fiebre de Chikungunya, que en ocasiones puede ser clínicamente indistinguible. El estudio histopatológico de piel afecta no arroja datos concluyentes, por lo que la sospecha clínica, unida a su confirmación mediante técnicas microbiológicas (PCR de RNA viral o estudio serológico), se perfila como una de las razones por las que el dermatólogo debe conocer la semiología de un cuadro como el presentado.

4. NÓDULOS MARRONÁCEOS DE DISTRIBUCIÓN GENERALIZADA

R. Valverde Garrido, E. Ruiz Bravo-Burquillos, I. Prats Caellas, C. Garrido Gutiérrez, T. Sanz Sánchez, D.M. Arranz Sánchez, V.M. Leis Dosil, C. Rubio Flores, O. López-Barrantes González y R. Díaz Díaz

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

Introducción: El eritema *elevatum diutinum* (EED) es una vasculitis fibrosante de etiología desconocida con casos asociados a infecciones, procesos autoinmunes, fármacos y cuadros hematológicos. Su tratamiento en fase aguda consiste en el uso de fármacos inmunosupresores o moduladores del neutrófilo (dapsona).

Caso clínico: Mujer de 23 años que presenta cuadro de 4 años de evolución consistente en lesiones papulonodulares, rojizas, de distribución extensa y predominio en miembros, de evolución a nódulos duros y pigmentarios persistentes. En 2 biopsias se observó un infiltrado perivasculare en dermis superficial, un denso infiltrado polimorfo (con eosinófilos y plasmáticas) en dermis media y profunda con rica vascularización-fibrosis semejante a tejido de granulación, e hinchazón endotelial con células permeando la pared aunque sin clara leucocitoclasia. Todo ello pareció concordante con EED evolucionado. Un estudio completo incluyendo inmunoelectroforesis en sangre y orina, TAC toraco-abdomino-pélvico, ANA, ENA, ANCA, VSG, serologías hepatitis, lúes, VIH y Mantoux resultó negativo. Se instauró tratamiento con dapsona 100 mg/24 h observando buena tolerancia y una clara mejoría sintomática tras la primera semana.

Discusión: El EED clásico puede asociarse a gammapatía monoclonal IgA, infección estreptocócica, artritis reumatoide o lupus eritematoso y fármacos; se manifiesta como nódulos rojizos y elásticos de evolución a aspecto marronáceo e indurado localizados en caras de extensión. Nuestro caso es atípico por presentar sólo nódulos evolucionados y distribución generalizada fuera de localizaciones típicas. Dada la asociación de formas generalizadas a procesos linfoproliferativos se realizó un despistaje exhaustivo descartando esta posibilidad, así como otras posibles causas. También la histología mostró rasgos atípicos, estando exenta de figuras de leucocitoclasia y con infiltrado crónico, hecho este frecuente en formas evolucionadas. La clínica y la histología descartaron otros diagnósticos como xantoma tuberoso, sarcoma de Kaposi, sarcoidosis, hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, histiocitosis o granuloma facial extrafacial. La llamativa respuesta sintomática a dapsona afianza el diagnóstico.

Palabras clave: Eritema *elevatum diutinum*. Atípico. Generalizado.

5. PAPULOSIS ATRÓFICA MALIGNA EN UNA NIÑA DE 5 AÑOS

A. Hernández-Martín, M. Gutiérrez-Pascual, I. Colmenero y A. Torrelo

Hospital Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción: La papulosis atrófica maligna (PAM) o enfermedad de Degos es una vasculopatía sistémica grave muy rara en los niños. La piel, el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso central son los órganos afectados con mayor frecuencia. Presentamos el caso de una niña de 5 años con lesiones cutáneas generalizadas y severa afectación visual y neurológica.

Caso clínico: Mujer de 5 años que fue remitida a nuestra consulta para valoración de lesiones cutáneas generalizadas desde los primeros meses de vida. La niña había nacido sana y se había desarrollado con normalidad hasta los 18 meses de vida, momento en que empezó a mostrar dificultades para caminar, movimientos paroxísticos en las extremidades inferiores e hipotonía generalizada. A los 4 años de edad presentó pérdida súbita de la visión en el ojo derecho, y unos meses más tarde sufrió un episodio similar en el ojo izquierdo, perdiendo completamente la visión. En la exploración física se apreciaban lesiones atróficas blanquecinas de halo eritematoso y 5-10 mm de diámetro diseminadas por toda la superficie corporal. El estudio histológico reveló atrofia epidérmica, esclerosis de la dermis papilar y un leve infiltrado inflamatorio linfocitario. Los estudios analíticos con estudio de coagulabilidad fueron normales, a excepción de bajos títulos positivos para los anticuerpos anticardiolipina tipo IgG e IgM. La resonancia magnética cerebral puso de manifiesto numerosas lesiones isquémicas subcorticales y espinales, colecciones subdurales bilaterales y estenosis y oclusiones en las arterias cerebrales. La exploración oftalmológica

ca confirmó la atrofia bilateral del nervio óptico, mientras que la endoscopia gastroduodenal descartó la afectación digestiva. Los datos clínicos e histológicos nos permitieron confirmar el diagnóstico de PAM, y se recomendó tratamiento con aspirina a dosis de 100 mg/día. A pesar de la terapia antiagregante, el cuadro neurológico siguió progresando y la paciente falleció 1 año después del diagnóstico.

Discusión: La afectación visceral suele ser un indicador de mal pronóstico en la PAM. La mayoría de estos pacientes mueren a consecuencia de la afectación intestinal, y sólo ocasionalmente fallecen por accidentes cerebrovasculares o infartos miocárdicos. Nuestra paciente presentó una afectación visual y neurológica inusualmente agresiva, pero no tuvo ningún síntoma digestivo en el curso de su enfermedad. Dado que el tratamiento se instauró tardíamente, no sabemos si la instauración precoz de la terapia antiagregante hubiera cambiado el curso fatal de la enfermedad.

Bibliografía

Scheinfeld N. Malignant atrophic papulosis. *Clin Exp Dermatol*. 2007;32:483-7.

Chave TA, Varma S, Patel GK, Knight AG. Malignant atrophic papulosis (Degos' disease): clinicopathological correlations. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:43-5.

6. PÉNFIGO FOLIÁCEO

S. Ibañez^a, M. Llamas^a, S. Pérez-Gala^a, T. Hashimoto^b, J. Fraga^c y A. García-Díez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Kurume University School of Medicine. Japón. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: El pénfigo foliáceo normalmente muestra lesiones erosivo-costrosas, a menudo sobre una base eritematosa, localizadas en cara, cuero cabelludo y la parte superior del tronco. Algunos casos de PF con características clínicas atípicas, por ejemplo pústulas, han sido también descritos. Presentamos un paciente con un pénfigo foliáceo clínicamente atípico con formación de pústulas, inmunofluorescencia directa negativa, y que mostraba anticuerpos IgG frente a desmogleína 1 en suero.

Caso clínico: Mujer de 84 años, con una historia de 18 meses de evolución de brotes de lesiones vesiculopustulosas y erosivo-costrosas que comenzaron en la cara y progresivamente se extendieron a extremidades, cuero cabelludo y región del escote. Estas lesiones desaparecían espontáneamente en un plazo de 2 meses, dejando hiperpigmentación residual. A la exploración física presentaba lesiones eritematosas erosivo-costrosas en las piernas y algunas pústulas aisladas en muñeca y muslo izquierdo. El estudio anatómopatológico de una lesión costrosa mostraba una ampolla subcórnea, con escaso contenido celular de predominio neutrofílico. Otra biopsia tomada de una pústula mostraba una pústula subcórnea. La inmunofluorescencia directa resultó negativa. El estudio del suero de la paciente demostró la presencia de IgG anti-Dsg 1 mediante ELISA (título 55,27) sin presentar anticuerpos IgA frente a desmocolina 1. La inmunofluorescencia indirecta e *immunoblotting* fueron negativos. Actualmente, la paciente sólo presenta lesiones aisladas que son controladas con corticoides tópicos.

Discusión: Hemos descrito el caso de una paciente con lesiones pustulosas, erosiones y costras, y hallazgos histológicos de pústula subcórnea. Debido al resultado de la inmunofluorescencia directa, el principal diagnóstico diferencial que nos planteamos fue la dermatosis pustulosa subcórnea. Aunque los anticuerpos IgG fueron negativos en la inmunofluorescencia directa, el suero mostraba reactividad frente a desmogleína 1 mediante ELISA, demostrando el diagnóstico de pénfigo foliáceo. En la literatura, existen 6 casos de pénfigo foliáceo con pústulas, todos con inmunofluorescencia directa positiva.

7. SÍNDROME DE STEWART-TREVES

A. Nuño, M. Gutiérrez, F.J. Salamanca, F. Pinedo, R. Gamó, L. Calzado, J.G. Álvarez, H. Sanz y J.L. López Estebanz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: El angiosarcoma sobre linfedema como complicación de mastectomía radical y linfadenectomía para tratar el cáncer de mama fue descrito por Stewart y Treves en 1948. Se trata de una complicación poco frecuente.

Caso clínico: Mujer de 94 años que hacía 25 años había sido intervenida de carcinoma de mama, tratada con cirugía radical y linfadenectomía, que desarrolló linfedema ipsilateral y 20 años más tarde desarrolló una masa tumoral en el miembro superior ipsilateral que fue diagnosticada de angiosarcoma. Falleció en menos de 6 meses.

Discusión: El angiosarcoma es una neoplasia de estirpe vascular y comportamiento muy agresivo. Se ha descrito en cabeza y cuello de personas de edad avanzada, en miembros linfedematosos y sobre zonas de piel que han sido sometidas a radioterapia a altas dosis.

Conclusión: El diagnóstico precoz y una cirugía con excisión amplia ha sido el único tratamiento que ha demostrado aumentar la supervivencia de estos pacientes.

29 de abril de 2010

1. ESTUDIO SOBRE LA DERMATOSCOPIA DEL MELANOMA CUTÁNEO: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 200 LESIONES

C. Ciudad, F. Alfageme, N. Cano, C. Fernández-Antón, R. Suárez, J.A. Avilés y P. Lázaro

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

Introducción: La dermatoscopia es una novedosa técnica de microscopía in vivo que permite la visualización de una imagen de mayor tamaño que la real. Resulta de gran utilidad para el diagnóstico de lesiones pigmentadas cutáneas.

Objetivo: El objetivo del presente estudio es describir las características dermatoscópicas (patrones globales, signos básicos, estructuras vasculares y otras estructuras) de una serie de melanomas cutáneos primarios.

Material y métodos: Se realizó un estudio de corte transversal en el que se analizaron las características clínicas, histológicas y dermatoscópicas de 200 lesiones confirmadas histológicamente como melanomas cutáneos primarios.

Resultados: La edad media fue de 63 años y la relación mujer/varón de 1,35. El tipo histológico más frecuente fue el melanoma de extensión superficial (63%), seguido por el melanoma sobre lentigo maligno (25%). El 66% eran melanomas de espesor fino (Breslow < 1 mm). Clínicamente, el 85% de las lesiones eran sospechosas de melanoma (regla ABCD). Dermatoscópicamente, el patrón global más frecuente fue el multicomponente (50%), seguido por el patrón reticular (35%). El 5% de las lesiones mostró un patrón inespecífico. Las características locales más destacables fueron el retículo pigmentado atípico (75%), las estructuras blanco-azuladas (70%), los puntos y glóbulos irregulares (57%) y el velo azul-blanquecino (45%). Además, destacó la presencia de vascularización atípica (35%), áreas hipopigmentadas (42%), manchas de pigmento irregular (35%), proyecciones radiales y pseudópodos (33%) y crisálidas (17%).

Conclusión: Las características dermatoscópicas y patrones globales de los melanomas cutáneos facilitan el diagnóstico clínico. Esta técnica resulta aún más útil en estadios precoces y en lesiones poco

expresivas clínicamente. Proporciona, además, información complementaria al estudio histológico convencional.

Palabras clave: Dermatoscopia. Microscopia de epiluminiscencia. Melanoma maligno.

2. LIPOATROFIA DIFUSA EN EXTREMIDADES INFERIORES

D. Camacho García, J.M. Revelles Martínez,
U. Pielasinski Rodríguez, M. González de Arriba,
J. Angulo y L. Requena Caballero

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

Mujer de 76 años que fue remitida a la consulta de dermatología por inflamación y dolor en extremidades inferiores desde hacía 8 meses. Refería aparición de bultos rojos y dolorosos en parte posterior y media de ambas piernas que progresivamente se fueron extendiendo al resto de las extremidades inferiores hasta llegar a la raíz de los muslos. No refería fiebre, malestar general ni ninguna otra sintomatología. Durante todo ese tiempo había sido tratada con diversas pautas de antibiótico oral con escasa mejoría. La paciente presentaba afectación de todas las extremidades inferiores desde la raíz de los muslos a los tobillos, con límites netos. La piel estaba dura y engrosada, era difícil de pellizcar y los poros estaban dilatados dando un aspecto de piel de naranja. Se realizó una biopsia cutánea que fue compatible con paniculitis lobular. Tras 3 meses de seguimiento, el proceso inflamatorio cedió de forma espontánea dejando lipoatrofia difusa de todas las extremidades inferiores hasta la raíz de los muslos. Se denomina lipoatrofia a la disminución o completa ausencia de la grasa, que puede ser generalizada, parcial o localizada, hereditaria o adquirida. Presentamos un caso de lipoatrofia difusa en extremidades inferiores.

3. HIPERTRICOSIS GENERALIZADA EN NIÑO DE 6 AÑOS

C. Gómez Fernández^a, M. Feito Rodríguez^a, B. Casado Verrier^a,
L. Sanz Canalejas^a, R. Moreno Alonso de Celada^a,
P. Lapunzina Badía^b, E. Vallespín García^b y R. de Lucas Laguna^a

Servicios de ^aDermatología y ^bGenética Médica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: La hipertricosis congénita generalizada es una rara entidad que a menudo se acompaña de hiperplasia gingival.

Caso clínico: Varón de 6 años remitido desde Marruecos para estudio. Desde el nacimiento presentaba un aumento generalizado del vello corporal y un sobrecrecimiento de los tejidos blandos gingivales. No antecedentes familiares de clínica similar. En la exploración física se objetivó la distribución generalizada de vello negro y grueso y la existencia de una marcada hiperplasia gingival que producía la completa oclusión de los dientes. Estos hallazgos clínicos eran compatibles con el síndrome de hipertricosis generalizada e hiperplasia gingival. Se solicitó estudio genético en el que se evidenció una duplicación a nivel del cromosoma 17.

Discusión: Presentamos un nuevo caso de este infrecuente síndrome de herencia autosómica dominante. Los casos esporádicos que se han descrito parecen deberse a mutaciones de novo.

4. ERUPCIÓN PUSTULOSA POR KATHON

C.A. Villanueva^a, A. Torres^b, S. Córdoba^a, M.C. García-Donoso^a,
C. Martínez-Morán^a, A. Hernández-Núñez^a, A. Romero^a y J. Borbujo^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción: La pustulosis exantemática se caracteriza por la presencia de múltiples pústulas milimétricas, diseminadas, sobre base eritematosa con hallazgos de pústulas intraepidérmicas espongi- for-

mes, infiltrado de neutrófilos y eosinófilos y edema dérmico en la biopsia. Se debe generalmente a fármacos, infecciones, mercurio y también se ha descrito por contacto con algunos medicamentos tópicos. El diagnóstico diferencial principal es con la psoriasis pustulosa.

Caso clínico: Mujer de 37 años, gestante de 28 semanas, con AP dermatológicos de psoriasis palmar. Acude a urgencias por brote de lesiones eritematodescamativas, pruriginosas, diseminadas. Se paató tratamiento con antibióticos y corticoides orales y tópicos con mejoría parcial. Tras suspender el tratamiento, en la semana 32 de gestación, presenta un rebrote de lesiones eritematoedematosas con numerosas vesiculopústulas puntiformes en tronco y axilas. La biopsia muestra una hiperplasia psoriasiforme, con exocitosis neurotrófica, edema y formación de pústulas espongiiformes en epidermis y un infiltrado perivascular superficial con neutrófilos y eosinófilos en dermis. La analítica presenta leucocitosis con neutrofilia y VSG elevada, siendo el resto de los parámetros normales. Con la sospecha de psoriasis pustulosa del embarazo se pauta tratamiento con corticoides orales con escasa mejoría. Tras el parto de un RN sano las lesiones empeoran por lo que se inicia tratamiento con ciclosporina. Durante 7 meses realiza tratamiento con ciclosporina, en combinación con corticoides orales, con persistencia de las lesiones y aparición de brotes de nuevas pústulas al disminuir las dosis del tratamiento. Una nueva biopsia de las lesiones muestra hiperqueratosis, paraqueratosis, hiperplasia epidermica irregular con espongiosis y ligera exocitosis linfocitaria en la epidermis y marcado edema dérmico con moderado infiltrado perivascular linfocitario. Se realizan pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC y batería de cosméticos, observándose positividad (+ +) al Kathon CG. Confirmada la presencia de metilcloroisotiazolinona en sus productos de uso habitual (gel de baño y lavavajillas), se indican medidas de evitación alérgica mejorando rápidamente hasta la desaparición total de las lesiones sin reaparición tras la suspensión de todo el tratamiento.

Discusión: Las tiazolinonas son biocidas con capacidad alérgica ampliamente usados en cosméticos. Pueden producir diversas reacciones por contacto, como quemaduras con sensibilización posterior, urticarias, EAC, etc. pero hasta la fecha no se han publicado reacciones pustulosas.

Conclusión: Presentamos un caso de lesiones pustulosas con histología similar a la pustulosis exantemática por contacto con kathon.

Palabras clave: Kathon. Dermatitis de contacto. Pustulosis exantemática.

5. EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO DE LESIONES VASCULARES CON LÁSER KTP/ND: YAG

E. Naz Villalba, A. Nuño Gonzalez, M. Andreu Barasoain,
M. Gutiérrez Pascual, D. Ruiz Genao, E. Gómez de la Fuente,
F.J. Vicente Martín y J.L. López Esteban

Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

Presentamos 77 pacientes, de edades comprendidas entre 2 y 87 años, con distintas lesiones vasculares mucocutáneas tratados desde febrero de 2008 hasta febrero de 2010 en la Fundación Hospital Alcorcón. De ellos 45 fueron tratados exclusivamente con el láser KTP de 532 nm de longitud de onda, 22 con Nd: YAG de 1.064 nm y 8 requirieron tratamiento con ambas longitudes de onda. La respuesta obtenida es satisfactoria, alcanzándose un aclaramiento sustancial del color de la lesión, tras varias sesiones en el caso de las malformaciones capilares tratadas con KTP e incluso desaparición de algunas lesiones vasculares tras una sola sesión con Nd: YAG. Destacamos la excelente respuesta del tratamiento con láser de Nd: YAG de 3 malformaciones venosas en mucosa oral que desaparecieron tras una sola sesión. En cuanto al láser KTP, destacamos la buena respuesta en una malformación capilar de miembro

inferior, que clásicamente responde peor con otros tipos de láseres vasculares que con sólo 5 sesiones presenta un aclaramiento entre el 50-75%. En ningún paciente se presentaron complicaciones más allá de un leve eritema y/o costra superficial que desaparecieron progresivamente en 1 o 2 semanas.

6. PANICULITIS NEUTROFÍLICA LOBULILLAR

M. Llamas-Velasco^a, C. Eguren Michelena^a, J. Sánchez-Pérez^a, J. Fraga^b y A. García-Díez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: La paniculitis neutrofílica es una entidad infrecuente que algunos autores consideran incluida dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas y que otros consideran una entidad separada con unos criterios diagnósticos propios. Al igual que en otras dermatosis neutrofílicas, algunos casos se han relacionado con el uso de factores estimuladores de las colonias granulocíticas (G-CSF), especialmente en pacientes con neoplasias hematológicas de base. Presentamos un caso de paniculitis neutrofílica asociada a síndrome de Sweet y relacionada cronológicamente con una inyección subcutánea de G-CSF pegilado.

Caso clínico: Mujer de 77 años con leucemia mieloide aguda M2 en tratamiento con citarabina e idarubicina. Refería aparición hacía 3 días de una placa eritematoedematosa en miembro inferior, con posterior aparición de varias lesiones similares así como de nódulos en antebrazos. A la exploración física presentaba placas eritematoedematosas bien delimitadas, algunas umbilicadas, en miembros y región torácica, así como varios nódulos móviles en antebrazos. Durante su ingreso había presentado neutropenia febril requiriendo tratamiento con diversos antibióticos y antifúngicos. También había recibido una inyección de G-CSF pegilado 10 días antes. Todos los hemocultivos, antigenemias víricas y urinocultivos habían sido negativos salvo un coprocultivo que mostró presencia de *Pseudomonas aeruginosa* multisensible. La biopsia de una placa fue compatible con síndrome de Sweet y un nódulo mostró una paniculitis neutrofílica lobulillar sin vasculitis. No se observaron gérmenes ni cuerpos extraños. El cultivo de un fragmento de biopsia fue negativo. Con prednisolona 40 mg diarios mejoró rápidamente en 48 h, con desaparición completa de las lesiones una semana después. La paciente falleció en 3 semanas por progresión de su leucemia.

Discusión: Nuestro caso es peculiar por la presencia simultánea de un síndrome de Sweet y de una paniculitis neutrofílica, asociación descrita infrecuentemente y que apoya la consideración de las paniculitis neutrofílicas como formas de Sweet subcutáneas. Además, hay pocos casos descritos de dermatosis neutrofílicas asociadas a G-CSF pegilados y no hemos encontrado ningún otro caso de paniculitis neutrofílica asociado al fármaco usado por nuestra paciente.

Palabras clave: Paniculitis. Dermatitis neutrofílica. Reacción medicamentosa. Síndrome de Sweet. Factores estimuladores de las colonias de granulocitos.

7. TRATAMIENTO CON PAROMOMICINA TÓPICA DE 2 PACIENTES CON LEISHMANIASIS CUTÁNEA

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

Secciones de Dermatología y Farmacia. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

La paromomicina es un aminoglucósido activo frente a protozoos, cestodos y algunas bacterias. Aplicado de forma tópica es

una opción terapéutica útil en algunas formas de leishmaniasis cutánea. Presentamos 2 pacientes no inmunodeprimidos con leishmaniasis cutánea tratados con paromomicina al 15% en emulsión O/W. Ambos recibieron inicialmente tratamiento con antimonio de meglumina. El primero es un varón de 67 años con múltiples lesiones en el área de la barba, que no desaparecieron tras 20 inyecciones intramusculares de antimonio. La segunda paciente es una mujer de 68 años con una lesión única en el antebrazo, con mejoría parcial tras 2 dosis intralesionales de antimonio pero mala tolerancia a la técnica. A los 2 se les propuso cambiar el tratamiento a paromomicina tópica una vez al día durante 6 y 4 semanas, respectivamente. Con dicha pauta las lesiones desaparecieron por completo, sin efectos indeseables colaterales. No ha habido recidiva hasta la fecha, tras más de 1 año de seguimiento. Nuestra experiencia con paromomicina tópica para el tratamiento de la leishmaniasis cutánea en pacientes inmunocompetentes ha sido muy buena, pues ha resultado ser un tratamiento eficaz, cómodo, barato y bien tolerado. Sabemos que la tendencia a la curación espontánea de la leishmaniasis cutánea en pacientes no inmunodeprimidos limita la validez de comunicaciones aisladas, pero en la literatura apenas hay ensayos clínicos que comparen la eficacia de las diferentes alternativas terapéuticas.

8. SÍNDROME HAMARTOMATOSO MÚLTIPLE

A. Sánchez-Gilo^a, A. Hernández^a, I. Colmenero^b y A. Torrelo^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Los síndromes que cursan con tumoraciones de partes blandas se caracterizan por tener una etiología y una clínica muy heterogéneas. Existen diferentes síndromes que pueden compartir manifestaciones clínicas; sin embargo suelen tener características propias que nos ayudan al diagnóstico. Nuestro paciente es un varón de 4 años, con los antecedentes personales de hipoacusia neurosensorial hereditaria, portador de una prótesis auditiva. Entre los antecedentes familiares destaca sordera en ambos padres, en hermana y en otros miembros de la familia. Derivado a consultas de dermatología por presentar malformación en ambos pies desde el nacimiento, con hipertrofia de almohadilla plantar, masa lumbar con malformación vascular capilar en superficie desde nacimiento y nevus epidérmico en sien derecha. El paciente fue desarrollando lipomas en diferentes localizaciones de la espalda y en región paratesticular. A los 11 años el paciente desarrolla una escoliosis y a los 13 años aparece una malformación linfática microquística, situada sobre la cicatriz de extirpación de la masa lumbar. El paciente es diagnosticado de síndrome de CLOVES. Sapp fue el primero en dar el nombre al síndrome de CLOVE, *congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations and epidermal nevi*. Dos años más tarde, Alomari propone modificar el acrónimo, designándolo síndrome de CLOVES, *skeletal/spinal abnormalities*. Estos autores, al revisar la literatura, sugieren que pacientes descritos anteriormente por otros autores y diagnosticados de otras entidades encuadrarían mejor dentro de este síndrome. Constituye un síndrome de reciente descripción, de origen desconocido y se piensa que está infradiagnosticado, ya que en muchos de los pacientes se realiza un diagnóstico erróneo de otros síndromes con los que comparte manifestaciones clínicas. Presentamos el caso de un varón que presenta tumores de partes blandas en los pies, malformaciones vasculares, nevus epidérmico, escoliosis y formación progresiva de lipomas como manifestaciones del síndrome de CLOVES.

28 de octubre de 2010

1. DOS LACTANTES CON CALCIFICACIONES CUTÁNEAS Y RESISTENCIA HORMONAL

D. Martínez Sánchez^a, J. Tardío Dovao^b, L. Nájera Botello^b, A. Hernández Núñez^a, A. Romero Mate^a, S. Córdoba Guijarro^a, C.A. Villanueva Álvarez-Santullano^a y J.M. Borbujo Martínez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción: La presencia de calcificaciones cutáneas en los primeros meses de vida debe hacer sospechar enfermedades asociadas a la inactivación del gen GNAS, las cuales se caracterizan por: a) resistencia hormonal (a PTH, TSH, GHRH y gonadotropinas); b) rasgos fenotípicos característicos, en conjunto denominados osteodistrofia hereditaria de Albright –OHA– (obesidad, estatura corta, cara redondeada, braquidactilia, retraso mental, osteomas en partes blandas), y c) presentar *imprinting* (expresión de la enfermedad según el alelo parental afectado).

Casos clínicos: Caso 1: Varón de 7 meses de edad con hipotiroidismo neonatal y madre con calcificaciones cutáneas con sospecha de condrocalcinosis, que consultaba por lesiones cutáneas iniciadas en las primeras semanas de vida. La exploración mostraba máculas eritematovioláceas en extremidades con datos de calcificación tisular al tomar una biopsia. El niño tenía cara redondeada, puente nasal aplanado y manos y pies rechonchos. La histología era compatible con un osteoma en placa; la analítica sérica mostraba valores elevados de PTH y disminuidos de IGF-1, la radiología no mostraba alteraciones significativas y el estudio genético mostraba una mutación en el exón 7 del gen GNAS. La madre del niño era de talla baja y presentaba acortamiento del tercer dedo de ambos pies. La histología de una de las lesiones cutáneas era compatible con un osteoma en placa, la analítica sérica no mostró datos de resistencia hormonal y el estudio radiología mostraba calcificaciones en partes blandas. Caso 2: Mujer de 8 meses de edad sin AP ni AF de interés que consultaba por lesiones cutáneas desde el 4.º mes de vida. Las lesiones eran eritematovioláceas con induración pétreas subyacente. La histología era compatible con un osteoma en placa, la analítica sérica mostraba valores elevados de PTH y la radiología no mostraba alteraciones significativas. El estudio genético está pendiente.

Discusión: Los osteomas cutáneos pueden ser la primera manifestación de enfermedades asociadas a inactivación del gen GNAS. La orientación hacia un pseudohipoparatiroidismo (resistencia hormonal y OHA), un pseudopseudohipoparatiroidismo (OHA) o una heteroplasia ósea progresiva (osteomas superficiales y profundos sin otras manifestaciones) requiere una valoración genealógica, fenotípica, hormonal y radiológica. El estudio genético permite confirmar el diagnóstico y dar el consejo genético oportuno.

Palabras clave: Pseudohipoparatiroidismo. Pseudopseudohipoparatiroidismo. Heteroplasia ósea progresiva. Osteomas cutis.

2. DOLOR LOCALIZADO EN MUSLO DE LARGA EVOLUCIÓN SIN LESIONES CLÍNICAMENTE APARENTES

F. Alfageme, A.P. Domínguez, V. Morales, C. García, M. Saiz-Pardo, E. Domínguez y A. Segurado

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica y Radiodiagnóstico. Hospital del Sureste. Arganda del Rey. España.

Caso clínico: Varón de 78 años, hipertenso, que presenta dolor localizado en cara anterior de muslo derecho de 30 años de evolución. Hace 10 años se evidenció lesión rojiza que fue tratada con electrocoagulación sin mejoría de la clínica. A la exploración física se aprecia cicatriz residual de la electrocoagulación y no se palpan

lesiones a nivel subcutáneo. Se solicita ecografía de partes blandas con Doppler en la que se evidencia una tumoración de 4 mm hipodensa, bien definida, con flujo arterial. Con el diagnóstico de la presunción de tumor glómico extradigital se extirpa la lesión previo marcaje ecográfico y la anatomía patológica es concluyente de tumor glómico. Tras la intervención, la clínica dolorosa desaparece inmediatamente después de la intervención y el paciente se mantiene asintomático a los 4 meses de seguimiento.

Discusión: La valoración de pacientes con dolores localizados sin lesiones clínicamente aparentes es un reto diagnóstico para el dermatólogo. En el diagnóstico diferencial entran tumores cutáneos dolorosos (espiroadenoma, angioliomioma, tumor glómico), patología del sistema nervioso periférico e incluso patología psicológica. Las técnicas de imagen son de utilidad en la valoración de estos pacientes. En el caso del tumor glómico, la ecografía es característica y prácticamente diagnóstica a la vez que útil a la hora del planear el tratamiento quirúrgico de las mismas. La aparición de tumores glómicos en localizaciones extradigitales no es infrecuente y debería ser uno de los diagnósticos a considerar en este tipo de pacientes.

Palabras clave: Ecografía cutánea. Tumor glómico.

3. LESIONES ERITEMATODESCAMATIVAS TRAS TRATAMIENTO CON CAPECITABINA EN 2 MUJERES

L. Noguera Morel, P. Maldonado-Cid, P. Ramírez, U. Floristán, R. Moreno Alonso de Celada, L. Sanz Canalejas y C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: 1. No existe una definición formal pero el lupus inducido por fármacos se entiende como el desarrollo de lesiones de lupus en relación temporal con la exposición a un fármaco que se resuelve con la retirada del mismo. 2. El lupus cutáneo subagudo (LECS) es un subtipo de lupus con características clínicas y patrón inmunológico especiales, que raramente desarrolla afectación sistémica importante. 3. La capecitabina es un profármaco del 5-fluorouracilo, que es convertido al mismo a través de una triple cascada enzimática: carboxilesterasa, citidina-deaminasa y timidin-fosforilasa a nivel hepático. 4. Varias reacciones cutáneas han sido descritas asociadas al uso de este fármaco; la más frecuente es la eritrodismestesia palmoplantar.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos de pacientes mayores de 65 años, con adenocarcinoma de recto avanzado en tratamiento adyuvante con capecitabina que desarrollan lesiones eritematodescamativas en escote y miembros superiores. El estudio histopatológico fue compatible con LECS. Los títulos de ANA y anti-Ro/SS-a fueron positivos en la primera de ellas, que además era una mujer con antecedentes familiares de lupus y unos títulos de ANA previos persistentemente positivos. La segunda era una mujer sin datos de interés llamativos en la que los ANA son débilmente positivos y los Anti-Ro/SS-A son negativos.

Discusión: Hasta la fecha aún no está claro si el LECS inducido por fármacos refleja el desarrollo de autoanticuerpos patológicos inductores de una erupción cutánea o si representa la exacerbación de una predisposición preexistente. En el primer caso pensamos que el fármaco probablemente ha actuado como desencadenante de una enfermedad subyacente. En el segundo caso pensamos que podría tratarse de la primera opción. **Conclusión:** Todos los estudios publicados a día de hoy sobre el LECS inducido por fármacos corresponden a un nivel de evidencia de grado IV de la US Agency for Health Research and Quality; por lo tanto, urgen estudios bien diseñados basados en la población general sobre la epidemiología y características clínicas e inmunológicas de esta enfermedad.

Bibliografía

Vasoo S. Drug-induced lupus: an update. *Lupus*. 2006;15:757-61. Review.

Callen JP. Drug-induced subacute cutaneous lupus erythematosus. *Lupus*. 2010;19:1107-11.

Walko CM, Lindley C. Capecitabine: a review. *Clin Ther*. 2005;27:23-44. Review.

Weger W, Kränke B, Gerger A, Salmhofer W, Aberer E. Occurrence of subacute cutaneous lupus erythematosus after treatment with fluorouracil and capecitabine. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59 Suppl 1:S4-6.

Palabras clave: Lupus cutáneo subagudo. Lupus inducido. Capecitabina.

4. URTICARIA NEUTROFÍLICA. ESTUDIO DE SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E HISTOPATOLÓGICAS Y DE SU ASOCIACIÓN CON LA ENFERMEDAD REUMATOLÓGICA

M.M. Llamas Velasco^a, J. Fraga^b, J. Sánchez Pérez^a, E. Ovejero Merino^a, M.J. Concha^a y A. García-Díez^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: Desde su descripción inicial por Winkelmann en 1985, la urticaria neutrofílica (UN) ha sido una entidad principalmente histopatológica que no ha sido completamente definida y con relevancia clínica desconocida.

Material y métodos: El objetivo principal del estudio es la comparación de la proporción de enfermedad reumatológica en ambos grupos. De manera retrospectiva, se revisan las urticarias biopsiadas en nuestro centro entre el 1 de enero de 1999 y el 28 de junio de 2009. En los cortes histológicos se han analizado las características de celularidad, edema y presencia o no de leucoclasia y daño vascular. Se han definido varios patrones histológicos a los que se ha asignado cada caso. Además, se han analizado diversos datos clínicos obtenidos a partir de la historia clínica. Se han analizado los datos de 84 pacientes y se han comparado las características de las UN respecto a las urticarias «convencionales».

Resultados: Un 57,1% de nuestra serie corresponde a UN (neutrofilia dérmica difusa 17,9%; venulitis neutrofílica 11,9%; mixta 8,3%, neutrofilia intravascular marcada 19%). Las características demográficas (edad, sexo) de los grupos UN y urticaria «convencional» eran comparables. No se encontraron diferencias significativas en cuanto a la proporción de enfermedad reumatológica en las UN respecto a las convencionales. Se encontraron diferencias significativas en la proporción de urticarias agudas existentes en la UN respecto a la convencional y en el conteo de leucocitos de la UN.

Discusión: Nuestros resultados en cuanto a asociación de la UN con enfermedad reumatológica discrepan con lo recientemente reportado en la literatura por el grupo de Kieffer et al aunque no con lo reportado inicialmente por el grupo de Winkelmann. En nuestra serie hay un 57,1% de UN, mientras que la serie retrospectiva de Winkelmann sólo encontraba un 15,8%. En cambio, Toppe et al encontraban predominio neutrofílico en un 55% de sus biopsias de urticaria aguda y Sabroe et al encontraban neutrófilos más frecuentemente en lesiones de reciente aparición. Por ello pensamos que la tendencia en nuestro centro a biopsiar lesiones recientes puede influir en nuestra mayor proporción de UN respecto a la literatura y está en consonancia con la mayor proporción de UN que hemos encontrado en urticarias agudas. También la mayor leucocitosis encontrada en nuestra serie concuerda con la literatura.

Conclusión: La presencia de infiltrado predominantemente neutrofílica en las biopsias de urticaria es un hecho frecuente que no parece asociarse a mayor proporción de enfermedad reumatológica aunque sí a mayor leucocitosis.

Palabras clave: Urticaria. Urticaria neutrofílica. Urticaria vasculitis. Dermatitis neutrofílica. Enfermedad reumatológica.

5. GRANULOMATOSIS VULVAR

M. Villar Buil, M. Burgués Calderón, A. Guerra Tapia, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: Las granulomatosis anogenitales engloban un conjunto de cuadros caracterizados por clínica de edema, fisuras, placas o nódulos eritematosos con tendencia a la ulceración, junto con la presencia en la histología de una inflamación granulomatosa no necrotizante, que siguen un curso crónico y recidivante, con o sin clínica sistémica y que pueden tener origen en diferentes etiologías.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos de granulomatosis vulvar, con clínica de ulceraciones, fisuras y edema vulvar de larga evolución e histología con presencia de granulomas no necrotizantes, en 2 pacientes sin clínica sistémica y en las que se ha descartado la presencia de afectación intestinal por enfermedad de Crohn.

Discusión: Esta entidad se ha observado con mayor frecuencia en mujeres jóvenes. En los casos de etiología conocida, la asociación más frecuente es la enfermedad de Crohn intestinal. En caso de no hallar afectación intestinal, el diagnóstico de enfermedad de Crohn extraintestinal es improbable, aunque se ha descrito la aparición de afectación intestinal de forma posterior a la genital. Por otro lado, se ha sugerido por algunos autores que la granulomatosis vulvar podría tratarse de una entidad equivalente a la granulomatosis orofacial que forma parte del síndrome de Melkersson Rosenthal, dadas las similitudes clínicas e histopatológicas entre ambos procesos.

Palabras clave: Granulomatosis anogenital. Vulvitis granulomatosa. Enfermedad de Crohn. Síndrome de Melkersson Rosenthal. Granulomatosis orofacial.

6. LESIONES ERITEMATOEDEMATOSAS EN NIÑO DE 7 MESES DE EDAD

M. Andreu Barasoain, L. Calzado Villarreal, F.J. Salamanca Santamaría, A. Nuño González, R. Gamo Villegas, E. de la Fuente y J.L. López Estebanz

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: La hidradenitis neutrofílica ecrina es una enfermedad de manifestación principalmente palmoplantar en la infancia, siendo la forma generalizada rara vez descrita en pacientes que no han recibido quimioterapia.

Caso clínico: Varón de 7 meses, sano, con una erupción generalizada de 3 días de evolución, sin otra sintomatología asociada. El paciente no había tenido ninguna infección reciente ni recibía tratamiento alguno. A la exploración física se apreciaban máculas y placas eritematoedematosas, algunas con pústulas en su interior, que no blanqueaban a la vitropresión, en cuello, tronco y miembros superiores. No existía afectación palmoplantar ni de mucosas. Se pautó tratamiento con antihistamínicos y corticoide tópico, con rápida mejoría de las lesiones y resolución completa en 2 semanas. La analítica mostró elevación de reactantes de fase aguda: proteína C reactiva 20,8, fibrinógeno 513, VSG 44, con estudio inmunológico normal. Las serologías de virus exantemáticos y VHB fueron negativas. En la biopsia de una de las lesiones en espalda se observaba un infiltrado inflamatorio neutrofílico centrado en las glándulas ecrinas, fundamentalmente en la porción excretora de las mismas, con infiltración y disrupción de las células epiteliales. Se observaba una pústula subcórnea en relación con la desembocadura de un acrosiringio, sin evidenciar siringometaplasia escamosa. No se observaban signos de vasculitis ni depósitos inmunes.

Discusión: La hidradenitis neutrofílica ecrina en la infancia suele afectar palmas y plantas, son excepcionales los casos de distribución generalizada descritos en la literatura. Es una entidad poco frecuente, caracterizada por máculas, placas o pápulas en tronco o extre-

midades que desaparecen espontáneamente en 1-3 semanas. La mayoría de los casos se han descrito en relación a tratamientos quimioterápicos para leucemia mieloide aguda u otras neoplasias hematológicas. También se ha relacionado con infecciones por VIH, *Staphylococcus* o *Streptococcus*. Se piensa que podría ser consecuencia de un efecto tóxico directo de un fármaco secretado en el sudor de las glándulas ecrinas, o de una reacción de hipersensibilidad a un estímulo inespecífico. En niños sanos, se ha descrito una forma de hidradenitis idiopática palmoplantar, que se ha atribuido a ruptura de las glándulas ecrinas por traumatismos mecánicos o térmicos, relacionándose con el ejercicio físico y los meses de verano. **Palabras clave:** Hidradenitis neutrofílica ecrina generalizada. Dermatitis neutrofílica. Infancia.

7. LESIÓN EROSIVA EN GLANDE

A. Martín Fuentes^a, A. Juanes Viedma^a, C. Sánchez Herreros^a, E. Jiménez Blázquez^a, P. Belmar Flores^a, E. Díez Recio^a, M.A. Pastor Nieto^a, M. Olivares Ramos^a, L. Cristian Perna Monroy^b y E. de Eusebio Murillo^a

Servicio de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Introducción: La enfermedad de Paget extramamaria (EPE) secundaria a un carcinoma urotelial es extremadamente infrecuente y cuando aparece indica un peor pronóstico de la enfermedad de base. Presentamos un nuevo caso y revisamos la literatura.

Caso clínico: Varón de 47 años diagnosticado de carcinoma urotelial in situ en 1999 al que se le realiza una cistoproctatectomía radical por persistencia de la lesión a pesar de tratamiento con instilaciones del BCG. Acude 10 años después al servicio de dermatología por una lesión localizada a nivel de meato urinario, bien delimitada, eritematosa, erosiva y asintomática, de 4 meses de evolución. Se realizó una biopsia de la zona.

Resultados: El estudio histológico evidenció una población densamente celular en epidermis consistente en células de gran tamaño redondeadas, con citoplasma claro que adoptaban un patrón pagetoide con patrón inmunohistoquímico positivo para citoqueratinas de bajo peso molecular y citoqueratina-7 y negativo para citoqueratina-20, GCDPF-15, S-100 y receptores de andrógenos y estrógenos.

Conclusiones: La EPE se divide en la forma primaria, que es un carcinoma intraepidérmico de las glándulas apocrinas, y la forma secundaria, que corresponde a una diseminación epitelial de un carcinoma subyacente. Clínicamente, las lesiones suelen ser placas únicas eritematosas, erosivas, eccematosas o circinadas. Destacar la importancia del estudio histopatológico para reconocer esta entidad ya que empeora el pronóstico de la enfermedad de base y porque puede ser la primera manifestación de una neoplasia no conocida.

Palabras clave: Enfermedad de Paget extramamaria. Carcinoma urotelial.

8. LESIONES CUTÁNEAS GRAVES ASOCIADAS A MEDICAMENTOS: REGISTRO DE CASOS PARA LA VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA, EVALUACIÓN DEL MANEJO CLÍNICO Y ESTUDIO DE LOS DETERMINANTES Y MECANISMOS BIOLÓGICOS

F.J. de Abajo, T. Bellón y C. González-Herrada, en representación del Comité Científico del Consorcio PIELenRed (Plataforma Interdisciplinar para el Estudio de Lesiones Cutáneas Graves en Red)*

Fundamento: Las reacciones adversas dermatológicas graves asociadas a medicamentos son de baja frecuencia pero tienen un impacto considerable en los pacientes, siendo un motivo habitual de adopción de medidas restrictivas por parte de las agencias reguladoras. En España la vigilancia de estos problemas se confía a la

notificación espontánea por parte de los profesionales sanitarios. Por otra parte, hay muchas incertidumbres respecto a los mecanismos biológicos subyacentes, los marcadores de susceptibilidad y el propio manejo clínico de los pacientes.

Promotor: Consorcio PIELenRed, integrado por los siguientes hospitales de la Comunidad de Madrid: Hospital Universitario La Paz, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Hospital Universitario de Getafe y Hospital Universitario Príncipe de Asturias. **Fuente de financiación:** Se ha obtenido financiación de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios para acometer la primera fase del estudio.

Tipo de estudio: Estudio postautorización de tipo observacional. **Objetivos:** 1. Establecer en España una plataforma que permita llevar a cabo una vigilancia epidemiológica permanente de trastornos cutáneos graves asociados a medicamentos y que permita una evaluación del manejo clínico y terapéutico de estos pacientes, y 2. Crear un biobanco de muestras biológicas (suero, linfocitos, ADN y piel) asociada al registro epidemiológico que permita llevar a cabo estudios farmacogenéticos e investigación sobre los mecanismos inmunológicos implicados y que ayuden a explicar la susceptibilidad individual a desarrollar estas reacciones (parte biológica). **Pacientes y métodos:** Se llevará a cabo un registro prospectivo de pacientes con el diagnóstico de síndrome de Stevens-Johnson, necrolisis epidérmica tóxica, toxicodermia ampollosa severa, pustulosis exantemática aguda generalizada y síndrome de hipersensibilidad sistémico con eosinofilia, que ocurran en la Comunidad de Madrid y que acudan a sus hospitales de referencia. A los pacientes se les informará del proyecto, se les solicitará el consentimiento informado y, si lo otorgan, se les realizará una entrevista para conocer posibles exposiciones de interés. La información se complementará con la consulta de la historia clínica. Se les extraerá una muestra de sangre y una muestra del líquido de las ampollas y se enviarán al laboratorio de la Fundación Investigación Biomédica del Hospital Universitario La Paz. Adicionalmente, se realizará un estudio retrospectivo con los casos identificados en los hospitales del consorcio. Se estimarán las tasas de incidencia poblacional de cada enfermedad y se analizarán las asociaciones con los medicamentos de interés mediante un análisis de casos y controles, utilizando como controles pacientes poblacionales extraídos de la base de datos BIFAP. Asimismo, se realizará un análisis caso-cruzado, utilizando sólo la muestra de casos. En las muestras biológicas se determinará la presencia de distintos mediadores de susceptibilidad (subtipos de HLA) y la presencia de mediadores de la respuesta inmunológica. Una vez consolidada la estructura y probada la logística, la plataforma se integrará en el proyecto internacional RegiSCAR.

*El Comité Científico está constituido por los siguientes investigadores: Francisco J. de Abajo (Farmacología Clínica-HUPA), presidente; Teresa Bellón (Unidad de Investigación-HULP), vicepresidenta; Elena Ramírez (Farmacología Clínica-HULP), secretaria; Carlos González-Herrada (Dermatología-HUG); Mercedes García-Rodríguez (Dermatología-HUPA); Pedro Herranz (Dermatología-HULP); Rosario Santolaya (Farmacia hospitalaria-HUPA); Rosario Cabañas (Alergología-HULP); Belén Ruiz Antorán (Farmacología Clínica-HUPH-M); Carmen Esteban (Centro de Farmacovigilancia CAM) y Miguel de la Cal (Cuidados Intensivos, Unidad de Quemados-HUG).

9. PAPULOSIS SÁURICA

D. Camacho, S. Machan, U. Pielasinski, J.M. Revelles, A.M. Molina, M.C. Fariña, L. Carrasco, C. Santonja, J.L. Rodríguez-Peralto, A. Torrelo y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos una entidad clínico-patológica no descrita con anterioridad. Se trata de 2 pacientes con historia de una erupción cutánea asintomática de largo tiempo de evolución que ocupaba gran parte de la superficie corporal respetando cara, palmas y plantas.

Presentaban pápulas eritematosas, aplanadas, con fina descamación y distribución simétrica siguiendo las líneas de tensión. Las mucosas, el pelo y las uñas eran normales. Ambos pacientes tenían hermanos con lesiones de características similares. El estudio histopatológico mostraba áreas de hiperqueratosis compacta eosinófila y ortoqueratósica sobre una epidermis levemente acantósica. No había paraqueratosis ni hipogranulosis. En la dermis se observaba un discreto infiltrado linfohistiocítico perivascular superficial. Proponemos el nombre de papulosis saúrica para designar esta nueva entidad que probablemente deba incluirse dentro de los trastornos de la queratinización por alteraciones en las conexinas.

Palabras clave: Papulosis saúrica. Trastornos de la queratinización. Dermatitis ictiosiformes.

10. LACTANTE CON POLIDACTILIA Y NEVUS DE DISTRIBUCIÓN BLASCHKOIDE

N. Cano^a, C. Fernández-Antón^a, C. Ciudad^a, A. Pulido^a, M. Lecona^a, A. Pérez^a, P. Lázaro^a y M. Campos^a

Servicios de ^aDermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El síndrome de Happle-Tinschert ha sido descrito recientemente como la presencia de hamartomas foliculares basaloide de distribución segmentaria asociada a defectos multisistémicos congénitos y extracutáneos.

Caso clínico: Lactante de 2,5 meses sin antecedentes relevantes que desde el nacimiento muestra lesiones cutáneas en muslo y axila izquierda, tronco, zona lumbar y caras laterales de ambos pies, además de alteración de la superficie cutánea de las plantas de los pies y caras laterales de las manos. A la exploración física se objetivan en el muslo izquierdo, axila izquierda y tronco unas pápulas hipopigmentadas que se agrupan formando placas con distribución blaschkoide, en la zona lumbar una mancha hiperpigmentada y homogénea y en las caras mediales de ambos primeros dedos de los pies pápulas hiperqueratósicas. Las plantas de los pies muestran un aspecto cerebriforme leve con almohadilladas en los talones y las caras laterales de las manos un punteado cribiforme. Durante el seguimiento, antes de las biopsias cutáneas, se realiza un estudio cardiológico y ecografía abdominal dentro de la normalidad y el desarrollo psicomotor de la paciente durante los meses de seguimiento es normal. Se pospuso la biopsia hasta la extirpación de la polidactilia. Se decidió observación de la clínica cutánea y 3 meses más tarde aparecieron nuevas lesiones en ambas axilas compatibles clínicamente con los quistes de millium, mientras que la clínica cutánea restante permanecía estable. A los 10 meses se realizó un *punch* de la placa hipopigmentada del muslo izquierdo, de un quiste de millium de la axila izquierda y de una de las lesiones de la planta del pie, junto con la extirpación de los dedos supernumerarios. La anatomía patológica fue compatible con un hamartoma folicular basaloide, quiste de millium, nevus ecrino y dedos supernumerarios, respectivamente. Las lesiones cutáneas congénitas, junto con el hamartoma folicular basaloide de distribución segmentaria y las alteraciones óseas, nos permitieron llegar al diagnóstico inicial de síndrome de Happle-Tinschert, pese a la espera de estudios óseos, neurológicos y de la erupción dentaria.

Discusión: El signo cardinal del síndrome de Happle-Tinschert es la presencia del hamartoma folicular basaloide de distribución blaschkoide, caracterizado clínicamente por placas normocoloreadas, brillantes en el recién nacido, sobre piel hipo o hiperpigmentada junto a las que se pueden encontrar áreas de atrofodermia y tapones foliculares. El piqueteado palmar, plantar y la hipertrichosis o hipotrichosis ipsilateral han sido descritos dentro de este florido síndrome. Junto a la clínica cutánea pueden existir otras alteraciones cerebrales, de la dentición u óseas, como en nuestro caso. Sólo existen 10 casos publicados hasta el momento a los que les podríamos sumar el nuestro, según la evolución del paciente y los resultados obtenidos en los estudios que están pendientes de realizar.

25 de noviembre de 2010

1. LESIÓN EROSIVA FRONTAL EN PACIENTE CON DERRAME PLEURAL

A. Nuño González^a, H. Sanz Robles^a, L. Calzado Villarreal^a, F.J. Vicente Martín^a, A. Sánchez Gil^a, M. Andreu Barasoain^a, J.G. Álvarez Fernández^a, M. Gutiérrez Pascual^a, F. Pinedo^b y J.L. López Estebanz^a

Unidades de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: Entre un 0,1 y un 4% de las tuberculosis cursan con manifestaciones cutáneas. La clínica depende de la inmunidad del huésped y de la vía de infección (inoculación directa, diseminación hematológica o continuidad). Desde 1980 existe en nuestro medio un aumento de incidencia de tuberculosis cutánea, fundamentalmente en áreas urbanas y asociado a determinados grupos étnicos.

Caso clínico: Mujer de 19 años, de origen marroquí, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que ingresa en neumología con sospecha clínica de tuberculosis pulmonar con una clínica a tos persistente asociada a derrame pleural izquierdo. Presenta una lesión erosiva frontal izquierda de 3 meses de evolución asociada a tumefacción dolorosa palpebral izquierda. Se realiza TAC craneal que muestra lesión lítica frontal subyacente a la úlcera cutánea. La biopsia de piel no mostró alteraciones relevantes pero en el cultivo creció *Mycobacterium tuberculosis*, así como en el esputo inducido y en la orina.

Discusión: La tuberculosis osteoarticular supone un 10% de las tuberculosis extrapulmonares, siendo la afectación vertebral la más frecuente. La tuberculosis de la calota es muy rara, la zona frontoparietal es la más afectada. Sólo un 5% de los casos cursa con manifestaciones neurológicas por afectación intraparenquimatosa. Presentamos un caso de tuberculosis diseminada con afectación del hueso frontal y manifestaciones en piel.

Palabras clave: Tuberculosis osteoarticular. Escrofuloderma.

2. ELASTOSIS DÉRMICA FOCAL

D. Camacho, S. Machan, U. Pielasinski, J.M. Revelles, R. Haro, I. Alcaraz, A. Juárez, A. Molina, L. Vallés, J. Angulo, J.L. Díaz, L. Carrasco, M.C. Fariña, L. Martín, L. Requena y F. Manzarbeitia

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 53 años que consultaba por múltiples pápulas blanco-amarillentas de entre 3-5 mm que se distribuían fundamentalmente por dorso de manos y en menor medida por la cara anterior de las muñecas, abdomen y muslos. Las lesiones eran asintomáticas y fueron apareciendo progresivamente desde la cuarta década de la vida. Su madre y una hermana mayor tenían lesiones similares. El estudio histológico de una lesión representativa mostró un aumento de las fibras elásticas en la dermis media y reticular profunda. La elastosis dérmica focal es un trastorno de las fibras elásticas de inicio en la edad adulta. Se caracteriza por la aparición de múltiples pápulas amarillentas distribuidas preferentemente por cuello, axilas, fosas antecubitales y huecos poplíteos. Se debe hacer diagnóstico diferencial con el pseudoxantoma elástico y con otras entidades producidas por alteraciones en las fibras elásticas.

3. PACIENTE CON MICOSIS FUNGOIDE AVANZADA Y ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSI RESISTENTE AL TRATAMIENTO HABITUAL

R.J. Chico Chamorro, P. Ortiz Romero, J.L. Rodríguez Peralto, M.A. Gallego y F. Vanaclocha Sebastián

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. Servicio de Dermatología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción: La infección cutánea diseminada por el virus herpes simple, conocida como eczema *herpeticum* o erupción variceliforme de Kaposi, ha sido descrita en distintas dermatosis, incluyendo casos de pacientes con linfomas t cutáneos primarios, siendo esta última asociación poco frecuente. Se presenta el caso de un paciente de 64 años con micosis fungoide avanzada que desarrolla eczema *herpeticum* por VHS-1 resistente a aciclovir.

Caso clínico: Varón de 64 años de edad con micosis fungoide diagnosticada en 2006, estadio IV (T4N3M0B0), tratada con fototerapia, metotrexato, bexaroteno, doxorubicina liposomal, clorambucil-prednisona con mala evolución, encontrándose en el momento del ingreso en tratamiento con forodesina. En diciembre de 2008 tiene lugar el primer episodio de eczema *herpeticum*, resuelto satisfactoriamente con aciclovir. Desde ese momento, en tratamiento profiláctico con aciclovir 400 mg/12 h vía oral. Acude por presentar lesiones nodulares de 1-1,5 cm de diámetro en ángulo palpebral izquierdo así como erosiones dolorosas en mejilla izquierda. Intenso edema y eritema periorcular, sin otra sintomatología asociada. Con la sospecha de nuevo brote de eczema *herpeticum* se inició tratamiento con aciclovir 500 mg/8 h por vía intravenosa. El cultivo y la biopsia confirmaron el diagnóstico de herpes simple tipo 1 diseminado con afectación ocular. Debido a la resistencia viral a aciclovir se inició tratamiento con foscarnet 40 mg/kg/8 h intravenoso, con buena tolerancia y remitiendo las lesiones. Durante el ingreso de objetivaron 2 fístulas en márgenes laterales del paladar duro que fueron estudiadas por la sospecha de mucormicosis o afectación específica del linfoma T.

Palabras clave: Micosis fungoide. Linfoma cutáneo. Virus herpes simple. Eczema *herpeticum*. Erupción variceliforme de Kaposi. Foscarnet.

4. ENDOMETRIOSIS CUTÁNEA UMBILICAL. ESTUDIO DE 2 CASOS

E. Sotomayor, P. García-Martín, E. Vargas-Díez, Y. Delgado, J. Fraga y A. García-Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

La endometriosis cutánea es la forma más común de endometriosis extrapélvica. En ella se distinguen formas primarias o espontáneas y formas secundarias. La endometriosis cutánea umbilical constituye la localización más común de la endometriosis cutánea primaria. Describimos 2 pacientes, mujeres de 24 y 42 años, respectivamente, sin antecedentes médicos ni ginecológicos de interés que presentaban una lesión papulonodular umbilical con sangrado ocasional que fueron diagnosticadas de endometriosis cutánea y tratadas mediante extirpación de la lesión. Con estos 2 casos queremos reflejar la importancia de considerar esta entidad, poco frecuente, en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones o lesiones umbilicales. Además, dada la dificultad de abordaje de la región umbilical, describimos una técnica quirúrgica que facilita su exploración y tratamiento.

5. PIODERMA GANGRENOSO SOBRE CICATRIZ DE HERNIORRAFIA

M. Aguado Lobo^a, C. Martínez Morán^a, A. Moreno^b, S. Córdoba^a, A. Romero-Maté^a, A. Hernández-Núñez^a y J. Borbujo^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Introducción: Presentamos un caso de pioderma gangrenoso (PG) después de recambio de malla de hernia umbilical.

Caso clínico: Mujer de 30 años de edad, sin AP de interés, remitida desde cirugía general por sospecha de infección de herida quirúrgica posterior a recambio de malla de herniorrafia abdominal 15 días antes. La paciente estaba en tratamiento con amoxicilina-clavulánico, paracetamol intravenoso y desbridamientos desde hacía 4 días con empeoramiento progresivo de la herida quirúrgica. En la exploración física se observaba en la región periumbilical una úlcera de más de 7 cm de eje mayor con bordes festoneados eritematoedematosos en los que se apreciaban pústulas de pequeño tamaño y cuyo fondo era la malla de la herniorrafia. Con la sospecha clínica de PG se realizó una biopsia del borde de la úlcera que confirmó el diagnóstico. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1mg/kg/día (con posterior pauta descendente) y se realizaron curas locales de la úlcera, con lo que se obtuvo una respuesta espectacular y la cicatrización completa de la lesión al cabo de 5 meses.

Discusión: El PG es una dermatosis neutrofílica no infecciosa de etiología no aclarada. En un 50-70% de los casos se presenta asociado a otras patologías de las que la más frecuente es la enfermedad inflamatoria intestinal. El PG desarrollado después de una intervención quirúrgica es una entidad clínica bien conocida que, sin embargo, se suele diagnosticar con retraso. Después de una evolución aparentemente normal de la herida quirúrgica, la cicatriz comienza a presentar pequeñas deshiscencias que progresan a la formación de una úlcera de gran tamaño. El tiempo transcurrido entre la cirugía y la aparición de las lesiones es variable y el retraso en el diagnóstico se produce porque se piensa en una sobreinfección de la herida quirúrgica que no responde a los tratamientos habituales y que en algunos casos motiva la reintervención. Se han empleado múltiples estrategias para el tratamiento del PG y algunas tienen un coste muy elevado. La pauta de tratamiento «clásica» son los corticoides a dosis de 1mg/kg/día de inicio. Sin embargo, no se ha definido un único algoritmo terapéutico.

Conclusiones: Describimos un caso de PG que afectaba a todo el espesor de la pared abdominal después de una intervención quirúrgica, en una paciente de 30 años sin otros antecedentes personales de interés. La instauración de tratamiento «clásico» logró una evolución espectacular de la lesión.

Palabras clave: Pioderma gangrenoso. Úlcera. Patergia. Cirugía. Tratamiento.

6. LIVEDO RETICULAR POR EMBOLISMO DE ÁCIDO HIALURÓNICO

P. Borregón Nofuentes^a, J.A. Avilés Izquierdo^a, M.A. Martínez Izquierdo^b, L. Ribé Bernal^c, A. Pulido Pérez^a, M.D. Moya González^a y P. Lázaro Ochaíta^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cCirugía Vascul. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El ácido hialurónico (AH) es un glicosaminoglicano, material viscoelástico que lubrica, absorbe golpes y nutre el cartílago articular. Se infiltra en pacientes con artrosis porque alivia el dolor y disminuye la rigidez articular. Una posible complicación de este tratamiento es la necrosis cutánea y livedo reticular por embolización de este material.

Caso clínico: Varón de 63 años con antecedentes personales de artrosis, para cuyo tratamiento el reumatólogo infiltró ácido hialurónico

nico intraarticular en ambas rodillas. A los 25 días, y tras notar un dolor repentino en hueso poplíteo derecho, comenzó con dolor y con máculas eritematovioláceas que blanquean a la presión y aumentan en bipedestación, de aspecto reticular, en torno a la rodilla derecha. En la cara anterior de la rodilla, además, se formaron 2 escaras. La analítica de sangre, radiografías y eco-Doppler fueron normales. Se realizaron 2 biopsias, una junto a la escara (observándose en ella necrosis epidérmica focal sugestiva de etiología isquémica) y otra de las lesiones eritematovioláceas, en la que se demuestran embolismos intravasculares por cuerpo extraño compatible con AH. Se pautó en un principio corticoide oral y tras confirmar diagnóstico con biopsia heparina de bajo peso molecular durante 4 meses. Las escaras se resolvieron en 1 mes y la livedo reticular continúa resolviéndose 6 meses después y casi ha desaparecido.

Discusión: Ante un paciente que presenta lesiones de aspecto reticular o necrosis cutánea con antecedente de infiltración de AH, bien como lubricante intraarticular o como material de relleno, debemos pensar que puede haber émbolos de este material viscoso obstruyendo los vasos. Se han descrito en diversas ocasiones necrosis cutáneas a las pocas horas de infiltrar AH en cara como material de relleno, pero hasta ahora no se han publicado casos en relación con su uso intraarticular. El aspecto de las lesiones cutáneas recuerda al de los pacientes con émbolos de colesterol. Otras posibles complicaciones descritas por embolización de AH son la oclusión de la arteria central de la retina e incluso embolismo pulmonar.

Conclusiones: El AH es un material viscoso capaz de ocluir los vasos de la piel provocando lesiones cutáneas por isquemia. Sus usos en medicina cada vez son más. Es importante aspirar con cuidado antes de infiltrarlo, ya sea en piel o articulaciones, para prevenir complicaciones.

Palabras clave: Livedo reticular. Embolismo. Ácido hialurónico.

7. PRIMAINFECCIÓN POR VIH

P. Maldonado Cid, L. Noguera Morel, B. Casado Verrier, C. Gómez Fernández, E. Sendagorta Cudós, C. Vidaurrázaga Díaz de Arcaya, M. Casado Jiménez y P. Herranz Pinto

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

Introducción: La primoinfección VIH es sintomática en más del 50% de los casos y se produce a las 2-3 semanas del contacto con el virus. De éstos, hasta el 75% presenta lesiones cutaneomucosas que, si bien son similares a las producidas por otros agentes infecciosos, obligan al dermatólogo a descartar primoinfección por VIH, sobre todo en aquellos casos con antecedentes de relaciones sexuales de riesgo.

Caso clínico: Presentamos los casos de 2 varones de edad media que acudieron recientemente a nuestro servicio de urgencias por un cuadro de fiebre, malestar general y odinofagia de aproximadamente una semana de evolución acompañado de un exantema maculopapuloso no pruriginoso de predominio en el tercio superior del tronco, adenopatías y úlceras mucosas. Como antecedentes impor-

tantes, el primer paciente había viajado poco antes del inicio del cuadro al África Subsahariana y el segundo es un varón homosexual. En ambos casos se planteó como diagnóstico de sospecha que se tratase de un exantema viral, y en concreto que pudiera corresponderse con una primoinfección por VIH. Las serologías para VIH, sífilis y otros microorganismos fueron negativas, mientras que la determinación de carga viral de VIH fue muy elevada en los 2 casos, por lo que se confirmaron los diagnósticos de primoinfección por VIH.

Discusión: La infección por VIH continúa siendo de elevada incidencia y prevalencia en nuestro medio. Tras el contacto con el virus tiene lugar la etapa de primoinfección, en la que el virus se multiplica en el organismo y aún no se han desarrollado anticuerpos frente a la infección. La detección en fase de primoinfección es importante desde 2 puntos de vista: por un lado, para interrumpir en la medida de lo posible la cadena de transmisión del virus por medio del uso por parte del enfermo de medidas de protección eficaces, y también para realizar un seguimiento del infectado para determinar el mejor momento para introducir la terapia antirretroviral. Por ello, es esencial que el dermatólogo sospeche la posibilidad de una primoinfección por VIH en el contexto de un paciente de mediana edad, sexualmente activo con un síndrome mononucleósico y un rash cutáneo, sobre todo si éste se acompaña de úlceras orales. El exantema es de tipo maculopapuloso, no confluyente, no pruriginoso y de predominio en tercio superior de tronco y/o cara.

Conclusiones: La infección por VIH sigue estando muy presente en nuestro medio, y el diagnóstico precoz, en el que el dermatólogo tiene muchas veces un papel fundamental, es importante desde el punto de vista de salud pública y para un seguimiento adecuado del paciente.

Palabras clave: Primoinfección VIH. Exantema viral. Síndrome mononucleósico.

8. HULUSI BEHÇET (1889-1948)

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

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

Dermatólogo de origen turco, nació en Estambul. Estudió medicina en la Military Medical Academy, donde se especializó en dermatología en 1914. Tras su estancia en Budapest y Berlín, regresa a Turquía, ejerciendo la dermatología en distintos hospitales, contribuyendo a la modernización de la medicina turca. Fue el primer profesor universitario de la especialidad en su país. Fundador de la primera revista turca dedicada a las enfermedades cutáneas en el año 1924, denominada *Turkish Archives of Dermatology and Syphilology*. Introvertido y curioso, ha sido considerado por muchos autores como un gran investigador, cultivando distintos aspectos de la sífilis y de las leishmaniasis. Es mundialmente conocido por su descripción de la enfermedad que lleva su epónimo en 1937.

Palabras clave: Behçet. Historia. Turquía.