



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

Sesiones Ordinarias de la Sección Catalana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

26 de enero de 2012

1. CALCIFILAXIS CON AFECTACIÓN GENITAL

S. Moreno, X. Soria, A. Ortiz, R. Aguayo, V. Sanmartín, R.M. Martí, M. Baradad, S. Gatiús y JM. Casanova

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Presentamos el caso clínico de un varón de 83 años con antecedentes de hipertensión, insuficiencia renal crónica e hiperparatiroidismo secundario de larga evolución en tratamiento con hemodiálisis. Nos fue remitido por el servicio de nefrología de nuestro hospital al presentar úlceras necróticas extensas en el tercio distal de las extremidades inferiores, sensiblemente dolorosas y de instauración rápida. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de calcifilaxis. En los días sucesivos, el paciente presentó lesiones también compatibles con calcifilaxis en glande y prepucio que requirieron resección quirúrgica. La calcifilaxis se define como la calcificación de la capa media de las arteriolas, que da lugar a lesiones dolorosas en la piel en forma de nódulos subcutáneos que progresan a isquemia y necrosis con formación de úlceras. Afecta a enfermos con insuficiencia renal crónica e hiperparatiroidismo secundario prolongado. Sin embargo se han descrito casos en ausencia de insuficiencia renal o asociados a otros múltiples factores, por lo que su patogenia sigue siendo compleja. En nuestro paciente, los factores de riesgo para el desarrollo de esta patología fueron la enfermedad renal crónica, el hiperparatiroidismo secundario, la desnutrición y la anticoagulación oral. La mortalidad del proceso es elevada debido a las complicaciones derivadas de la infección de las lesiones. Por este motivo, el tratamiento debe centrarse en la eliminación de los factores implicados en su aparición y desarrollo, así como el cuidado de las mismas.

2. ÚLCERAS MALEOLARES ASOCIADAS A PÁPULAS ERITEMATODESCAMATIVAS EN DORSO DE MANOS

N. Lamas, MJ. Aldunce, V. Expósito, C. Fischer, H. Collgros, M. Sánchez-Regaña y P. Umbert

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

Introducción: La utilización de agentes quimioterápicos produce en muchas ocasiones efectos secundarios dermatológicos. Describimos

un caso en la que la paciente presenta úlceras maleolares y lesiones eritematodescamativas en un principio diagnosticadas como dermatomiositis-like, y que tras el estudio histológico se demuestran como bowenoides.

Discusión: El tratamiento con hidroxiurea a largo plazo puede producir efectos secundarios dermatológicos de diferente grado. Se postula que en muchas ocasiones el análisis histológico de estas lesiones revela cambios neoplásicos que quedan infradiagnosticados como dermatomiositis-like o reacciones de fotosensibilidad. Es necesaria la sinergia entre el efecto de la hidroxiurea y de los rayos ultravioleta para que aparezcan los cambios displásicos en los queratinocitos que acaban favoreciendo la aparición de cánceres cutáneos no melanoma.

Conclusiones: Se recomienda hacer un seguimiento dermatológico de estos pacientes, biopsiar las lesiones sospechosas, enfatizar la importancia de la fotoprotección y en caso de aparecer displasia valorar la necesidad de retirar el tratamiento con hidroxiurea.

3. INFECCIÓN POR HONGOS NEGROS: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C.E. Morales Munera, M.P. García Muret y L. Puig Sanz

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

Paciente de 83 años, jardinero de profesión y con antecedentes patológicos de diabetes mellitus tipo II. En septiembre de 2009 asiste a una de sus visitas de control. Se observa una macula eritematosa con borde descamativo en hombro derecho; se tomó muestra para cultivo micológico y se indicó tratamiento con cicloheximol tópicamente. Al mes se observó extensión de la lesión, no mejoría con el tratamiento indicado; no hubo crecimiento de elementos fúngicos. Además aparecen otras máculas en la espalda por lo que se hace manejo con bioselenium + dermoseptic con la impresión dx de pitiriasis versicolor vs dermatofitosis. El paciente vuelve en abril de 2010, persisten máculas eritematosas, con borde descamativo cubriendo hombro derecho, región escapular derecha y tórax. Los cultivos micológicos realizados eran negativos. Se repite el cultivo no se administra nuevo tratamiento. Se pierde un año de seguimiento y reconsulta en junio de 2011. Persisten las lesiones. Se decidió biopsiar y recultivar. En la biopsia se observó denso infiltrado linfohistiocitario. Las tinciones inmunohistoquímica para marcadores B y T muestran inflamación mixta sin pérdida de marcadores de línea. En la revisión de la laminillas observamos algunas imágenes

nes sugestiva de hifas aunque las tinciones PAS y de plata no muestran elementos fúngicos. Los cultivos micológicos resultan positivos 2 meses después y se observa crecimiento de una colonia de color negrozco y la tipificación por DNA ribosomal la identifica como *Cladophialophora boppi*.

29 de marzo de 2012

1. ANGIOMATOSIS REACTIVA POR METÁSTASIS DE MELANOMA

A. Plana^a, A. Boada^a, J. Bassas^a, M.J. Fuente^a, M. Vilavella^a, L. Morell^a, M. Fernández-Figueras^b y C. Ferrándiz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Introducción: Las angiomas reactivas cutáneas (ARC) son proliferaciones vasculares, benignas y poco frecuentes, que aparecen en el contexto de varias enfermedades locales o sistémicas. Presentamos el caso de una paciente que presentó una lesión histológicamente compatible con una ARC alrededor de una metástasis de melanoma.

Caso clínico: Paciente de 61 años con antecedente de un melanoma maligno diagnosticado en 2004 localizado en zona lumbar. Se trataba de un melanoma de Breslow 3,5 mm con biopsia de ganglio centinela positiva que fue tratado con cirugía e interferón durante 1 año. Durante una de las visitas de control se detectó una lesión tumoral, cerca de la cicatriz de la intervención anterior, clínica e histológicamente compatible con metástasis de melanoma. Alrededor de la metástasis presentaba una placa eritematosa, levemente indurada al tacto y de aproximadamente unos 20 cm de diámetro. En la biopsia de la lesión circundante se observaban múltiples vasos neoformados dérmicos junto con un aumento de células endoteliales que se distribuían de forma difusa. El diagnóstico fue compatible con angiomas reactivas cutáneas. Se decidió extirpar la metástasis quirúrgicamente con desaparición de la lesión de angiomas.

Discusión: Las ARC son entidades muy raras asociadas a procesos locales o sistémicos. Su patogenia no es del todo conocida, aunque algunos autores sugieren un origen reactivo a patologías que cursan con oclusión o inflamación vascular. Histológicamente, se observa neoformación vascular y proliferación de células endoteliales o pericitos. En función de la distribución de estas células y de cuál de ellas predomine distinguimos distintos tipos de ARC: la angioendoteliomatosis reactiva, la angioendoteliomatosis reactiva glomeruloide, la histiocitosis intravascular reactiva, la angiomas dérmica difusa (la de nuestra paciente), la acroangiodermatitis y la angiopericitomatos. El tratamiento de las ARC es el de la enfermedad de base. En nuestro caso, al realizar la exéresis quirúrgica de la metástasis la lesión periférica desapareció. La importancia de la identificación y diagnóstico de estas lesiones reside en el hecho de que pueden ser indicadores de enfermedades de base no diagnosticadas.

2. HIPERPIGMENTACIÓN POR MINOCICLININA EN UN PACIENTE TRATADO CON ERLOTINIB

C. Martín-Callizo, S. Martín-Sala, I. Figueras-Nart, S. Gómez-Armayones y A. Jucglà

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

Introducción: La minociclina es un fármaco con propiedades anti-bióticas, así como antiinflamatorias, por lo que es ampliamente

utilizado por los dermatólogos para el tratamiento de distintas enfermedades cutáneas.

Caso clínico: Paciente varón de 65 años con antecedentes de neoplasia pulmonar que recibió tratamiento con erlotinib, que presenta pigmentación en extremidades inferiores tras administración de minociclina durante 18 meses en contexto de erupción acneiforme por erlotinib.

Discusión: La minociclina es un fármaco que puede ocasionar hiperpigmentación cutánea, además de otras localizaciones, y con distintos patrones clínico-histológicos.

Conclusiones: La pigmentación por minociclina es una entidad a tener en cuenta cuando nos encontramos con casos de hiperpigmentación cutánea en pacientes en tratamiento con este fármaco.

3. PRESENTACIÓN GRANULOMATOSA DE UN LINFOMA CD30+

E. Manubens^a, M.P. García Muret^a, E. Roé^a, A. Mozos^b y L. Puig^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

Un patrón granulomatoso es una forma rara de presentación de los linfomas cutáneos, siendo aun más inusual si hablamos de linfomas CD30+. Este hecho, si no se tiene presente, nos puede conducir a un retraso en el diagnóstico y tratamiento adecuado del paciente. Por esta razón, presentamos un caso de una paciente de 60 años con un cuadro en forma de placas y pápulas eritemato-violáceas de 2 meses de evolución que, por su distribución en nariz y en cicatriz previa, fue orientado como una posible sarcoidosis. El diagnóstico quedó respaldado por la biopsia en la que se observó, a nivel dérmico, la presencia de acúmulos de células epitelioides formando granulomas, rodeados de escasos linfocitos y sin necrosis central. No obstante, en una segunda biopsia realizada en el contexto de un nuevo brote de lesiones, se constató un denso infiltrado linfocitario atípico mixto afectando a dermis superficial y profunda. Ante estos hallazgos, y teniendo en cuenta la clínica, se decidió hacer tinciones para CD30 que resultaron positivas, diagnosticándose así de un linfoma T cutáneo primario CD30+. La observación de granulomas tipo sarcoide en una lesión cutánea nos obliga a hacer el diagnóstico diferencial entre sarcoidosis y las siguientes entidades: enfermedades infecciosas (micobacterias atípicas, sífilis, lepra), enfermedades inflamatorias como la enfermedad de Crohn cutánea, síndromes de inmunodeficiencia, reacciones a cuerpos extraños (berilio, zirconio, etc..) pero también como manifestación de procesos linfoproliferativos, ya sean leucemias o linfomas cutáneos primarios, como es el caso que presentamos. En este contexto, se revisan las características de los linfomas cutáneos CD30+, un espectro de entidades que van desde la papulosis linfomatoide a los linfomas anaplásicos de célula grande. El caso que nos concierne quedaría incluido dentro de las formas indeterminadas por el hecho de presentar clínica sugestiva de LACG sin la anatomía patológica característica del mismo. El patrón granulomatoso en los linfomas cutáneos ha sido reportado con anterioridad. Estudios con series de casos sugieren que, a pesar de ser una forma rara de presentación, no solo puede encontrarse en todos los subtipos de linfomas cutáneos, sino también formando diversas variantes de granulomas y en diferentes estadios de la enfermedad. En resumen, nos encontramos ante un caso que, tanto por sus características clínicas como anatómicas, ha supuesto un reto diagnóstico que nos ha sido útil para repasar, por un lado, el diagnóstico diferencial de las entidades relacionadas con la presencia de granulomas tipo sarcoide, por otro lado un subtipo de linfoma cutáneo poco común como son los CD30+, y por último la forma de presentación granulomatosa

de los linfomas cutáneos primarios, que no solo es poco común en los CD30+, sino en todos los subtipos de linfomas

4. PLACA POIQUILODÉRMICA FACIAL DE 3 AÑOS DE EVOLUCIÓN

H. Collgros, M. Iglesias-Sancho, V. Expósito, C. Fischer-Levancini, N. Lamas, M.J. Aldunce y P. Umbert-Millet

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

Introducción: La radiación ionizante utilizada en radiografías, fluoroscopia y radioterapia puede producir lesiones de radiodermatitis aguda y crónica en la región irradiada, en relación con la dosis administrada.

Caso clínico: Mujer de 32 años natural de La India, que presentaba una placa poiquilodérmica en mejilla izquierda de 3 años de evolución. Como antecedente destacaba la realización de múltiples radiografías dentales hacia varios años en su país. Aportaba biopsia informada como esclerosis dérmica y alopecia cicatricial compatible con radiodermatitis. En la exploración se observaba una placa indurada e infiltrada, de bordes mal definidos y aspecto poiquilodérmico con lesiones focales cicatriciales, hiperpigmentación y eritema. Fototipo IV de Fitzpatrick. La biopsia resultó compatible con el diagnóstico de radiodermatitis crónica, por lo que se pautaron varios tratamientos tópicos incluyendo corticoides, emolientes, fotoprotector y formulación magistral, todos con escasa mejoría. Actualmente presenta estabilidad y mejoría clínica parcial en tratamiento con metilprednisolona 0,1% tópica si precisa.

Discusión: Las reacciones crónicas a la radiación suelen aparecer meses o años después de la exposición y consisten en telangiectasias, atrofia epidérmica, hiper e hipopigmentación, fragilidad cutánea con ulceraciones, alopecia permanente, atrofia de las glándulas sudoríparas, necrosis de tejidos blandos, fibrosis subdérmica y neoplasias cutáneas inducidas por la radiación. El tratamiento de la fase crónica consiste en corticoides tópicos y emolientes, aunque sus efectos beneficiosos son limitados. También se ha descrito útil la pentoxifilina, sola o combinada con vitamina E, el láser alexandrita, la terapia fotodinámica con ácido 5-aminolaevulínico (ALA) y el láser vascular para tratar las telangiectasias. Es importante el cuidado de las úlceras y biopsiar cualquier lesión sospechosa para descartar malignidad.

Conclusiones: Las lesiones de radiodermatitis son más frecuentes en pacientes de fototipo elevado, marcada exposición solar y altas dosis de radiación totales o por fracción. Hasta la fecha no hemos encontrado ningún caso descrito de radiodermatitis secundaria a radiografías dentales. La radiación de una ortopantomografía es mucho menor que la necesaria para producir lesiones cutáneas, pero en nuestro caso ya que las radiografías habían sido realizadas en Bangladesh desconocemos la dosis de radiación recibida.

Sesión Extraordinaria. Reunión de la Dermatología Catalana

11 de mayo de 2012

1. SÍNDROME DE SWEET ASOCIADO A SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

R. Aguayo, A. Veà, V. Sanmartín y J.M. Casanova

Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Barcelona. España.

Introducción: Además de las infecciones, la enfermedad inflamatoria intestinal y algunas conectivopatías, el síndrome de Sweet (SS) se asocia a neoplasias, en muchas ocasiones de estirpe hematológica. Presentamos un paciente con SS que apareció en el curso de un síndrome mielodisplásico (SMD), que tiene como peculiaridad la presencia simultánea de paniculitis.

Caso clínico: Varón de 84 años diagnosticado de SMD (tipo citopenia refractaria con displasia multilineal) en tratamiento con soporte transfusional cada 2-3 semanas. Durante un ingreso en hematología nos consultaron por la aparición de pápulas, placas y nódulos eritematoedematosos, dolorosos, generalizados aunque con predominio en hemitórax superior y dorso de manos. Las lesiones se acompañaban de fiebre y cursaban en forma de brotes intermitentes desde hacía varios meses, para autolimitarse en unos días. La histología reveló un infiltrado neutrofílico en banda con edema de la dermis superior y zonas de leucocitoclasia. En algunas de las lesiones el infiltrado de neutrófilos ocupaba los lóbulos del tejido celular subcutáneo.

Discusión: La asociación entre SS y neoplasia se establece en torno al 10-20% de los casos, siendo la patología hematológica la más frecuente (alrededor del 85% del total). En la mayoría de ocasiones se trata de una leucemia mieloide aguda, seguida por los linfomas y el SMD. Se especula que la presencia de SS en pacientes con SMD se debe a la migración de neutrófilos a la dermis a causa del estímulo producido por la liberación de G-CSF y otras citoquinas (IL-6 e IL-8). Por otra parte, la presencia de una paniculitis en el contexto de un síndrome mielodisplásico puede deberse a un auténtico eritema nodoso (paniculitis septal predominantemente linfocítica sin vasculitis) o bien tratarse de SS subcutáneo (paniculitis neutrofílica lobulillar y septal junto con lesiones típicas de Sweet dérmico en otras localizaciones) o de una paniculitis neutrofílica aislada, aunque muchos de los casos publicados desarrollaron con el tiempo lesiones típicas de Sweet en otras localizaciones.

Conclusiones: Ante todo paciente con síndrome de Sweet recurrente se debe descartar la existencia de un síndrome mielodisplásico. Lo mismo podemos decir cuando se trate de un Sweet típico cuyo infiltrado se extiende a la hipodermis.

2. MANIFESTACIÓN CUTÁNEA INICIAL DE LA LLC EN UN PACIENTE CON RECUENTO CELULAR NORMAL

L. Morell^a, M.J. Fuente^a, M. Vilavella^a, A. Plana^a, A. Boada^a, G. Tapia^b y C. Ferrándiz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Introducción: La infiltración cutánea por la leucemia linfática crónica (LLC) es un hecho infrecuente, que suele ocurrir en los estadios más avanzados de la enfermedad.

Caso clínico: Varón de 65 años que consultó por unas lesiones generalizadas de más de un año de evolución en forma de múltiples placas eritematosas anulares localizadas en brazos y parte inferior de la espalda. Además, también existía infiltración del pabellón auricular y de la mejilla derecha, coincidiendo con la zona de un traumatismo previo. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias. La biopsia cutánea mostró la presencia de un infiltrado linfocitario nodular perivascular y perianexial, con predominio de linfocitos de pequeño tamaño negativos para el CD3 y positivos para el CD79 y el CD23. El reordenamiento clonal de las cadenas pesadas de las inmunoglobulinas fue compatible con una población clonal. El recuento celular en sangre periférica resultó estrictamente normal, así como el resto de la analítica. La citometría de flujo demostró la presencia de una población clonal de células B kappa en sangre periférica, así como en médula ósea. En la biopsia de médula ósea se observó la presencia de una infiltración nodular e intersticial por un proceso linfoproliferativo B compatible con LLC. Bajo este diagnóstico, se inició tratamiento con quimioterapia alcanzando la remisión completa al finalizar el tratamiento.

Discusión: En los pacientes con LLC en estadios avanzados es frecuente la aparición de lesiones cutáneas, con una incidencia alrededor del 25%, siendo en la mayor parte neoplasias cutáneas y lesiones cutáneas secundarias inespecíficas. Las lesiones específicas o leucemia cutis, es un hecho menos frecuente y que se puede observar en las fases evolucionadas de la LLC. El caso descrito tiene dos características peculiares: en primer lugar, debido a que las lesiones cutáneas fueron el síntoma de debut de la LLC y, en segundo lugar, que el recuento celular en sangre periférica no evidenció alteraciones.

Conclusiones: Aunque es un hecho infrecuente, la LLC se debe tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas que cursan con un infiltrado linfocitario de predominio B, incluso en ausencia de linfocitosis o de adenopatías.

3. PAPULOSIS LIMFOMATOIDE ASOCIADA A EOSINOFILIA MASIVA Y TRANSLOCACIÓN FIP1L1-PDGFR-ALFA

L. Curto Barredo^a, D. Sitjas^b, E. Llistosella^b, D. López Aventin^a, M. García^a, B. Espinet^a, L. Florensa^a y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica y Biología Molecular y Laboratorio de Citogenética. Hospital del Mar. Barcelona. España. ^bHospital de Girona. España.

Introducción: El síndrome hipereosinofílico (SHE) se caracteriza por la presencia de eosinofilia en sangre periférica de causa desconocida y evidencia de lesión orgánica secundaria. En algunos pacientes se ha detectado la presencia de la proteína de fusión FIP1L1-PDGFR-alfa. Este subgrupo tiene peor pronóstico pero responde muy bien al tratamiento con imatinib mesilato.

Cas clínico: Varón de 25 años, fumador y con antecedentes de bronquitis asmática de años de evolución, diagnosticado de papulosa limfomatoide (PL) por presentar episodios recurrentes de nódulos eritematovioláceos que ulceran centralmente y revoluciones a la resolución espontánea. Inicia cuadro de disnea, tos y dermatografismo sintomático y nuevo brote de PL. Se realiza analítica donde se observa eosinofilia de 7.100/mm³, IgE normal, triptasa sérica y B12 elevadas. El estudio histopatológico de uno de los nódulos cutáneos evidencia la presencia de proceso linfoproliferativo CD30+, con patrón clonal TCR gamma y TCR beta compatible con papulosa limfomatoide. Coprocultivo y parásitos en heces negativos. Biopsia de médula ósea muestra médula hiperplasmática celular con eosinofilia marcada y mastocitos atípicos. TAC muestra enfermedad pulmonar intersticial y esplenomegalia. Ecocardiograma normal. Por FISH se detecta FIP1L1-PDGFR-alfa (4q12) en sangre periférica (no se pudo demostrar en la biopsia cutánea). Inicia tratamiento con imatinib a dosis de 100 mg/día, logrando remisión completa clínica, analítica y hematológica.

Discusión: La fusión de FIP1L1-PDGFR-alfa secundaria a una delección intersticial en el cromosoma 4q12 provoca la activación constitucional de PDGFR alfa que favorece la proliferación de diferentes líneas celulares, sobre todo eosinófilos y mastocitos. Los pacientes con SHE y FIP1L1-PDGFR-alfa se ha visto que presentan rasgos característicos como afectación predominantemente del sexo masculino, elevación de triptasa sérica y B12, aumento del riesgo de fibrosis en diferentes órganos, mastocitos atípicos en médula ósea y peor pronóstico. Algunos de estos pacientes presentan concomitantemente otros procesos linfoproliferativos. La explicación de esta asociación no queda clara pero se cree que puede haber una clona T indolente circulante que en un paciente con SHE favorecería la aparición de procesos linfoproliferativos como PL o linfoma anaplásico de células grandes CD30+. Estos pacientes responden de manera espectacular a imatinib mesilato.

Conclusiones: En pacientes con eosinofilia en sangre periférica y papulosa limfomatoide es importante mirar la presencia de FIP1L1-PDGFR-alfa mediante FISH o RT-PCR ya que delimita un subgrupo de pacientes de peor pronóstico pero con respuesta cutánea y hematológica muy favorable a imatinib mesilato a dosis bajas.

4. TRICOEPITELIOMAS MÚLTIPLES

J. Spertino, E. Baselga Torres, E. Roe Crespo y L. Puig

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

Presentamos el caso de una paciente de 5 años que desde los 2 años le empezaron a aparecer pápulas eucrómicas en la nariz y posteriormente a mejillas, se orientaron inicialmente como *molluscum contagiosum*, posteriormente el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímica fue compatible con el tricoepiteliomas y se derivó a otro centro para hacer tratamiento con láser CO2. Presentamos este caso con la intención de hacer una revisión de los síndromes genéticos que pueden tener una presentación similar y para tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial de lesiones molluscum-like localizadas solo en cara.

5. NÓDULOS DISEMINADOS EN PACIENTE VIH

C. Fischer-Levancini, R. Guinovart, V. Expósito, H. Collgros, N. Lamas, M.J. Aldunce, M. Sánchez-Regaña y P. Umbert-Millet

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

Presentamos el caso de un paciente varón de 51 años de edad, sin antecedentes dermatológicos previos, VIH positivo en tratamiento antirretroviral con un recuento de CD4 de 490 células por milímetro cúbico. Acude a nuestra consulta por presentar múltiples lesiones asintomáticas distribuidas en cara anterior y posterior del tórax. Las lesiones llevaban 2 meses de evolución, y estas aumentaban de manera progresiva, no presentó fiebre, adenopatías, ni compromiso del estado general. Al examen físico se observan múltiples nódulos eritemo-violáceos, distribuidos de forma aislada pero en algunas zonas confluían formando placas eritematosas infiltradas de hasta 2 cm de diámetro. Las lesiones se localizaban, preferentemente en cara anterior del tórax, con algunas lesiones aisladas en brazos y cara. Se realizó una biopsia cutánea donde se demostró la presencia de un abundante infiltrado linfoplasmocitario de predominio perivascular que se distribuía por toda la dermis superficial y profunda. Ante la sospecha diagnóstica de un proceso linfoproliferativo se solicitaron marcadores de inmunohistoquímica para linfoma T y B, así como los AC anti treponemas que demostraron la presencia de espiroquetas, estableciéndose de esta manera el diagnóstico de sífilis secundaria nodular, con patrón de pseudolinfoma en la histología. En las pruebas serológicas para sífilis, destacó un positividad en las pruebas treponémicas y las reagínicas. Se inició tratamiento

con penicilina G 2,4 millones de unidades IM, administrada en 3 dosis, con buena respuesta clínica y serológica. La sífilis secundaria nodular con patrón de pseudolinfoma es una forma de presentación de la sífilis secundaria muy poco frecuente con sólo algunos casos publicados en la literatura. En el presente caso queda manifiesto su condición de gran simuladora no sólo desde el punto de vista clínico sino histológico incluyéndose el diagnóstico posible de un proceso linfoproliferativo. Algunos pacientes con VIH presentan títulos elevados en las pruebas serológicas o serologías atípicas, junto a una clínica poco común, por lo que se debe realizar el diagnóstico de sífilis apoyándose en otras formas confirmatorias de esta enfermedad, como lo es la histología. La sífilis es una enfermedad infecciosa en aumento especialmente en la población que presenta los factores de riesgo conocidos de transmisión de esta enfermedad sexual, por lo que se debe detectar a tiempo para realizar oportunamente su eficaz tratamiento y de esta forma contribuir también a la reducción de su transmisión.

6. PROCTITIS POR LINFOGRANULOMA VENÉREO

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

Servicio de Dermatología. Consorci Sanitari del Garraf. Barcelona. España.

Introducción: El linfogranuloma venéreo (LGV) es una enfermedad de transmisión sexual (ETS) causada por los serotipos L1-L3 de *Chlamydia trachomatis*. Raro en el mundo occidental antes de 2003, han sido descritos varios brotes de LGV en Europa, Norteamérica y Australia entre hombres que tienen sexo con hombres (HSH) en los últimos años. En Barcelona se confirmó el primer caso en 2005. Los pacientes suelen estar infectados por el VIH y tienen conductas de alto riesgo sexual. La mayoría de ellos presentaron un síndrome de proctitis y solo unos pocos la forma bubónica clásica. El serotipo L2b ha sido identificado como el principal agente causal de la epidemia.

Caso clínico: Presentamos un paciente varón homosexual, HIV positivo, con dolor abdominal, deposiciones sanguinolentas y tenesmo. Estaba diagnosticado desde hacía un mes de colitis ulcerosa de forma errónea. Ante la sospecha por dermatología de proctitis por linfogranuloma venéreo se realizó serología de *Chlamydia trachomatis*, siendo esta positiva, y se obtuvo la curación de la sintomatología con doxiciclina 100 mg cada 12 h durante 3 semanas.

Conclusiones: El retraso en el diagnóstico de la proctitis por LGV ha sido la regla, debido a la sintomatología engañosa de la proctitis por LGV, el desconocimiento de la enfermedad por los médicos, y la falta de una prueba rutinaria de diagnóstico para serotipos de LGV. Es crucial, para aumentar la conciencia sobre la enfermedad entre los médicos, la sospecha diagnóstica y el tratamiento oportuno, para evitar complicaciones y para detener la transmisión de la enfermedad. Además, tiene otras implicaciones de salud pública ya que el LGV puede facilitar la transmisión y adquisición del VIH y de otras ETS.

7. DERMATITIS CRÓNICA DE MANOS Y SÍNDROME ANSIOSO

Y. Fortuño, C. Muniesa, R. Savall, R. Penin y J. González Rupérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Viladecans y Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome antisintetasa es un trastorno que viene definido por el hallazgo de anticuerpos antisintetasa y la presencia de manos de mecánico, miositis, neumopatía intersticial, artritis, fiebre y fenómeno de Raynaud. Se incluye dentro de las miositis inflamatorias y su interés radica en su frecuente asociación con un cuadro de afectación pulmonar intersticial difusa. Presentamos el caso de una paciente con síndrome antisintetasa amiopático que

vino orientada desde su ABS como dermatitis crónica de manos y síndrome ansioso por estrés laboral.

Caso clínico: Paciente mujer de 46 años que consulta por astenia de 6 meses de evolución, artralgias, sensación disneica, junto con la aparición de una hiperqueratosis fisurada de predominio en la cara lateral y pulpejos de ambas manos. Revisando la Rx tórax del ABS se intuye un patrón intersticial difuso. La biopsia cutánea mostró una hiperplasia epidérmica psoriasisiforme, acompañada de un infiltrado linfocitario basal con exocitosis y daño de interfase focal. La IFD resultó negativa. En la analítica destacó una VSG 25, PCR 14, presencia de Ac antisintetasa diferente de Jo-1. El resto de analítica incluyendo: CPK, CKMB, aldolasa, LDH, marcadores tumorales resultó normal. En el TAC se evidenció un patrón intersticial parcheado difuso. En las PFR destacó una alteración de la difusión de helio moderada-severa. En la biopsia transbronquial-BAL se evidenció un predominio de LT CD8+. El ECG, la ecocardiografía y el EMG resultaron normales. Con la orientación de síndrome antisintetasa amiopático con afectación intersticial pulmonar se inicia tratamiento con corticoides sistémicos añadiéndose posteriormente micofenolato mofetil.

Discusión: En las diferentes series publicadas se observa que las formas amiopáticas son más frecuentes con el anticuerpo anti-PL12, la afectación pulmonar predomina en anti-PL12, PL7, EJ y OJ. Pacientes que además presentan anti-Ro positivo presentan una neumopatía de curso más agresivo.

Conclusiones: La importancia de un diagnóstico precoz del síndrome antisintetasa radica en la posibilidad de tratar la afectación pulmonar intersticial, ya que presenta mejor pronóstico que la fibrosis pulmonar idiopática.

8. ACNÉ EN MUJER EMBARAZADA

S. Villablanca, M. Alsina y P. Iranzo

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. España.

9. PANICULITIS SISTÉMICA, ARTRITIS Y PANCREATITIS AGUDA

D. Sitjas^a, E. Llistosella^a, M. Casas^b, A. Sologastoa^b, K.I. Torres^c y A. Castro^c

^a*Servicio de Dermatología;* ^b*Servicio de Anatomía Patológica;* ^c*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona. España.*

Introducción: La necrosis grasa diseminada es un cuadro sistémico muy infrecuente y grave, asociado a elevada mortalidad. Describimos un paciente que presentó la mayoría de manifestaciones descritas en esta entidad: osteoartritis destructiva, lesiones cutáneas ulceradas, leucocitosis, fiebre, y poliserositis. Se acompañó de un patrón radiológico pulmonar no descrito y en el estudio necrópsico se evidenció una pancreatitis aguda necrotizante desencadenante del proceso, con múltiples abscesos hepáticos posiblemente relacionados.

Caso clínico: Varón de 47 años de edad con antecedentes de tabaquismo y enolismo importante, que ingresó en otro centro por dolor en tobillos, e hinchazón en ambas piernas asociado a síndrome febril. Se constató una poliartritis erosiva en tobillos, en codo derecho y en algún dedo de la mano. Desarrolló tumefacciones fluctuantes pretibiales y periarticulares, anemia aguda y ascitis. Con la orientación diagnóstica de proceso séptico en un paciente con hepatopatía enólica descompensada recibió diferentes pautas de antibióticos. Los cultivos de sangre, de líquido articular, de las colecciones líquidas de las piernas y de la paracentesis fueron negativos. Apareció una lesión ulcerada pretibial que se biopsió, siendo orientada como pioderma gangrenoso. Ante la posibilidad de una dermatosis neutrofílica con afectación ósea se pautaron cor-

ticoides sistémicos que no mejoraron la situación del paciente que seguía febril y con leucocitosis de 28.800 con 89% neutrófilos. Al ingreso en nuestro hospital se constató un paciente caquético que había perdido 15 kg en las últimas 7 semanas de hospitalización, con dolor articular e impotencia funcional. Presentaba una placa ulcerada de 5 cm pretibial derecha con tejido de granulación y 5-6 lesiones ulceradas de menos de 1 cm que drenaban abundante material denso y oleoso, marrón amarillento. La presión a cierta distancia de estas lesiones provocaba la salida de gran cantidad de dicho material, dando la impresión que las piernas habían perdido todo el panículo adiposo. Nuestra orientación diagnóstica fue de paniculitis pancreática en estado evolucionado. Hallamos títulos de amilasa sérica triplicados en su primer ingreso (siendo normales en el momento de nuestra valoración) y la TC abdominal describía patología pancreática que se había menospreciado en el contexto de un paciente enólico. Desarrolló ascitis purulenta, anemización aguda, insuficiencia respiratoria con un patrón radiológico llamativo retículo-nodulillar con quistes, insuficiencia renal y fue éxitus. Las pruebas radiológicas mostraron lesiones líticas en tibias, dedos de las manos, e imágenes focales en múltiples cuerpos vertebrales. La autopsia reveló una paniculitis lobulillar pancreática pretibial, esteatonecrosis focal mesentérica y peritonitis fibrinopurulenta. Existía una pancreatitis aguda necro-hemorrágica, con focos de abscesificación y peripancreatitis. Destacaba la presencia de múltiples abscesos hepáticos, algunos abiertos, y ulceraciones hemorrágicas a nivel de esófago y asas intestinales. Hallazgos compatibles con un síndrome de necrosis grasa diseminada.

Discusión: La paniculitis pancreática (PP) es una entidad poco frecuente que se presenta en el 0,3-2% de pacientes con pancreatitis aguda, y puede ser el primer síntoma de patología pancreática en el 40% de los casos. La necrosis grasa también puede afectar al tejido adiposo periarticular e intramedular de huesos largos (se ha descrito artritis y osteitis destructiva en el 33-80% de los casos de PP), afecta a las serosas (ascitis, derrame pleural, y pericarditis), al retroperitoneo, y de forma excepcional a la submucosa del tracto digestivo, y a nivel del SNC. Se acompaña en todos los casos de leucocitosis neutrofílica con fiebre, y también se han descrito fenómenos tromboembólicos. En muchos casos los síntomas abdominales de la patología pancreática de base están ausentes o pasan desapercibidos. La liberación de enzimas proteolíticos y lipolíticos al torrente circulatorio procedentes del páncreas inflamado produciría la necrosis licuefactiva de la grasa de los diferentes órganos. El síndrome de necrosis grasa diseminada es raro, y mortal en el 40% de los casos, siendo un signo de mal pronóstico la ulceración de los nódulos de la paniculitis y la afectación de más de 2 órganos.

10. POROCARCINOMA: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DE NUESTRO HOSPITAL

F. Gemigniani, H. Hilari, F. Kennedy, I. Zarzoso, B. Ferrer, M. Serra, G. Aparicio, D. Bodet, I. López-Lerma, J. Mollet, B. González-Llavona, T. Repiso y V. García-Patos

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El porocarcinoma (PC) es una neoplasia maligna de la porción intraepidérmica del conducto de las glándulas sudoríparas (acrosiringio), tanto ecrinas como apocrinas. Es una entidad muy infrecuente, sin embargo por su agresividad tumoral y potencial metastásico, requiere un rápido diagnóstico y abordaje terapéutico.

Casos clínicos: Presentamos los casos de porocarcinoma diagnosticados en nuestro hospital durante los últimos 5 años.

Discusión: Revisamos los aspectos clínicos, histológicos y evolutivos de nuestros pacientes diagnosticados de porocarcinoma.

Conclusiones: Destaca la inespecificidad de los hallazgos clínicos y dermatoscópicos, siendo imprescindible el estudio histológico para

realizar un diagnóstico certero y confiable. El tratamiento de elección es quirúrgico con excisión amplia y confirmación histopatológica de los márgenes negativos. El tratamiento de los pacientes que presentan metástasis suele ser difícil, la radioterapia es poco efectiva y en ocasiones es necesario combinarla con quimioterapia.

11. UN INJERTO EN EL CUERO CABELLUDO CON LESIONES COSTROSAS RECIDIVANTES EN UN HOMBRE DE 71 AÑOS

S. Nogués^a, I. Gil^a, C. Grau^a, D. Parada^b y A. Azón^a

^aUnidad de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sant Joan de Reus. Tarragona. España.

Introducción: La dermatosis erosiva y pustulosa del cuero cabelludo (DEPCC) es un trastorno poco frecuente que ocurre en pacientes ancianos y que se caracteriza por pústulas, erosiones y costras que dan lugar a una alopecia cicatricial. Su etiología es desconocida, aunque se relaciona con traumas previos en cuero cabelludo.

Caso clínico: Paciente varón de 71 años, fototipo I, sin antecedentes patológicos de interés ni fármacos, controlado en el servicio de dermatología por queratosis actínicas recidivantes en cuero cabelludo por lo que recibía tratamiento con métodos destructivos físicos (crioterapia y legrados) y 5-fluoracilo. En enero de 2002 se detectó en dicha localización un carcinoma escamoso infiltrante por lo que se realizó un injerto de piel completa de la parte interna del muslo derecho. En 2009 consultó por un carcinoma escamoso in situ en región paracicatrical del injerto y se indicó tratamiento con imiquimod al 5%, 5 veces a la semana durante 6 semanas, presentado buena respuesta inflamatoria y desaparición de la lesión. A los 3 meses del tratamiento con imiquimod el paciente empezó a presentar lesiones costrosas muy numerosas y recidivantes afectando toda la piel del injerto, con la sospecha de queratosis actínicas múltiples se inició tratamiento con terapia fotodinámica que empeoró la clínica. Revalorando el caso y ante la sospecha de una dermatosis pustulosa erosiva del cuero cabelludo se realizó una biopsia que mostró una epidermis atrófica y erosionada, con pústulas subcórneas y un infiltrado inflamatorio caracterizado por la presencia de linfocitos y células plasmáticas, aunque la biopsia es inespecífica en esta entidad, los hallazgos descritos son compatibles con la DEPCC. Se indicó tratamiento con clobetasol tópico en cura oclusiva, inicialmente diario durante un mes y posteriormente una vez por semana, con dicho tratamiento el paciente presentó la completa desaparición de las lesiones pustulosas y erosivas del cuero cabelludo y se mantiene libre de enfermedad.

Conclusiones: Presentamos el caso de un varón de 71 años con daño actínico importante, portador de un injerto cutáneo sobre el cual se ha desarrollado una dermatosis erosiva y pustulosa del cuero cabelludo desencadenada por imiquimod. Aunque la terapia fotodinámica se ha descrito con tratamiento de esta entidad, en nuestro caso actuó agravando la situación, hecho también descrito en la literatura. El tratamiento convencional con corticoides tópicos de alta potencia resultó eficaz en nuestro caso.

12. LESIÓN PIGMENTADA EN EL PEZÓN DE UNA MUJER DE 41 AÑOS

M. Sàbat, M. Yébenes, N. Fernández-Chico, J. Romaní, L. Leal, M. Ribera, I. Fuertes, M. Casals, M. Pifarré y J. Luelmo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Parc Taulí de Sabadell. Barcelona. España.

Introducción: La enfermedad de Paget mamaria representa la manifestación cutánea de una neoplasia de mama subyacente. El hallazgo de una enfermedad de Paget mamaria pigmentada es infrecuente y plantea el diagnóstico diferencial con un melanoma.

Caso clínico: Mujer de 41 años de edad que presentaba una tumoración pigmentada de 2 cm de diámetro que afectaba la totalidad

del pezón. La lesión había comenzado 2 años antes, creciendo lentamente. La dermatoscopia mostró manchas de pigmento marrón-negro irregulares y estructuras azul grises. El estudio histológico de la biopsia detectó la presencia de tecas con marcado crecimiento pagetoide; células de núcleo grande redondeado con nucléolo prominente y figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para queratina CAM 5.2, receptores de estrógenos y progesterona y negatividad para proteína S-100 y Melan A: todo ello diagnóstico de enfermedad de Paget mamaria. La exéresis completa detectó un carcinoma intraductal de alto grado.

Discusión: La enfermedad de Paget mamaria pigmentada representa una variante rara de la enfermedad de Paget mamaria que puede simular clínica y dermatoscópicamente un melanoma. Este caso demuestra que el estudio inmunohistoquímico debe realizarse en todas las lesiones donde se observe un infiltrado pagetoide en la tinción con hematoxilina-eosina para diferenciar ambas entidades.

13. MÁCULAS PIGMENTADAS GENITALES

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

Servicio de Dermatología. Hospital Mutua de Terrasa. Barcelona. España.

Introducción: Las máculas pigmentadas del pene (MPP) son lesiones asintomáticas, a menudo múltiples, de bordes irregulares, heterocromáticas y de tamaño variable, localizadas en el pene (sobre todo en glánde), de carácter benigno.

Casos clínicos: Presentamos dos pacientes varones con MPP que han aparecido en la pubertad. Se practica punch biopsia en ambos casos, que nos permite evidenciar asociación de MPP con liquen escleroatrófico en un caso.

Discusión: La aparición de estas lesiones hiperpigmentadas, con histología benigna, preocupan clínicamente por ser máculas negruzcas, multifocales, mal delimitadas, asimétricas y de bordes irregulares. Cuando se asocia a un liquen escleroatrófico, la histopatología puede adoptar, con su infiltrado liquenoide y sus melanóforos, un aspecto de MM en regresión.

Conclusiones: Conviene recordar a estas infrecuentes MPP, que presentan un aspecto clínico preocupante, pero que tienen una histopatología benigna, para efectuar correctos diagnósticos diferenciales frente al MM y otros síndromes con lesiones pigmentadas en el área genital.

14. SARCOIDOSIS SECUNDARIA A TERAPIA ANTI-TNF

J.A. Pujol-Montcusí, L. Pastor-Jané, P. Turégano-Fuentes, M. Simó-Esqué, M.L. Díaz-Fernández, J. Landeyro, S. Castro-Oreiro y M. López-Dupla

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica; Servicio de Reumatología; Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. España.

Introducción: Los antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α) han marcado un cambio en el algoritmo terapéutico de enfermedades como las artropatías inflamatorias, enfermedad inflamatoria intestinal y la psoriasis. En base a su mecanismo de acción también se han empleado en el tratamiento de sarcoidosis refractarias, pero paradójicamente se han descrito casos de enfermedad sarcoidea en pacientes que están recibiendo anti-TNF- α .

Casos clínicos: Caso 1: paciente con psoriasis grave en tratamiento con adalimumab que presentó una sarcoidosis sistémica con lesiones nodulares pulmonares y linfadenopatías mediastínicas e hiliares. Caso 2: paciente afecta de poliartritis seronegativa en tratamiento con adalimumab, que presentó un cuadro de nódulos cutáneos compatible con sarcoidosis cutánea.

Discusión: La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes, una vez excluidas otras causas de enfermedad granulomatosa, y en la que citoquinas como el TNF- α juegan un papel fundamental. Los anti-TNF se han empleado en el tratamiento de sarcoidosis refractaria, pero paradójicamente los anti-TNF- α pueden ser causa de sarcoidosis, como se aprecia en varios reportes de los últimos años. En estos casos se evidencia una relación causal entre la introducción del anti-TNF- α y el inicio de la enfermedad granulomatosa, y una mejora con la suspensión del tratamiento anti-TNF- α .

Conclusiones: En los últimos años se han reportado algunos casos de sarcoidosis inducida por los 3 anti-TNF disponibles (etanercept, infliximab y adalimumab), lo que nos puede indicar un "efecto de clase", hasta ahora poco descrito.

15. PACIENTE DE GAMBIA CON LESIONES ULCERADAS EN PALMA Y DORSO DE MANO IZQUIERDA

C. Martín Callizo, S. Martín Sala, I. Figueras Nart, S. Gómez Armayones, A. Jucglà Serra y J. Marcoval Caus

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

Introducción: La enfermedad de Hansen o lepra es una enfermedad infecciosa de difícil transmisión, poco usual en nuestro medio y con un tratamiento eficaz que permite evitar sus consecuencias.

Casos clínicos: Presentamos tres pacientes con lesiones cutáneas características, diagnosticados de lepra en nuestro hospital en los últimos 6 años, tratándose todos ellos de población inmigrante.

Conclusiones: Aunque la lepra es una enfermedad poco frecuente hoy en día en nuestro medio, debemos tener en cuenta su diagnóstico ante lesiones cutáneas sugestivas, sobre todo en pacientes originarios de áreas con alta prevalencia de la enfermedad.

16. FIBROMATOSIS PLANTAR O ENFERMEDAD DE LEDDERHOSE. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

E. Camacho, P. Pasquali, J. Landeyro, A.M. Ramos Gadea, A. Fortuño, C. Casañas y M. Grande

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica y Radiología. Pius Hospital de Valls i Hospital Joan XXIII. Tarragona. España.

Introducción: La fibromatosis plantar es una enfermedad relativamente rara que se caracteriza por presentar una proliferación del tejido fibroso plantar. Al engrosamiento y contractura palmar se le denomina enfermedad de Dupuytren.

Caso clínico: Paciente masculino de 63 años de edad, sin antecedentes de importancia, que consulta por tumoración en la planta del pie derecho, no dolorosa y que no incapacita para la bipedestación. Se realiza ecografía y se evidencia lesión nodular hipoecogénica de 3 x 2 cm sospechosa y se sugiere RMN. Se realiza biopsia de la lesión, la cual reporta tejido con proliferación fibroblástica y tejido fibrocolagenizado sugestivo de enfermedad de Ledderhose. La resonancia magnética (RMN) de la lesión realizada con contraste muestra un engrosamiento focal fusiforme de la fascia plantar de 30 x 8 x 18 mm que confirma el diagnóstico. En el resto del examen físico, el paciente presenta una contractura de Dupuytren de la palma de la mano izquierda.

Discusión: La enfermedad de Ledderhose se presenta a nivel de la planta del pie, puede ser dolorosa y puede dificultar el apoyo y/o bipedestación. El tratamiento es usualmente quirúrgico (fasciectomía subtotal) si bien se ha descrito también el uso de la radioterapia e infiltraciones con corticoides. En los casos asintomáticos, se deja en observación. La tendencia a la recidiva una vez operada es frecuente.

Conclusiones: Las tumoraciones de la planta del pie deben ser estudiadas cuidadosamente para descartar procesos neoplásicos. Los estudios de imagen y la biopsia de piel son fundamentales para lograr un diagnóstico adecuado.

Sesiones Ordinarias de la Sección Catalana de la AEDV

28 de junio de 2012

1. NÓDULOS ERITEMATOSOS Y FALLO HEPÁTICO

R. Pigem^a, M. Cairó^a, X. Martínez-Lacasa^a, D. Irigoyen^a, J.M. Miró^b, J. Acevedo^c, J. Fernández^c y M. Alsina^a

^aServicio de Dermatología, ^bServicio de Enfermedades Infecciosas; ^cServicio de Digestivo. Hospital Clínic. Barcelona. Unitat VIH. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Barcelona. España.

Varón de 57 años natural de Paraguay, conocido VIH+ desde 2009 en terapia antirretrovírica, con buen control inmunológico y virológico. En 2010 fue diagnosticado por biopsia y PCR de micobacteriosis cutánea localizada por *Mycobacterium malmoense*, siendo tratado desde entonces con rifampicina, etambutol y azitromicina durante 15 meses. En diciembre de 2011 consultó por síndrome constitucional, febrícula y la aparición de múltiples nódulos diseminados. Se orientó de micobacteriosis diseminada por resistencia al tratamiento o de infección tuberculosa diseminada, por lo que se añadió isoniazida, pirazinamida y levofloxacino al tratamiento previo. Diez días después reconsultó por mal estado general, dolor abdominal, ictericia, bradipsiquia y desorientación temporal. A la exploración cutánea se observaron múltiples nódulos diseminados de pequeño tamaño y máculas violáceas. Analíticamente destacaban una elevación de la bilirrubina y de las transaminasas, serologías negativas para virus hepatotropos y estudio de la hemodinámica hepática normal. La biopsia hepática mostró signos de hepatitis aguda de probable origen tóxico. La biopsia cutánea objetivó un infiltrado inflamatorio intersticial linfocitocitario con abundantes bacilos ácido alcohol resistentes, siendo la PCR negativa para *M. tuberculosis* complex. El paciente fue diagnosticado de hepatitis aguda por tuberculostáticos y de infección diseminada con afectación cutánea por *M. malmoense*. El *Mycobacterium malmoense* fue reconocido como patógeno en 1977, con una aumento progresivo de su incidencia desde entonces en el norte de Europa. Típicamente causa enfermedad pulmonar similar a la *M. tuberculosis* en pacientes con neumopatía crónica. La afectación cutánea es rara, aunque se han descrito casos de enfermedad diseminada en pacientes VIH con bajo recuento celular. El tratamiento se basa en la combinación de rifampicina y etambutol durante dos años. Nuestro paciente desarrolló una micobacteriosis diseminada con afectación cutánea por *M. malmoense*. Este patógeno es muy infrecuente en nuestro medio, siendo excepcional esta forma de presentación en pacientes seropositivos con más de 100 CD4⁺/ul. Este caso pone de manifiesto las complicaciones que el tratamiento tuberculostático puede desencadenar cuando se combinan varios fármacos hepatotóxicos, situación que puede darse en la práctica clínica durante el tratamiento de las micobacteriosis cutáneas.

2. COMPLEJO DE CARNEY: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.J. Aldunce-Soto, M. Iglesias-Sancho, N. Lamas-Doménech, H. Collgros-Totosaus, V. Expósito-Serrano, C. Fischer-Levancini, M. Sánchez-Regaña y P. Umbert-Millet

Hospital Sagrat Cor. Barcelona. España.

El complejo de Carney es un síndrome de herencia autosómica dominante, infrecuente, caracterizado por mixomas en diferentes localizaciones, hiperpigmentación cutánea y afectación de glándulas endocrinas. Presentamos el caso de un paciente varón de 20 años, sin antecedentes familiares de interés y con antecedentes personales de múltiples exéresis de tumores cutáneos informados como quistes, lipomas y uno de ellos como mixoma. Consultó en nuestro centro por acné moderado. Al examen físico destacaron varias lesiones pedunculadas, blandas, de color rosado y de textura aterciopelada. Se realiza una biopsia de una de estas lesiones localizada en el área cutánea del pectoral derecho, de 0,8 x 0,6 cm de diámetro, cuyo resultado mostró un mixoma cutáneo. Ante la presencia de este diagnóstico se decide descartar complejo de Carney. A la exploración física destacaba lentiginosis cutánea en la cara y en los labios. Se realizaron biopsias de otras 3 lesiones: dos similares a la anteriormente descrita, de las cuales una se informó como un mixoma cutáneo y la otra como un tricodiscoma. La tercera lesión clínicamente pigmentada, sospechosa de nevus azul, fue informada de lentigo. Para descartar otras patologías asociadas a este síndrome se realizaron las siguientes pruebas diagnósticas: ecocardiograma, cortisol libre urinario 24 h, IGF-1 plasmático, ecografía de tiroides, ecografía testicular. Se solicitó estudio genético para detectar la mutación del gen PRKAR1A. Todas estas pruebas fueron negativas excepto la ecografía de tiroides que mostró nódulos coloides benignos, componente no esencial de este síndrome, y la IGF-1 plasmática, que resultó elevada. El complejo de Carney es un síndrome caracterizado por alteraciones pigmentarias mucocutáneas y una variedad de tumores endocrinos y no endocrinos. Ante este diagnóstico es importante la detección precoz de la afectación de otros órganos para descartar principalmente mixomas cardíacos y afectación de las glándulas endocrinas más relacionadas, sobre todo por el riesgo de embolias y carcinomas que esto conlleva. Además se debe realizar estudio genético, principalmente para detectar la mutación del gen PRKAR1A, ya que si está presente se debería estudiar también a los familiares de primer grado.

3. LINFOMA CUTÁNEO POSTRASPLANTE DE ÓRGANO SÓLIDO: REVISIÓN DE 4 CASOS

I. Figueras Nart, S. Martín Sala, C. Martín Callizo, S. Gómez Armayones y O. Servitje

Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

Objetivos: El objetivo es revisar detalladamente las características clínicas de los pacientes con procesos linfoproliferativos cutáneos postrasplante de órgano sólido de nuestro servicio, los antecedentes clínicos y farmacológicos, la clínica y la evolución, comparándolo con la literatura existente.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyen los pacientes diagnosticados por nuestro servicio. Hemos recogido datos demográficos, características clínicas, tipo de tratamiento inmunosupresor, tiempo entre el trasplante y la aparición del linfoma, tratamiento, características histológicas y supervivencia, realizando una comparación con datos publicados.

Resultados: Se incluyen 4 casos diagnosticados en nuestro servicio (1996-2011), 2 de ellos linfomas T (LCCT) (síndrome de Sèzary y micosis fungoides) y los otros 2 linfomas B (LCCB) (linfoma de célula grande plasmablasto y centro-folicular). Tres de los pacientes fueron mujeres con una edad media de 63,5 años (58-67 años). En 3 de los casos el trasplante era hepático y en el cuarto cardíaco, con un tiempo medio entre el trasplante y la aparición del

linfoma de 72,75 meses (1-155 meses). De los 2 LCCT, uno debutó en forma de síndrome de Sèzary (SS) y el otro en forma de micosis fungoides foliolutropa, evolucionando posteriormente a SS. En todos los casos la serología para virus Epstein-Barr (VEB) resultó positiva (IgG), y la de HTLV-1 (solo estaba disponible para los 2 LCCT) fue negativa. Se realizó hibridación in situ para VEB en 2 de los 4 pacientes, siendo negativa en ambos casos. El estudio histológico de los 4 casos mostró un patrón monoclonal en las muestras cutáneas, y en los 2 casos de LCCT se halló la misma clona en sangre periférica. En cuanto a la mortalidad, solo uno de los pacientes está vivo, presentado el resto una supervivencia media de 17,3 meses.

Conclusiones: Los linfomas son la segunda neoplasia cutánea más frecuente en pacientes trasplantados, siendo su incidencia muy baja. El pronóstico de estos trastornos linfoproliferativos suele ser peor en comparación con la población general, con una supervivencia media de un año y medio. La incidencia de eritrodermia en el caso de los LCCT es más frecuente en este tipo de pacientes, como observamos en los 2 casos que presentamos. En los 4 casos descritos, la serología para VEB era positiva, no pudiéndose aislar el virus en las 2 biopsias cutáneas analizadas. Por último, el tiempo medio entre el trasplante y el diagnóstico del linfoma es de unos 6 años, no observándose diferencias entre las 2 estirpes celulares.

4. INFILTRACIÓN DE TATUAJES COMO SIGNO DE SARCOIDOSIS

A. Català Gonzalo^a, P. Moya Alvarado^b y L. Puig Sanz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Reumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Presentamos el caso de un varón de 36 años remitido al servicio de dermatología por infiltración progresiva de tatuajes en tronco, extremidades superiores y extremidad inferior derecha, con prurito y eritema predominando en las zonas de color gris azulado, de un año de evolución. Como antecedentes destacables presentaba una diabetes mellitus en tratamiento con antidiabéticos orales y una tuberculosis pulmonar recidivada hacía 2 años que había sido correctamente tratada. Además estaba siendo estudiado en reumatología por disestesias en región pretibial de extremidad inferior izquierda y en oftalmología por fotofobia y déficit visual con sinequias posteriores que se había orientado como uveítis. Negaba clínica respiratoria o artralgias. A la exploración no se observaban artritis ni otras alteraciones cutáneas. Cada uno de los tatuajes estaba inflamado, elevado e indurado en profundidad, no apreciándose descamación. Se orientó el caso como sarcoidosis y se realizó biopsia cutánea que mostró granulomas no necrosantes. Los cultivos descartaron infección por bacilos ácido-alcohol resistentes y hongos. En el análisis de sangre se detectó un aumento de la enzima convertidora de la angiotensina. Un PET-TAC mostró múltiples adenopatías axilares, mediastínicas e hiliares bilaterales. El diagnóstico de sarcoidosis se realizó por la presencia de la sarcoidosis con granulomas cutáneos, junto con uveítis granulomatosa y cambios pulmonares sugestivos de sarcoidosis. El primer caso de sarcoidosis asociado a tatuajes se describió en 1952. La causa de las reacciones sarcoideas en los tatuajes permanece desconocida. Algunos autores han sugerido que puede ser una manifestación específica cutánea de la sarcoidosis en la que el pigmento de los tatuajes actúa como estímulo para la formación de granulomas. Además, la presencia sistémica del pigmento del tatuaje podría explicar la causa de una reacción a distancia que simule una sarcoidosis sistémica. Sin embargo, si otras manifestaciones, tales como uveítis o afectación pulmonar, están presentes debe considerarse la posibilidad de una sarcoidosis sistémica.

5. BEBÉ COLODION EN 2 HERMANAS

M. Vilavella^a, A. Vicente^b, A. Bennàssar^c y M.A. González-Enseñat^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. UAB. Barcelona. ^bServicio de Dermatología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. UB. Barcelona. ^cServicio de Dermatología. Hospital Clínic. UB. Barcelona. España.

Introducción: La ictiosis en traje de baño (ITB) es una forma clínica de ictiosis congénita autosómica recesiva caracterizada por la presencia de escamas cutáneas que afectan las zonas cubiertas por el bañador femenino respetando las extremidades y la zona central de la cara. Esta enfermedad está causada por la deficiencia de la transglutaminasa-1 (TG-1).

Casos clínicos: Presentamos 2 hermanas magrebíes de padres no consanguíneos que nacieron como bebés colodión. Caso 1: recién nacida fruto de una gestación gemelar que nació como bebé colodión junto con una hermana gemela sana. Durante sus primeros meses de vida desarrolló múltiples escamas gruesas y amarillentas que cubrían gran parte del tegumento cutáneo. A la edad de 1 año se perdió su seguimiento, recobrándose 2 años más tarde cuando nació otra hermana como bebé colodión (caso 2). La paciente 1, que tenía entonces 3 años, había desarrollando escamas gruesas y oscuras en el tronco, cuello y cuero cabelludo respetando de manera característica la cara y las extremidades. Se tomaron biopsias de piel de ambas niñas que mostraron una hiperqueratosis ortoqueratósica. Se diagnosticaron de ictiosis en traje de baño (ITB) realizándose un estudio genético en las dos hermanas que confirmó que ambas tenían una mutación en el gen de la TG-1.

Conclusiones: La ITB es una enfermedad poco frecuente que se encuentra dentro del grupo de las variantes menores de las ictiosis congénitas recesivas no sindrómicas. Inicialmente se describieron en pacientes sudafricanos de raza negra. Clínicamente se trata de una ictiosis con afectación selectiva de las zonas que cubre el bañador. En los neonatos se presenta en forma de bebé colodión que en el curso de las primeras semanas o meses evoluciona a escamas oscuras, gruesas y poligonales que afectan al tronco, cuello y cuero cabelludo. Las extremidades y la zona central de la cara se encuentran respetadas. En publicaciones recientes se ha implicado a la TG-1 en la patogenia de la ITB. La mutación homocigota del gen de la TG-1, que se ha encontrado en casi todos los casos de ITB en los que se ha estudiado, provoca su pérdida de función, afectando gravemente al proceso normal de queratinización de la epidermis. Además, se han realizado estudios in vitro de función de la TG-1 en los que se observa una correlación inversa de su actividad con la temperatura, perdiendo actividad al aumentar la temperatura, dato que podría explicar la expresión clínica preponderante en las zonas corporales en las que la piel está más caliente.

6. DERMATOSIS PURPÚRICA PIGMENTADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA CUTÁNEO ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES CD30+

S. Moreno, V. Sanmartín, X. Soria, M. Baradad, R.M. Martí y J.M. Casanova

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

Introducción: El linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes CD30+ (LCPCG) forma parte del espectro de las enfermedades cutáneas primarias linfoproliferativas CD30+, junto a la papulosis linfomatoide. Presentamos un caso de LCPCG cuya forma clínica de presentación era similar a una dermatosis purpúrica pigmentada (DPP).

Caso clínico: Mujer de 53 años que había consultado con anterioridad por la aparición de una lesión en la cara lateral externa de la rodilla izquierda de un año de evolución que presentaba crecimiento progresivo. Se realizó una biopsia cutánea con resultado de der-

matitis liquenoide por lo que se inició tratamiento con corticosteroides tópicos. Seis meses después, debido a la persistencia de la lesión y la aparición de lesiones satélite, la paciente fue remitida a nuestro servicio. A la exploración se observaba una placa purpúrica en la cara lateral externa de la rodilla izquierda y varias lesiones circundantes en forma de máculas y pápulas purpúricas. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias. Se tomó nueva muestra para biopsia realizándose el diagnóstico de linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes CD30+. El estudio de extensión con TAC toraco-abdominal y biopsia de médula ósea fue negativo. Se inició tratamiento con radioterapia, presentando remisión completa de la lesión que se mantiene meses después.

Discusión: Las DPP son un grupo de enfermedades de etiología desconocida que comparten características histológicas pero se diferencian por su clínica. Se han reportado casos de linfoma cutáneo de células T en pacientes con antecedentes de una dermatosis purpúrica pigmentada, coincidencia de ambas entidades en un mismo paciente y errores diagnósticos. De hecho esta entidad se menciona entre los hallazgos histológicos inespecíficos premalignos característicos de la micosis fungoide (MF). El LCPCG-CD30+, comprende aproximadamente el 25% de todos los linfomas cutáneos de células T. La lesión típica consiste en nódulos o tumores solitarios, a menudo ulcerados, localizados en las extremidades, aunque se han descrito otras formas de presentación clínica como erupciones ictiosiformes.

Conclusiones: Presentamos un caso de LCPCG con clínica de dermatosis purpúrica pigmentada-like, asociación no descrita previamente en la literatura. Si bien la mayoría de los casos de DPP son procesos banales que regresan espontáneamente, algunos pueden representar un aspecto semiológico inhabitual y precoz de un linfoma cutáneo.

27 de septiembre de 2012

1. SÍNDROME DE ADAMS OLIVER

I. García^a, I. Zarzoso^b, I. Gómez^a, L. Curto^a, M. Sagristà^a, D. López^a, A. Toll^a, E. Masferrer^a, V. García Patos^b y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona. ^bServicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de Adams-Oliver es una enfermedad congénita muy poco frecuente que se caracteriza por la asociación de aplasia cutis congénita y anomalías transversales distales de las extremidades.

Caso clínico: Recién nacido varón de 34 semanas de edad gestacional. Madre sin historia de fármacos ni tóxicos. En la ecografía del segundo trimestre se observaba agenesia de la arteria umbilical izquierda y en la del tercer trimestre se detectó un retraso del crecimiento intrauterino con alteración del registro cardiotocográfico, realizándose cesárea electiva. En la exploración física inicial llamaba la atención una placa erosionada lineal en vertex (aplasia cutis congénita) e hipoplasia de las falanges distales de ambas manos. Exploraciones complementarias: Serologías TORCH negativas, ecocardiograma, ecografía abdominal, fondo de ojo y cariotipo: sin alteraciones. Ecografía transfontanelar: presencia de calcificaciones periventriculares y estrechamiento del cuerpo caloso.

Discusión: El síndrome de Adams-Oliver es un proceso hereditario que asocia aplasia cutis congénita, acompañada o no de defectos del cráneo de severidad variable, con un rango muy amplio de alteraciones de la parte distal de las extremidades. Su etiología es desconocida, aunque recientemente se han descrito mutaciones en distintos genes relacionados con la embriogénesis. La herencia puede ser tanto autosómica dominante como recesiva o incluso presen-

tarse de manera esporádica. Se ha descrito su asociación con otras manifestaciones como cutis marmorata telangiectásica congénita, anomalías cardiovasculares, del sistema nervioso central, gastrointestinales y genitourinarias. Se ha propuesto una mayor asociación de las alteraciones del sistema nervioso central (calcificaciones periventriculares, agenesia del cuerpo caloso) con las formas recesivas.

Conclusiones: El síndrome de Adams-Oliver se caracteriza por un cuadro clínico con un espectro muy amplio que se traduce en un pronóstico muy variable, principalmente condicionado por la afectación a nivel cardiovascular y del sistema nervioso central.

2. METÁSTASIS CUTÁNEAS DE CARCINOMA DE PÁNCREAS

M.R. García de la Fuente, A. Veà, S. Moreno, A. Ortiz, V. Sanmartín, X. Soria, R.M. Martí y J.M. Casanova

Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: Se presenta un paciente que desarrolló metástasis cutáneas múltiples de un carcinoma de páncreas.

Caso clínico: Varón de 42 años diagnosticado en junio de 2011 de adenocarcinoma ductal de cabeza de páncreas que tras tratamiento erradicador no mostraba signos de enfermedad sistémica. En abril de 2012 fue derivado al servicio de dermatología por presentar una erupción cutánea progresiva constituida por unos 6-8 nódulos dermosubcutáneos. Se realizó punch-biopsia en la que se apreció un nódulo en dermis reticular e hipodermis constituido por una proliferación de células atípicas que adoptaban una disposición glandular, formando ductos, inmersa en un estroma desmoplásico. Mediante inmunohistoquímica se comprobó que las células eran citoqueratina 20 negativas y citoqueratina 7 positivas, lo que fue compatible con metástasis cutáneas de carcinoma de páncreas. En una TC recibida 2 semanas después se detectaron metástasis pulmonares múltiples, falleciendo el paciente 2 meses más tarde.

Discusión: Las metástasis cutáneas de los carcinomas pancreáticos son raras (0,8% de los casos). La forma clínica más frecuente es el "nódulo de la hermana M^a José", observado en los tumores localizados en cuerpo y cola pancreática, mientras que los tumores que asientan en la cabeza del páncreas, como nuestro caso, producen metástasis cutáneas aisladas y dispersas, todavía más infrecuentes.

Conclusiones: Para el diagnóstico de las metástasis cutáneas múltiples del carcinoma de páncreas se precisa un alto índice de sospecha, ya que en 1/3 de los casos representan el primer signo de la enfermedad, mientras que en los 2/3 restantes suponen un signo de recidiva, como era nuestro caso. La naturaleza acinar de unas metástasis cutáneas de la pared abdominal obliga a realizar una TC para descartar que el tumor originario sea el páncreas.

3. PÉNFIGO HERPETIFORME CON EVOLUCIÓN A PÉNFIGO FOLIÁCEO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

P. Fuentes Finkelstein^a, M.A. Barnadas Antiñach^a, C. Gelpi Sabater^b y L. Puig Sanz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Inmunología. Hospital de la Santa Creu y Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción: El pénfigo herpetiforme (PH) es una variante rara de pénfigo. Se presenta un caso de PH que en el curso de su enfermedad evolucionó a pénfigo foliáceo (PF).

Caso clínico: Mujer de 34 años, consultó por pápulas y placas eritematosas muy pruriginosas en extremidades que posteriormente se extendieron a abdomen de 3 meses de evolución. Había presentado exudado seroso en cuero cabelludo y negaba lesiones en mucosas. Las placas tenían morfología anular con vesículas y ampollas en la periferia. La biopsia mostró un espectro de cambios histopatológicos: espongiosis neutrofílica pura, vesículas intraepidérmicas con

abcesos de neutrófilos y vesículas con acantólisis en la capa media de la epidermis. También se observaron algunos eosinófilos. La inmunofluorescencia directa (IFD) detectó depósitos de IgG y C'3 intercelular en la epidermis. En la inmunofluorescencia indirecta (IFI) se apreciaron anticuerpos (Ac) anti-epitelio 1/40 y el test de ELISA fue positivo para Ac antidesmogleína 1 175 U/ml (VN < 20), siendo negativos los Ac antidesmogleína3. Con los hallazgos descritos se diagnosticó como PH. Se inició tratamiento con prednisona a 20 mg/día en pauta descendente asociada a corticoides tópicos de alta potencia. Las lesiones mejoraron progresivamente pero unas semanas después, aparecieron de forma progresiva pápulas y placas eritematodescamativas en región esternal, retroauricular y dorsal media. Al mismo tiempo se observó un incremento de la descamación en cuero cabelludo. Una nueva biopsia de la región dorsal mostró una vesícula subcórnea con acantólisis, por lo que se orientó como PF. Los Ac. anti-epitelio fueron de 1/80 y los Ac antidesmogleína 1 persistían elevados. Ante la persistencia de las lesiones se asoció dapsona a la prednisona.

Discusión: El PH muestra un amplio espectro de hallazgos clínicos e histopatológicos que plantean el diagnóstico diferencial con diversas enfermedades ampollares autoinmunes. En la mayoría de los enfermos se han detectado Ac. antidesmogleína 1. Nuestro caso ilustra la conexión existente entre PH y PF. Existe la hipótesis de que el PH podría ser una variante de PF ya que tanto se ha descrito la evolución de PH a PF, como la aparición de PH en el curso de PF.

4. ESCORBUTO, UNA PATOLOGÍA EN TIEMPOS DE CRISIS

I. Zarzoso Muñoz, G. Aparicio Español y V. García-Patos Briones

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

Introducción: Presentamos el caso de un varón con escorbuto secundario a una dieta basada en pan y leche debido a sus escasos recursos económicos.

Caso clínico: Varón de 76 años, sin antecedentes patológicos de interés. Acudió a urgencias por la aparición de extensos hematomas en extremidades inferiores ante mínimos traumatismos. A la exploración física presentaba, además de dichos hematomas, hemartros en la articulación de la rodilla izquierda, púrpura perifolicular con hiperqueratosis e hiperplasia gingival necro-hemorrágica. Se realizó una analítica en la que se observó un déficit de vitamina C. Se inició tratamiento con ácido ascórbico con rápida mejoría de la sintomatología.

Discusión: El escorbuto es una enfermedad producida por el déficit de vitamina C en la dieta. Clásicamente afectaba a marineros que realizaban largas travesías a través del océano debido a una dieta basada en conservas y pobre en vitamina C. En la actualidad, debido a la situación económica en la que nos encontramos, no es raro encontrar algún caso en personas con escasos recursos económicos.

25 de octubre de 2012

1. CALCIFILAXIS CON FUNCIÓN RENAL NORMAL

P. Giavedoni^a, P. Iranzo^a, J.M. Mascaró-Galy^a, M. Alsina-Gibert^a, L. Alòs^b y T. Estrach^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. España.

Introducción: La calcifilaxis es un proceso potencialmente letal caracterizado por necrosis cutánea secundaria a la calcificación y

subsiguiente oclusión de los pequeños vasos de pequeño y mediano calibre. Ocurre en un 4% de los pacientes con insuficiencia renal en diálisis, aunque recientemente se ha descrito un creciente número de casos en individuos con función renal y metabolismo fosfocálcico normales. Reportamos el caso de una paciente de 50 años con calcifilaxis grave y buena respuesta terapéutica.

Caso clínico: Mujer de 50 años, exfumadora, con antecedentes de obesidad mórbida, cardiopatía isquémica, hipertensión arterial, diabetes mellitus, hipotiroidismo, insuficiencia cardíaca, tromboembolismo pulmonar y hepatopatía crónica por el VHC. Fue diagnosticada en otro centro de esclerodermia por la aparición de nódulos indurados dolorosos en los puntos de inyección de la heparina, recibiendo por ello tratamiento con corticoides sistémicos, bosentán y metotrexato. Sin embargo, las lesiones evolucionaron hacia la necrosis con formación de úlceras extensas y profundas. Se realizó un debridamiento quirúrgico y antibióticoterapia de amplio espectro a pesar de ser los cultivos negativos. Debido a la evolución tórpida de las lesiones cutáneas fue trasladada a nuestro hospital. Se planteó la posibilidad de una necrosis cutánea por heparina o calcifilaxis. La analítica general, estudio de trombofilia, perfil de autoinmunidad, crioglobulinas y anticuerpos anti-heparina fueron normales. La biopsia cutánea demostró la presencia de calcificaciones vasculares y necrosis grasa. La mamografía mostró reveló unas calcificaciones vasculares extensas. El cribado para descartar una neoplasia oculta fue negativo. Con estos resultados se estableció el diagnóstico de calcifilaxis y se inició tratamiento con tiosulfato sódico, pamidronato y curas, utilizando una terapia por presión negativa con evidente mejoría.

Conclusiones: Ante la aparición de lesiones necróticas en zonas adiposas debe considerarse el diagnóstico de calcifilaxis y confirmarlo mediante biopsia y/o radiografía de partes blandas. Dada su elevada morbimortalidad, es fundamental establecer precozmente el tratamiento adecuado. El incremento del número de casos de calcifilaxis en zonas proximales en pacientes obesas sin insuficiencia renal ni alteraciones del metabolismo fosfocálcico, sugiere que la obesidad pueda ser un factor relevante para el desarrollo de estas formas clínicas graves.

2. DERMATOSIS GRANULOMATOSA EN EXTREMIDAD INFERIOR

A. Plana, J. Bassas, M.J. Fuente, C. Rodríguez, M. Vilavella, M. Toro y C. Ferrándiz

Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Introducción: La inmunodeficiencia común variable es un tipo de inmunodeficiencia relativamente frecuente caracterizada por hipogammaglobulinemia y disminución tanto de linfocitos B como T. Una forma de presentación de esta entidad es la aparición de lesiones granulomatosas en distintos órganos del cuerpo. Presentamos el caso de una paciente con lesiones cutáneas granulomatosas que aparecieron de forma concomitante al diagnóstico de la inmunodeficiencia.

Caso clínico: Paciente de 40 años natural de Marruecos y con antecedentes de sinusitis de repetición y linfoma de Hodkin tratado con trasplante autólogo de médula ósea en 2005. Consultó por lesiones pruriginosas en forma de pápulas, placas y nódulos marronáceos en extremidad inferior derecha en 2009. En el espacio de 3 años se realizaron cuatro biopsias cutáneas que en todos los casos mostraban extensa inflamación granulomatosa dérmica con muy escasa afectación del panículo adiposo. Los granulomas eran en su mayoría necrotizantes y confluentes, aunque en torno a plexos vasculares y estructuras anexiales se identificaban también algunos granulomas no necrotizantes tipo sarcoide. Se realizaron múltiples biopsias

para cultivo y tinciones histoquímicas e inmunohistoquímicas para detección de hongos (PAS, Plata meteramina), micobacterias (Ziehl Neelsen, Fité) y gérmenes diversos (tinción con anticuerpo antileishmania) que resultaron negativas. Dados los hallazgos histológicos, se decidió iniciar tratamiento antituberculoso con 4 fármacos de forma empírica sin respuesta así como también con antifúngicos con igual resultado. Finalmente se solicitó estudio de inmunoglobulinas en sangre que mostró hipogammaglobulinemia y por lo que se diagnosticó a la paciente de inmunodeficiencia común variable. Así pues, el diagnóstico final de las lesiones cutáneas sería el de lesiones granulomatosas asociadas a inmunodeficiencia común variable.

Conclusiones: Las lesiones cutáneas granulomatosas pueden ser un signo temprano de una inmunodeficiencia primaria o una complicación tardía de la enfermedad. Cuando observamos lesiones de este tipo es fundamental descartar otras causas de granulomas como por ejemplo las infecciones por micobacterias o la sarcoidosis. Sin embargo, es importante conocer esta asociación ya que en algunos casos estas lesiones aparecen varios años antes del diagnóstico de la inmunodeficiencia y permiten diagnosticarla.

3. SÍNDROME DE GARDNER

S. Gómez Armayones, I. Figueras Nart, C. Martín Callizo y A. Jucglà Serra

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de Gardner es una poliposis adenomatosa del tracto gastrointestinal, de herencia autosómica dominante en la mayoría de los casos. Característicamente, los pacientes presentan pólipos colónicos que malignizan prácticamente en todos los pacientes, lesiones óseas y tumores de tejidos blandos.

Caso clínico: Varón de 30 años con hermano afecto de una poliposis adenomatosa familiar, portador de la mutación APC (5q21), cuya exploración física evidencia múltiples lesiones compatibles con quistes infundibulares y cicatrices de exéresis. Se realiza colonoscopia y gastroscopia donde se aprecian numerosos pólipos informados histológicamente como adenomas tubulares con displasia de bajo grado. Las pruebas radiológicas muestran dos osteomas en el arco mandibular y uno en cresta iliaca derecha, así como dos lesiones paravertebrales compatibles con tumores desmoides. La ortopantografía evidencia múltiples alteraciones dentarias como ausencia de erupción de numerosas piezas y dientes supernumerarios. Los resultados clínicos, radiológicos, genéticos, y el antecedente familiar, nos confirman el diagnóstico de síndrome de Gardner.

Discusión: El síndrome de Gardner afecta hasta a 1 de 16.000 personas, sin predilección entre sexos. Suele producirse por la mutación del gen APC (5q21-22) y eventualmente por la mutación del gen MYH, aunque el 33% de los casos se debe a una mutación de novo. A nivel intestinal, destacan pólipos en todo el tracto intestinal excepto en esófago, aunque de forma muy importante en colon, los cuales malignizan en alrededor del 100% de los casos hacia la edad adulta. Las lesiones cutáneas más habituales son los quistes infundibulares en cabeza y cuello, y tumores desmoides en cualquier localización, con predilección por la cicatriz de la colectomía. También son frecuentes odontomas y osteomas. Estos últimos, junto con la hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina, se consideran marcadores precoces de la enfermedad. Existe una tendencia aumentada de presentar neoplasias a nivel de tiroides, SNC y páncreas respecto a la población general. El tratamiento consiste en colectomía profiláctica y control sintomático de las lesiones óseas y cutáneas. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el síndrome de Turcot, síndrome de Cowden y síndrome de Muir-Torre.

4. ECCEMA DE CONTACTO ALÉRGICO POR MADERA TROPICAL

I. Gómez-Martín, J. Sánchez-Schmidt, R.M. Pujol y A. Giménez-Arnau

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

Introducción: El contacto con maderas (en especial las tropicales) puede dar lugar a una gran variedad de manifestaciones cutáneas, incluyendo dermatitis irritativas, reacciones fototóxicas, dermatitis alérgicas de contacto, urticaria de contacto o reacciones fotoalérgicas. Dichas manifestaciones pueden observarse tanto como dermatosis ocupacionales (en trabajadores de la madera) como fuera del ámbito laboral.

Caso clínico: Mujer de 47 años sin antecedentes patológicos de interés que desarrolla de forma aguda diversas placas eritemato-vesiculosas, bien delimitadas, de bordes precisos en la cara volar y dorsal de ambas muñecas (más intensas en la muñeca izquierda) de unos 4 días de evolución. La paciente relacionaba la erupción con el contacto diario durante el último mes con un brazalete de madera tropical, un obsequio procedente de Centroamérica. Se prescribió tratamiento con corticoides tópicos de potencia media y antihistamínicos orales, con resolución progresiva del cuadro clínico. Con la sospecha diagnóstica de eccema/dermatitis de contacto alérgica a dicho brazalete, se practicaron pruebas epicutáneas. Dichas pruebas evidenciaron unos resultados negativos para los alérgenos incluidos en la serie basal GEIDAC y EUROPEA y positivos para el brazalete de madera.

Discusión: Ante la sospecha de dermatitis alérgica de contacto a maderas tropicales, resulta importante la realización de pruebas epicutáneas con producto propio, ya que las baterías de alérgenos estándar no incluyen los alérgenos específicos (quinonas) de dichas maderas. La identificación exacta de la madera implicada (especialmente útil en casos de ámbito laboral) es un proceso complejo, ya sea mediante baterías de alérgenos especializadas o con la ayuda de un taxonomista en maderas (botánico).

Conclusiones: Presentamos un caso de dermatitis alérgica de contacto por un brazalete de madera tropical fuera del ámbito laboral, circunstancia escasamente reportada en la literatura pero en aumento por la mayor distribución de estas maderas en nuestro entorno. Subrayamos la gran utilidad de las pruebas epicutáneas con producto propio para establecer el diagnóstico.

20 de diciembre de 2012

1. LESIONES GLÚTEAS Y PERIANALES DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO: POROQUERATOSIS *PTYCHOTROPICA*

H. Collgros, M. Iglesias-Sancho, J. Serra-Llobet, L. Galvany, M.J. Aldunce-Soto y P. Umbert-Millet

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

Introducción: La poroqueratosis (PK) es un trastorno de la queratinización que se caracteriza por lesiones anulares de borde hiperqueratósico bien delimitado que se correlaciona histológicamente con la lamela cornioide. Clásicamente se reconocen varios tipos de PK, pero recientemente se ha descrito una nueva variante, la poroqueratosis *ptychotropica* (PP).

Caso clínico: Varón de 51 años de edad que consultó por lesiones glúteas y perianales pruriginosas. En la exploración física se observaron múltiples pápulo-placas hiperqueratósicas marrón rojizo,

confluentes en la zona perianal, con márgenes prominentes bien delimitados. Orientado como líquen plano el paciente fue tratado de forma intermitente con acetato de triamcinolona intramuscular depot y tópicamente con corticoides, antimicóticos, pimecrolimus y ácido retinoico, mostrando solo mejoría subjetiva del prurito durante 2 años de seguimiento. Ante la falta de respuesta se realizó una nueva biopsia que mostró paraqueratosis focal en pila de platos en la capa córnea, con desaparición de la granulosa subyacente y células disqueratósicas. Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos e histológicos se diagnosticó de PP. Iniciamos tratamiento con 2 sesiones de terapia fotodinámica, obteniendo una buena respuesta con mejoría sintomática y reducción de la hiperqueratosis. Posteriormente pautamos imiquimod durante 1 mes, con respuesta satisfactoria y desaparición de algunas lesiones, dejando solo hiperpigmentación residual.

Discusión: La PP fue descrita por primera vez en 1995 por Lucker et al, con pocos casos publicados desde entonces. Característicamente afecta a hombres de mediana edad, con pápulas perianales marrón rojizo que posteriormente se extienden a glúteos. No se dispone de un tratamiento estándar y se han descrito casos aislados con buenas respuestas a tratamiento tópico con 5-fluorouracilo, corticoides, retinoides, diclofenaco al 3%, imiquimod al 5%, retinoides orales y tratamientos ablativos como dermoabrasión, láser, crioterapia y cirugía.

Conclusiones: La PP es una entidad rara de difícil diagnóstico ya que su apariencia verrugosa puede enmascarar el anillo hiperqueratósico característico. Proponemos la terapia fotodinámica seguida de imiquimod como alternativa terapéutica, con buenos resultados. Se ha descrito la utilidad de la terapia fotodinámica en casos de poroqueratosis superficial diseminada, siendo nuestro caso el primero con buenos resultados en PP aunque se requieren estudios más amplios para evaluar su eficacia.

2. ¿FASCITIS EOSINOFÍLICA, LIQUEN ESCLEROATRÓFICO Y MORFEA?

S. Moreno^a, V. Sanmartín^a, X. Soria^a, S. Gatiús^b, M. Baradad^a, R.M. Martí^a y J.M. Casanova^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: La esclerodermia localizada comprende una amplia variedad clínica e histológica de trastornos cuya característica común es la fibrosis dérmica. No obstante, su clasificación ha sido objeto continuo de controversia.

Caso clínico: Mujer de 79 años sin antecedentes de interés que en el año 1996 consulta por edema e induración de las piernas, los

brazos y la parte superior del tórax de rápida progresión, sin afectación acral y con la presencia de eosinofilia periférica. Se realizó una biopsia cutánea con el diagnóstico de fascitis eosinofílica. En 2005 aparecen nuevas lesiones en la cara interna de los muslos y las nalgas, diagnosticándose de líquen escleroatrófico mediante estudio histológico. En 2009 refiere la aparición de múltiples placas ovaladas en zona submamaria y abdomen que se diagnostican mediante biopsia de morfea. Se revisan las tres biopsias reconsiderando los diagnósticos iniciales.

Discusión: Determinar si la fascitis eosinofílica y la morfea son enfermedades distintas o se trata de diferentes espectros de una misma, es una discusión que sigue vigente. En las descripciones originales se consideró a la fascitis eosinofílica una entidad con personalidad propia, pero se ha comprobado que comparten características clínicas y patológicas con la morfea. Asimismo, la coexistencia de líquen escleroatrófico y morfea ha sido ampliamente representada, con hallazgos clínicos y patológicos de ambas condiciones en el mismo paciente e incluso en la misma lesión.

Conclusiones: Presentamos el caso de una paciente con múltiples trastornos esclerodermiformes. La diferenciación entre los diferentes subtipos es en ocasiones complicada y la superposición en algunos casos puede ser posible. Se postula una patogénesis autoinmune común de todos ellos todavía por determinar.

3. PIGMENTACIÓN DE MUCOSAS POR INTERFERÓN Y RIBAVIRINA

C. Martín Callizo, I. Figueras Nart, S. Gómez Armayones y J. Marcoval Caus

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

Introducción: La pigmentación de la mucosa oral asociada al tratamiento combinado con alfa-interferón y ribavirina para la hepatitis C fue descrito por primera vez en 2003. La mayoría de casos publicados corresponden a individuos de piel intensamente pigmentada, aunque también se han descrito algunos casos en pacientes de raza blanca.

Caso clínico: Mujer de 42 años con antecedentes de bocio, depresión y VHC en tratamiento con interferón y ribavirina que presenta molestias orales y pigmentación a nivel de mucosa lingual y vulvar asociadas al tratamiento antivírico.

Conclusiones: La pigmentación por interferón y ribavirina es un efecto adverso que puede ser alarmante para los pacientes y que puede ser persistente en el tiempo, por lo que antes de iniciar el tratamiento los pacientes deberían ser informados de la posibilidad de desarrollar este tipo de lesiones.