



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

XII Reunión de la Sección Murciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Murcia, 5 de mayo de 2012

1. DEDO DEL PIE AZUL: SIGNO DERMATOLÓGICO CLAVE

R. Rojo España, P. Mercader García, B. Pérez Suárez, J.M. Ródenas, M.A. Gorostiza y M.D. Peña

Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia. España.

Introducción: El “síndrome del dedo del pie azul” consiste en el desarrollo de una coloración azulada en los dedo/s de los pies en ausencia de traumatismo, congelación o patologías de base que justifiquen la aparición de cianosis. Es la manifestación común de un grupo muy heterogéneo de patologías, de las que algunas ponen en peligro la integridad del miembro, o incluso, la vida del paciente. La patogenia puede explicarse por tres posibles procesos: disminución del flujo arterial, disminución del retorno venoso o circulación sanguínea anormal. Para llegar al diagnóstico correcto son cruciales los hallazgos clínicos extracutáneos, la patogenia del proceso y los datos de laboratorio.

Casos clínicos: Presentamos cuatro casos clínicos en los que el denominador común es la presentación clínica con coloración azulada del dedo/s de pie, tratándose de cuatro patologías distintas. Además, revisaremos todos aquellos procesos que pueden justificar este síndrome.

Discusión: La presencia de coloración azul de dedo/s de pies es un motivo frecuente de consulta en dermatología y el conocimiento de todos aquellos cuadros que pueden ser causantes es fundamental a la hora de orientar las exploraciones complementarias necesarias y realizar un correcto manejo de la patología subyacente.

2. ERUPCIÓN MICROPAPULOSA EN TRONCO

A. López-Ávila^a, J. Pardo Sánchez^a, I. Ballester Nortes^a, E. Abbad Asensio^a, F. Allegue Gallego^a, L.F.J. Ruffín Villaoslada^a y S. Ortiz Reina^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

Introducción: Presentamos el caso clínico de una paciente cuyo estudio histológico mostró una localización ectópica de una dermatosis aneal.

Caso clínico: Mujer de 38 años con erupción micropapulosa de 2 años de evolución de comienzo centrotorácico y extensión progresiva a abdomen y pubis. Se trataba de pápulas color sonrosado-blanquecino de 1-2 mm de diámetro, múltiples, no confluentes.

Discusión: Se presenta el diagnóstico diferencial clínico que se planteó así como el estudio histológico en las diversas biopsias que se realizaron que dieron el diagnóstico definitivo.

Conclusiones: Queremos destacar la localización atípica de esta dermatosis así como conocer la opinión de la audiencia al respecto.

3. VASCULITIS Y DERMATITIS CRÓNICA

M.S. Gaglio^a, M.E. Giménez-Cortés^a, E. Cutillas-Marco^a, S. Swirc^b y C. Godoy-Alba^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao. Cieza. Murcia. España.

Introducción: La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis sistémica primaria asociada a ANCA clasificada dentro de los síndromes nefropulmonares. Hasta en el 50% de los pacientes existe afectación cutánea. Presentamos un caso y revisamos la literatura.

Caso clínico: Mujer de 78 años con antecedentes de poliangiítis microscópica, asma bronquial y rinoconjuntivitis alérgica, derivada desde Medicina Interna por eczema de larga evolución refractario al tratamiento. Presentaba placas eritematosas localizadas en el tronco y las extremidades, con predominio en pliegues. En el estudio histopatológico se aprecia una vasculitis de pequeño vaso.

Discusión: Las vasculitis sistémicas cursan característicamente con livedo reticular, púrpura o úlceras. Existen manifestaciones menos específicas que justificarían el bajo índice de sospecha en aquellos pacientes sin este antecedente conocido. En estos casos, son especialmente útiles los hallazgos histológicos. Existen escasas revisiones en la literatura científica sobre las manifestaciones cutáneas de la PAM. Revisamos la importancia de los estudios complementarios actuales, métodos diagnósticos en investigación y nuevas estrategias terapéuticas para esta enfermedad multisistémica.

4. COLGAJOS EN RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS SECUNDARIOS A TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE CARCINOMA ANAL. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS. USO DEL COLGAJO VRAM

F. Muñoz-Romero^a, P. Ramón-Faba^a, A. Sánchez-Ródenas^a, Q. Hernández^b, J. Luján^b, E. Martínez Barba^c e I. Vidal-Abarca Gutiérrez^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Cirugía Plástica; ^cServicio de Cirugía General. HGU Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Presentamos tres pacientes tratados quirúrgicamente por carcinoma anal. Describimos los colgajos empleados en la reconstrucción de los defectos resultantes a dicho tratamiento. Hemos empleado en dos pacientes el colgajo VRAM. Repasamos los tumores anales más frecuentes y las diferentes opciones terapéuticas.

5. BENDAMUSTINA: REGRESO AL FUTURO

A.F. Monteagudo Paz^a, J.C. Pascual Ramírez^a, C. Pereda Carrasco^b, C. Ortuño Gil^b e I. Betlloch Mas^a

^aHospital General Universitario de Alicante. España. ^bHospital Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. España.

Introducción: La bendamustina (BDM), comercializada en nuestro país como Levact® (Pzifer), es una mostaza nitrogenada sintetizada en 1963 y reintroducida actualmente tras su aprobación por la FDA para su uso en la leucemia linfocítica crónica (LLC) en 2008.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 73 años con LLC diagnosticada en 2005 que consultó por placas eritematoedematosas en dorso de antebrazos, piernas y pies, de cinco días de evolución, no pruriginosas. Las lesiones presentaban crecimiento centrífugo y algunas tenían una morfología anular. No existían despegamiento ni afectación mucosa. Tres días antes de la aparición de las lesiones, el paciente había recibido el segundo ciclo de quimioterapia con BDM y rituximab. En el momento de consulta el paciente presentaba fiebre elevada (> 38 °C) y malestar general, con pancitopenia. De manera retrospectiva reconoció que tras el primer ciclo de quimioterapia presentó lesiones similares pero en menor número y autolimitadas. La biopsia fue compatible con dermatitis liquenoide de interfase, a tipo erupción liquenoide relacionada con fármacos. El paciente fue tratado con antibioterapia de amplio espectro y las lesiones y la fiebre se resolvieron tras añadir prednisona oral.

Discusión: Las reacciones cutáneas por BDM fueron descritas con su introducción en la clínica en diversas formas clínicas como exantemas maculopapulosos, erupciones ampollosas e incluso necrosis epidérmica tóxica. Sin embargo, tras la nueva aprobación de la FDA se puede esperar una ampliación en su uso clínico y un aumento en el número de casos y diferentes presentaciones clínicas de toxicodermias por BDM, especialmente si se le asocia alopurinol. Es por ello que creemos de interés comunicar nuestra experiencia de cara a ayudar en su identificación en la práctica clínica diaria y a su manejo.

6. PÁPULAS ERITEMATOSAS Y VESÍCULAS EN NIÑO DE 19 MESES

T. Salas^a, A. Hernández-Gil^a, J. Hernández-Gil^a, A. Ramírez^a, C. Soria^a, N. Marín^a, M.D. Ruiz^a, C. Brufau^a y F. Pastor^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: Las histiocitosis conforman un grupo heterogéneo, y se clasifican en histiocitosis de células de Langerhans e histiocitosis de células no Langerhans. Las histiocitosis de células de Langerhans tie-

nen en común la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno con características fenotípicas y ultraestructurales de células de Langerhans. La infiltración puede limitarse a un órgano, o ser diseminada. El pronóstico y tratamiento dependen sobre todo de la edad del paciente, número y disfunción de los órganos afectados. **Caso clínico:** Niño de 19 meses que acude remitido por su pediatra por la aparición de múltiples pápulas pruriginosas en cara y extremidades superiores de 4 meses de evolución. Como antecedentes familiares destacamos, madre de 24 años sana y padre de 25 años sano salvo anomalía citogenética consistente en cariotipo "46,XY, inv(14)(q11q24.1)" sin repercusión clínica y detectada en exámenes complementarios indicados por problemas de fertilidad. Un tío en rama paterna portador de la misma anomalía citogenética. Entre los antecedentes personales se trató de un embarazo espontáneo de curso normal, se sometió a amniocentesis por anomalía citogenética hereditaria con resultado "46,XY, inv(14)(q11q24.1)". Parto normal. Peso al nacer 3100 g. Periodo neonatal normal. A la exploración física destacaban múltiples pápulas eritematosas y vesículas, algunas de ellas excoriadas, localizadas en cara y extremidades, incluyendo palmas y plantas. No afectación de mucosas. Se realizó biopsia de una de las lesiones en la que se observó epidermis con una vesícula espongiótica ocupada por células histiocitárias que también se observaban ascendiendo por la epidermis hasta la capa córnea. En dermis superior se observó una lesión granulomatosa mal constituida por histiocitos de Langerhans, CD1a y s100 positivos, concluyendo en el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. Se realizó estudio de extensión consistente en ecografía abdominal, radiografía simple de tórax, serie ósea completa, hemograma y bioquímica con enzimas hepáticas, siendo todo ello dentro de la normalidad. Debido a la sintomatología del paciente, se instauró tratamiento con corticoides sistémicos y antibiótico tópico. Actualmente persisten algunas lesiones y otras han regresado dejando máculas hipopigmentadas de forma residual.

Discusión: Presentamos el caso de un paciente con histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada (HCLCA) (enfermedad de Hashimoto-Pritzker), la cual es una variante rara y benigna de histiocitosis de células de Langerhans (antes Histiocitosis X). Además de ella, encontramos otras tres formas clínicas: enfermedad de Letterer-Siwe, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y granuloma eosinófilo. La HCLCA se caracteriza por la proliferación anormal de células de Langerhans, que poseen gránulos de Birbeck, S-100 y CD1a positivos y funcionalmente inactivas. A pesar del carácter autorresolutivo de la enfermedad, es importante el seguimiento a largo plazo, ya que se ha visto que muchos casos de enfermedad de Letterer-Siwe comienzan con afección puramente cutánea.

7. TINCIÓN CON LAMININA-332 EN CARCINOMAS EPIDERMÓIDES Y EN QUERATOACANTOMAS

R. Corbalán Vélez^a, E. Martínez Barba^b, T. Martínez Menchón^a, M.J. López Poveda^b, A. Clemente Ruiz de Almirón^a, I. Vidal-Abarca Gutiérrez^b, J. Frías Iniesta^a, J. Martínez Escribano^a, P. Sánchez-Pedreño^a, A. Clemente Valenciano^a y F. Cervantes Conesa^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

El queratoacantoma (QA) es un tumor cutáneo benigno, crateriforme, de crecimiento rápido e involución espontánea en la mayoría de casos. Sin embargo, aproximadamente un 25% de los QA presentan transformación maligna, observándose áreas evidentes de carcinoma epidermoide (CE). La laminina-332 se ha relacionado con progresión a fases invasoras en diversos CE. Hemos realizado un estudio descriptivo sobre la tinción inmunohistoquímica con laminina-332 en CE (incluyendo CE con morfología crateriforme) y en QA. Presentamos las diferencias observadas para esta tinción entre los

QA (tinción focal y débil) y los CE (tinción positiva intensa, habitualmente en el frente invasor del CE; esta tinción también fue positiva de forma intensa en CE muy incipientes, constituidos por nidos celulares pequeños). Asimismo, la tinción con laminina-332 fue de gran utilidad para ayudar a distinguir casos histológicamente “ambiguos” (QA con “dudosas” áreas de transformación maligna a CE). La tinción con laminina-332 puede suponer una importante ayuda para diferenciar los QA de los CE invasores y para diagnosticar áreas de CE incipiente en algunos QA; también podría ser muy útil en el diagnóstico de lesiones histológicamente “ambiguas” (QA con “dudosas” áreas de CE). Aunque serían necesarios más estudios, la laminina-332 podría marcar un “punto de inflexión” o ser fundamental en la transformación maligna de algunos QA hacia CE, lo que podría utilizarse como diana terapéutica.

8. VITÍLIGO EN PACIENTE CON MELANOMA REGRESIVO

A. Ramírez Andreo^a, T. Salas^a, J. Hernández Gil^a, C. Soria^a,
C. Brufau^a, N. Marín^a, M.D. Ruíz^a, F.A. Pastor^b
y A. Hernández Gil Bordallo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. HGU Reina Sofía. Murcia. España.

Caso clínico: Varón de 62 años, que es visto en Dermatología por presentar un nódulo en ingle izquierda de varias semanas de evolución, con aumento de tamaño y dolor. A la exploración se comprobó la presencia de un nódulo indurado y adherido a planos profundos, así como linfangitis en piel suprayacente. Al ser interrogado refería que 20 años atrás tenía una lesión pigmentada en la cara medial de la pierna izquierda, que “se puso muy fea” y fue desapareciendo. En la cara medial de la pierna izquierda comprobamos la presencia de una mácula hipopigmentada de 2 cm de límites bien definidos. Se realizó PAAF en nódulo inguinal que confirmó el dx de metástasis por melanoma. El paciente ha sido intervenido de las adenopatías metastásicas en ingle y de la lesión en pierna. Los estudios de extensión descartaron enfermedad macroscópica a distancia. Al iniciar pauta de Kírwod le aparecieron manchas hipopigmentadas en cuero cabelludo, lo cual comprobamos a la exploración.

Discusión: Burdick y Hawk fueron los primeros en describir un melanoma regresivo junto a vitíligo, en 1964. Posteriormente, otras comunicaciones sugirieron la asociación de este fenómeno a una mayor supervivencia. Discutimos los posibles mecanismos de dicho fenómeno, así como su aplicación futura en el tratamiento del melanoma.

9. EXCORIACIONES NEURÓTICAS. DIFERENCIAS CON OTRAS LESIONES AUTOINDUCIDAS

C. Brufau-Redondo^a, A. Ramírez-Andreo^a, N. Marín-Corbalán^a,
R. Martín-Brufau^b, J. Hernández-Gil-Sánchez^a, T. Salas-García^a,
M.D. Ruiz-Martínez^a, C. Soria-Martínez^a
y A. Hernández-Gil-Bordallo^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España. ^bServicio de Psiquiatría-Psicología. Hospital Clínico de Valencia. España.

Introducción: Las excoriaciones neuróticas (EN) son lesiones producidas por el paciente, como resultado de una conducta repetitiva, hasta el punto de producir daño tisular. Pueden ser iniciadas por picor u otras disestesias cutáneas o por un impulso o deseo apremiante de eliminar las mínimas irregularidades de la piel. En muchos casos, estos actos repetitivos orientados al cuerpo no pueden ser considerados patológicos, sino un hábito de aseo acicalamiento y son muy frecuentes (hasta el 78%) en la población normal, pero en un 3,8 a 5,4% constituyen una verdadera patología con importante deterioro funcional de la vida normal del paciente. A menudo se encuentran estresores psicosociales, como matrimonio, familia o trabajo, que

preceden al comienzo de las EN. Otras patologías frecuentemente asociadas son el trastorno obsesivo-compulsivo, el trastorno dismórfico corporal, las patologías disociativa y depresiva.

Casos clínicos: Se presentan diversos casos clínicos que cumplen los criterios diagnósticos de excoriaciones neuróticas.

Discusión: Se comentan las diferencias con otras lesiones cutáneas autoinducidas como la dermatitis artefacta, delirio parasitario, tricotilomanía, etc. Asimismo se destacan las diferencias entre las excoriaciones neuróticas que pueden considerarse un mero hábito o una verdadera patología, así como los distintos tratamientos disponibles, tanto farmacológico como psicológico.

Conclusiones: Los criterios necesarios para que un paciente sea diagnosticado de excoriaciones neuróticas son: conducta recurrente hasta producir lesión tisular; Reconocimiento de la autoría por parte del paciente. Preocupación por impulsos o deseos apremiantes de excoriar, que se vivencia como intrusiva; Sensación de tensión, ansiedad o agitación antes y sensación de placer, alivio o satisfacción durante la excoriación, seguido de arrepentimiento, dolor o culpa. Ausencia de otros trastornos médicos o mentales que expliquen la patología; Presencia de sufrimiento significativo: angustia, deterioro social u ocupacional. A pesar de ser una patología muy prevalente, se consulta poco y tardíamente, tampoco hay ninguna categoría diagnóstica específica en el DSM-IV.

10. DIFERENCIAS EN LOS PERFILES PSICOLÓGICOS DE PACIENTES DERMATOLÓGICOS CON ALTA Y BAJA FRECUENCIA DE PRURITO 1

R. Martín Brufau^a, C. Brufau Redondo^b, J. Corbalán Berná^a,
A. Ramírez Andreo^b y N. Marín Corbalán^b

^aDepartamento de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos. Facultad de Psicología. Universidad de Murcia.
^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: El prurito es un síntoma común en dermatología y, como se ha sugerido previamente, en algunas personas podría estar sujeto a la influencia de estados afectivos. Existe creciente evidencia de que dichos estados afectivos podrían estar influenciados a su vez por los estilos de personalidad de las personas que lo sufren. En este estudio se plantea la hipótesis según la cual, el prurito podría estar asociado a ciertas variables de personalidad.

Material y métodos: Se utilizó una evaluación sistematizada de los estilos de personalidad y la evaluación por parte del paciente de frecuencia de prurito en una muestra de pacientes con psoriasis y con liquen simple crónico y se compararon aquellos sujetos con más frecuencia de prurito con los que menos prurito reportaban. Resultados: En la muestra estudiada los datos mostraron dos perfiles diferentes en algunos estilos de personalidad concretos que podrían estar relacionados con dificultades en regular las emociones.

Discusión y conclusiones: El prurito es un síntoma dermatológico que podría estar relacionado con alteraciones emocionales tal como sugieren los datos del presente estudio. Las relaciones entre dichas variables podrían arrojar más información sobre el curso del prurito y ayudar a mejorar el manejo de este síntoma desagradable que urge al rascado.

11. FACOMATOSIS SPILOROSAE ASOCIADA A HIDROCEFALIA SECUNDARIA A ESTENOSIS DEL CONDUCTO DE SILVIO

C. Pereda Carrasco, A. Paz Monteagudo y C. Ortuño Gil

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario los Arcos del Mar Menor. Murcia. España.

Caso clínico: Mujer de 36 años con antecedente personal de hidrocefalia secundaria a estenosis del acueducto de Silvio. En la explo-

ración física, se observan dos nevus spilus distribuidos por el cuadrante inferoderecho del abdomen y tres nevus roseus subescaulares derechos.

Discusión: La mayoría de los casos de facomatosis pigmentovasculares han sido descritos en Japón. Se tratan de manchas gemelas no alélicas secundarias a dos mutaciones recesivas distintas (didimosis). La clasificación antigua se dividía en cinco tipos: I: nevus flammeus + nevus pigmentosus et verrucosus, II: nevus caesius + nevus flammeus, III: nevus spilus + nevus telangiectático, IV: varios tipos de nevus vasculares y de nevus pigmentarios, V: nevus caesius + CMT. Si no existía clínica extracutánea asociada, se clasificaba en el subtipo a y si existía, en el subtipo b. La nueva clasificación se divide en facomatosis: cesioflammea, spilorosae, cesiomarmorata e inclasificable. La facomatosis spilorosae, es una facomatosis muy rara, formada por un nevus roseus (que consiste en un tipo de nevus telangiectático) y un nevus spilus maculoso. Se han descrito múltiples malformaciones asociadas: oculares, del SNC, del aparato locomotor, síndrome de Sturge-Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay, linfedema primario, angiomas renales, tumores de células granulares múltiples, poliposis colónica, hipoplasia laríngea, déficit de IgA y otros tipos de nevus.

Conclusiones: Presentamos el primer caso de facomatosis spilorosae asociado a estenosis del conducto de Silvio.

XIII Reunión de la Sección Murciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Cartagena, 10 de noviembre de 2012

1. LESIÓN MELANOCÍTICA REGRESIVA Y VITÍLIGO FACIAL EN ADULTO/ACTITUD CLÍNICO-TERAPÉUTICA

A. Ramírez-Andreo^a, T. Salas^a, C. Brufau^a, J. Hernández-Gil^a, A. López Gómez^a, C. Soria^a, N. Marín^a, M.D. Ruiz^a, P. Pastor^b y A. Hernández-Gil^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: Las lesiones melanocíticas pueden experimentar procesos de regresión, dicho fenómeno es más frecuente en la población infantil que en la adulta. El vitiligo como fenómeno acompañante se puede observar en dicho contexto.

Caso clínico: Paciente de 54 años que consulta por aparición de manchas hipopigmentadas faciales desde hacía 2-3 meses. No refiere otras lesiones similares ni eritema previo. A la exploración se comprobó la presencia de al menos 3 máculas hipopigmentadas, en hemicara izquierda, cuyos límites eran más evidentes con lámpara de Wood. Descubrimos una mancha de 1 cm, hipopigmentada, interescapular. Con el diagnóstico de vitiligo facial y posible lesión melanocítica en regresión, realizamos la exéresis de dicha lesión.

Discusión: El fenómeno de regresión es posible tanto en lesiones melanocíticas benignas como malignas, con menor frecuencia en las últimas, siendo descubiertas tras las aparición de metástasis a

distancia. La presencia de un halo nevus o de una lesión melanocítica que ha desaparecido en su totalidad, causa más incertidumbre cuando es descubierta en un adulto, al igual que el nevus de Spitz. Sin embargo, no existe un protocolo de actuación frente a esta situación. Revisamos la bibliografía sobre el tema y proponemos un algoritmo de actuación.

2. N-ACETILCISTEÍNA EN EL TRATAMIENTO DE LA TRICOTILOMANÍA. DESCRIPCIÓN DEL MECANISMO DE ACCIÓN Y 6 CASOS EN EDAD PEDIÁTRICA

M. Lova-Navarro, M.D. Fernández-Ballesteros, D.J. Godoy-Díaz, S. Martínez-García, A. Vera-Casaño y V. Crespo-Erchiga

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

Introducción: La tricotilomanía (TTM) es una alopecia traumática ocasionada por el propio paciente al tirar de sus cabellos o vellos con el fin de arrancarlos o partírlos. Clasificada actualmente como un trastorno del control de los impulsos (TCI) según la DSM-IV. La N-Acetilcisteína (NAC) es un precursor del aminoácido cistina, el cual actúa, entre sus múltiples funciones, de modulador del sistema glutamatérgico, pudiendo ejercer un efecto terapéutico sobre síndromes psiquiátricos que se caracterizan por síntomas impulsivos o compulsivos, como es el caso de la TTM.

Casos clínicos: Presentamos seis casos de TTM en edad pediátrica, cuatro niños y dos niñas, con edades comprendidas entre 9 y 11 años. Todos los casos presentaban un trastorno psiquiátrico de base: Un caso de síndrome de Gilles de la Tourette, dos casos de trastorno de adaptación ansioso-depresivo, dos casos de trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) y un caso que asociaba tricotilomanía y pica. Las dosis empleadas de NAC fueron desde 1200 mg / 24 horas hasta 1800 mg / 24 horas, con un efecto dosis dependiente. En cuatro de los casos se resolvió la TTM, mientras que en los 2 pacientes con TDAH las placas de TTM evolucionaron a placas de Alopecia Areata (AA), persistiendo estas actualmente. Solamente un paciente desarrolló epigastralgia leve secundaria a NAC, no objetivándose efectos secundarios a NAC en el resto de los pacientes. Todos los niños fueron derivados a la unidad de salud mental pediátrica donde recibieron terapia cognitivo-conductual (TCC) coadyuvante.

Discusión: NAC, proporciona cistina, sustrato para el transportador glutamato-cistina situado en la membrana de las células gliales del núcleo accumbens. El incremento de cistina en el espacio extracelular aumenta el paso de ésta al espacio intracelular, teniendo como contrapartida la elevación de la concentración de glutamato basal en el espacio extracelular, y como consecuencia se reduce la liberación sináptica del principal neurotransmisor del SNC, mediante mecanismo de feedback negativo a través de los receptores presinápticos de glutamato mgluRs 2 y 3. Hasta la fecha el estudio más prometedor sobre el uso de NAC en el tratamiento de la TTM fue el realizado por Grant et al en 2009, que incluyó a cincuenta pacientes adultos con TTM, donde se objetivo que el 56% de los pacientes del grupo tratado con NAC presentaron una gran mejoría, respecto a tan solo el 16% del grupo tratado con placebo. Resaltar que NAC actualmente ha desbancando a los inhibidores de la recaptación de serotonina (ISRS) como primera línea de tratamiento farmacológico de la TTM, con efectos secundarios generalmente leves, pero sin olvidar la importancia coadyuvante de la TCC. También destacar la evolución de los dos pacientes con TDAH y TTM que desarrollaron AA, argumentando que ambas entidades pueden coexistir.

Bibliografía

Grant JE, et al. N-Acetylcysteine, a Glutamate Modulator, in the Treatment of Trichotillomania. Arch Gen Psychiatry. 2009;66:756-63.

Sansone RA, Sansone LA. Getting a knack for NAC: N-Acetyl-Cysteine. *Innov Clin Neurosci*. 2011;8:10-14.
 Franklin ME, et al. Trichotillomania and its treatment: a review and recommendations. *Expert Rev. Neurother*. 2011;11:1165-74.

3. A PROPÓSITO DE UN CASO DE ELASTOLISIS DE LA DERMIS PAPILAR PSEUDOXANTOMA ELASTICUM-LIKE Y REVISIÓN DE SUS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

C. Pereda Carrasco^a, J.A. Ruiz Maciá^b, M.I. Oviedo Ramírez^c, A.F. Monteagudo Paz^a, C. Ortuño Gil^a y M.A. Paniza Mendoza^a

^aServicio de Dermatología. Hospital los Arcos del Mar Menor. Murcia. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Vega Baja. Alicante. España. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital los Arcos del Mar Menor. Murcia. España.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 57 años, que consulta por presentar desde hacía aproximadamente dos años, aparición progresiva de pápulas milimétricas amarillentas, en ambos laterales del cuello. Se realizó una biopsia cutánea con la que se estableció el diagnóstico de elastosis de la dermis papilar.

Discusión: La elastosis de la dermis papilar consiste en una entidad rara, que se presenta clínicamente como pápulas milimétricas del color de la piel o amarillentas, sobretodo en el cuello y las axilas, de mujeres de entre 60 y 80 años, sin afectación sistémica. En la anatomía patológica destacan la pérdida o disminución significativa de las fibras elásticas en la dermis papilar y la presencia de melanófagos en las mismas zonas. Los diagnósticos diferenciales son con patologías que afectan a la dermis papilar como: la elastosis de la dermis papilar y la elastosis de la dermis papilar; con patologías que afectan a la dermis media como: la elastosis idiopática de la dermis media, el pseudoxantoma elasticum y el pseudo-pseudoxantoma elasticum; las patologías que afectan a la dermis papilar y media como: la elastosis actínica y el cutis laxa y elastosis postinflamatorias; las patologías que afectan a la dermis media y profunda como: la elastosis focal lineal y la elastosis dérmica focal de aparición tardía y otras como el pseudoxantoma elasticum perforante, la elastosis perifolicular y la papulosis fibrosa blanca del cuello.

4. DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO EN PACIENTE TRASPLANTADO HEPÁTICO

T. Martínez Menchón, J. Martínez Escribano, A. Clemente Ruiz de Almirón, P. Sánchez-Pedreño Guillén, R. Corbalán Vélez, C. Valenciano, F. Cervantes Conesa y J. Frías Iñesta

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: La aparición de un despegamiento cutáneo en un paciente recientemente transplantado, es una situación infrecuente aunque muy grave, que supone un importante reto terapéutico y que, además condiciona, una necesaria colaboración entre los diferentes servicios hospitalarios que deben implicarse para conseguir una adecuada evolución del paciente.

Caso clínico: Varón de 62 años que ingresa en UCI el día 20 post-transplante debido a una insuficiencia respiratoria aguda y diarrea en relación a posible neumonía nosocomial/broncoaspiración y por aparición de un exantema maculoso eritematoso en tronco y raíces de miembros. Dichas lesiones cutáneas comenzaron unos 2-3 días posteriormente a la introducción de levofloxacino. El cuadro clínico evoluciona hacia el despegamiento epidérmico de aproximadamente un 20% de superficie corporal con signo de Nikolsky positivo así como a la intensa afectación de mucosas oral y ocular. En las pruebas complementarias destacan eosinofilia, repunte de enzimas hepáticas y bilirrubina y aumento de carga viral de CMV. El paciente fue sometido a biopsias hepáticas y cutánea. Evolucionó de for-

ma adecuada con inmunoglobulinas intravenosas y tratamiento de sostén.

Conclusiones: La aparición de un exantema en un paciente transplantado condiciona realizar un amplio diagnóstico diferencial: toxicodermias, exantemas víricos, enfermedad injerto contra huésped. La presencia de despegamiento epidérmico es un hecho infrecuente y que centra el diagnóstico diferencial en necrolisis epidérmica tóxica o en enfermedad injerto contra huésped.

5. DESCRIPCIÓN DE 7 CASOS DE LEPRO EN NUESTRO MEDIO DE 1995 A 2012

M.J. Soto Conesa y S. Ortiz Reina

Servicio de Medicina Interna; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santa Lucía de Cartagena. Murcia. España.

La lepra es una enfermedad infecciosa causada por *Mycobacterium leprae*, un bacilo ácido-alcohol resistente de muy lento crecimiento a 27-33 °C por lo que tiene preferencia por los tejidos "fríos" como la piel y los nervios periféricos aunque también por las vías respiratorias superiores, cámara anterior del ojo y los testículos, que produce deformidades permanentes por artropatía neuropática y cuya transmisión ocurre de persona a persona por la vía aérea precisando un contacto íntimo y reiterado y ocasionalmente por proximidad, mordedura o ingestión de armadillos. Es una enfermedad casi exclusivamente de países en vías de desarrollo de Asia, África, Latinoamérica y Pacífico. La prevalencia es difícil de evaluar porque los lugares de mayor prevalencia carecen de infraestructuras para medirla. Se estima en varios millones de individuos, la mayoría curados. Se asocia a la pobreza y a la vida rural. No se ha identificado asociación con SIDA y el 90% de la población mundial tiene inmunidad natural para la lepra. El espectro clínico de la lepra es amplio y varía desde formas con una respuesta inmune conservada y escasos microorganismos (tuberculoide o paucibacilar) hasta formas con una mayor carga bacilífera y una respuesta inmune débil (lepromatosa o multibacilar). Existen 2 clasificaciones: Ridley Joplin y WHO basadas en los hallazgos histológicos y microbiológicos y que condicionan la duración y los fármacos usados en su tratamiento. A pesar de la escasa prevalencia de lepra en los países desarrollados, se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de todas las lesiones cutáneas persistentes (máculas, pápulas, nódulos, úlceras) que se acompañen de afectación neurológica periférica tanto sensitiva como motora. Debido al lento período de incubación (2-40 años) es muy difícil en estos países, identificar la fuente de transmisión, ocurriendo en la mayoría de los casos en inmigrantes procedentes de países con alta prevalencia. Curiosamente, 6 de los 7 casos que a continuación se describen afectan a individuos nacidos en España que no han residido en zonas de riesgo. Caso 1 (1995): mujer de 32 años de origen brasileño que reside en España desde hace pocos meses, que consulta por presentar lesiones cutáneas en la región de la espalda desde su llegada a nuestro país. No antecedentes de enfermedad previa, ni medicación actual. Las lesiones son papulosas de coloración eritemato-marrónácea, salpicadas, junto con zonas hipopigmentadas, sin descamación. Se sospechó enfermedad de depósito ó infecciosa, siendo el resultado de la biopsia: lepra lepromatosa con presencia de abundantes bacilos. La paciente fue remitida al centro de referencia de Fontilles para tratamiento, iniciando triple terapia con Sulfonas, Clofazimina y Rifampicina. La evolución al año fue satisfactoria, sin incidencias. Caso 2 (junio 2000): varón de 65 años fumador desde la juventud y dislipemia, que ingresa por síndrome febril prolongado y alteración hepática en el que se identifica clínicamente una lepra con afectación de las 4 extremidades (úlceras, afectación neurológica periférica y amputaciones digitales) que fue tratada 30-40 años atrás y en la que no se encuentran formas activas, ni BAAR, ni AP compatible

con una recidiva. Fue diagnosticado de hepatitis lobulillar crónica inespecífica de probable origen autoinmune (Ac negativos) o farmacológica. Fue tratado con esteroides en pauta descendente con buena evolución. El paciente fue valorado en Fontilles sin que tampoco encontraran datos de enfermedad activa. Caso 3 (septiembre 2000): varón de 60 años, diagnosticado de lepra tuberculoide en 1992 (máculas hipoestésicas en EEII) que fue tratado con rifampicina + sulfona durante 2,5 años y que consulta por aparición de 2 nuevas lesiones cuya biopsia confirma la existencia de de "granulomas epitelioides sin caseificación" compatible con lepra tuberculoide-borderline (BT). Se vuelve a iniciar tratamiento pero no se conoce la evolución del caso por no regresar el paciente a la consulta. Caso 4 (2004): mujer de 79 años con antecedentes de AdenoCA de endometrio en 1993 y lepra tuberculoide tratada 30 años atrás que consulta por aparición de nuevas máculas pardovioláceas hipoestésicas cuya biopsia confirma "dermatitis crónica granulomatosa compatible con el diagnóstico clínico de lepra tipo tuberculoide-borderline, siendo BAAR - tanto en la biopsia como en el raspado nasal, auricular y de las lesiones. Se inició tratamiento con rifampicina mensual y sulfona diaria durante 1 año. En diciembre de 2006 se realiza nueva biopsia cutánea por aparición de nuevas lesiones siendo la A.P. sugestiva de lepra lepromatosa tratada muy modificada por lo que se inicia tratamiento con clofazimina y rifampicina 9 meses y ofloxacino durante 2 meses por haberse hecho intolerante a la dapsona. Un año y medio después, no habían aparecido nuevas lesiones. La paciente fallece en 2010 por adeno CA retroperitoneal. Caso 5 (junio 2009): varón de 61 años, fumador, que consulta por lesiones nodulares diseminadas en tronco y extremidades con disminución de la sensibilidad. La biopsia cutánea confirma el diagnóstico de lepra lepromatosa así como por PCR *Mycobacterium leprae* + en exudado nasal y biopsia cutánea. Se inició triple terapia con MDT con mala adherencia al tratamiento. En la última revisión en noviembre 2010 confesó llevar 6 meses sin tratamiento. Caso 6 (marzo 2010): varón de 48 años sin antecedentes de interés excepto desnutrición, que ingresa en el servicio de cirugía por úlceras de larga evolución en ambas EEII con exposición ósea en 2 de ellas (tobillo y rodilla izquierdos) y lesiones circinadas con centro hipopigmentado en muñeca izquierda, abdomen infraumbilical y en dorso del pie derecho con hipoestesia marcada en todas las lesiones. El estudio microbiológico fue + 2-5 BAAR/línea y la biopsia inespecífica. A pesar de iniciar el tratamiento con MDT precisó la amputación supracondílea de la EI en mayo de 2010 y de la EID en mayo de 2011. Caso 7 (marzo 2012): varón de 69 años, alérgico a betalactámicos, HTA, síndrome ansioso-depresivo crónico y diagnosticado de sífilis terciaria (serología +, lesiones cutáneas hipopigmentadas y deformidades en las 4 extremidades) que ingresa por síndrome confusional. A la exploración presenta ausencia de vello en cejas y pestañas, lóbulos péndulos de orejas, manchas hipopigmentadas hipoestésicas en abdomen, mano en garra bilateral, artropatía de Charcot en el pie derecho y numerosas úlceras y grietas en ambas extremidades inferiores con disminución marcada de la sensibilidad. Ante la sospecha clínica de Lepra de larga evolución // sífilis terciaria, se inicia el estudio obteniéndose 3 BAAR + en muestras de raspado de exudado nasal, siendo las 7 biopsias cutáneas no concluyentes para el diagnóstico de Lepra sino más compatibles incluso con las alteraciones de una Sífilis terciaria. La PCR en tejido también fue negativa. Se inició tratamiento para la sífilis con doxiciclina 100 mg/12 h durante 1 mes y a continuación se inició triple terapia (dapsona, clofazimina y rifampicina) con buena tolerancia tras 5 meses de tratamiento. El paciente también ha sido valorado en Fontilles, quienes confirman la sospecha clínica de lepra, obteniendo ellos también BAAR + en exudado nasal y siendo la biopsia no concluyente. La última muestra de biopsia remitida para PCR de *M. leprae* ha sido positiva. Tras la descripción de estos últimos dos casos que muestran un retraso diagnóstico de unos 20-40 años, resulta prioritario que los clínicos estemos familiarizados con esta enfermedad e imprescin-

dible que dudemos sistemáticamente de diagnósticos previos no confirmados anatomopatológica y microbiológicamente.

6. VITÍLIGO Y PSORIASIS INDUCIDOS POR EL TRATAMIENTO CON IMIQUIMOD

A. López Gómez, J. Hernández-Gil Sánchez, T. Salas García, A. Ramírez Andreo, C. Soria Martínez, M.D. Ruiz Martínez, N. Marín Corbalan, C. Brufau Redondo y A. Hernández-Gil Bordallo

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: El imiquimod en crema al 5% (Aldara®) es un modulador de la respuesta inmune con actividad antivírica y antitumoral. Las reacciones adversas más comunes se restringen a la zona de aplicación (eritema, ulceración, edema, descamación, prurito y quemazón). Presentamos dos casos clínicos de reacciones adversas raras inducidas por el tratamiento tópico con Imiquimod al 5%.

Casos clínico: Caso 1: varón de 28 años de edad diagnosticado de condilomas acuminados en pene hace año y medio. En un primer momento fueron tratados mediante rebanado y electrocoagulación. Posteriormente, dadas las múltiples lesiones, decidimos tratamiento con imiquimod crema, tres veces por semana. Tras completar 16 semanas de tratamiento, quedaban escasas lesiones en pene, y habían aparecido en la piel de la zona tratada unas manchas acromicas asintomáticas compatibles con el diagnóstico de vitiligo. El paciente refería irritación en la zona tratada con imiquimod, con aparición ulterior de los cambios pigmentarios. No refería historia familiar ni personal de vitiligo. Caso 2: varón de 63 años sin antecedentes personales ni familiares de interés diagnosticado en nuestro servicio en julio de 2010 de enfermedad de Bowen localizada en región anterior del tórax, tratada con imiquimod, 5 veces por semana durante 6 semanas. En noviembre la placa esternal se había resuelto, pero el paciente presentaba un cuadro profuso de placas eritemato-escamosas en tronco y extremidades compatible clínicamente con el diagnóstico de psoriasis, para el que se pautó tratamiento tópico con corticoides. Debido a la progresión del cuadro, se trató durante 4 semanas con UVB-BE, sin mejoría. Se decidió tratamiento con adalimumab en dosis habitual. Al mes de tratamiento se había conseguido un PASI del 40, a los 4 meses, del 90, y al año, del 100. Dada la posible inducción de la psoriasis por el tratamiento con imiquimod, se decidió retirar el adalimumab al año de tratamiento. Tres meses después, el paciente solo presentaba unas pequeñas placas en cara anterior de miembros inferiores que fueron tratadas con tratamiento tópico y helioterapia.

Discusión: El imiquimod es un derivado imidazólico con propiedades inmunomoduladoras. Actúa a través de los receptores tipo Toll (TLR), fundamentalmente el TLR-7, los cuales activan la cascada que da lugar a la secreción de citocinas proinflamatorias que estimulan la respuesta inmunitaria tanto innata como celular tipo 1 (Th1). La sobreexpresión de la respuesta Th1 podría desenmascarar una predisposición innata para desarrollar vitiligo. También podría contribuir la inhibición parcial de la respuesta Th2, la estimulación de las células Natural Killer y de los linfocitos T citotóxicos y la activación y maduración de las células de Langerhans, originadas por el Imiquimod. La psoriasis inducida o exacerbada por fármacos es frecuente. La inducción de una respuesta inmune de tipo Th1 sería la responsable de la aparición de este cuadro en pacientes tratados tópicamente con imiquimod. Debemos tener en cuenta que el tratamiento tópico con imiquimod puede inducir o exacerbar tanto el vitiligo como la psoriasis, y debemos tener especial precaución en pacientes con antecedentes personales o familiares de las mismas.

7. TRATAMIENTO DEL CARCINOMA BASOCELULAR CON VISMODEGIB

P. Mercader, R. Rojo, J.M. Rodenas, B. Pérez-Suárez y A. Peña

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Jose M^o Morales Meseguer. Murcia. España.

El carcinoma basocelular es la neoplasia maligna más frecuente en todo el mundo, suponiendo más del 80% de todos los cánceres cutáneos no melanoma¹. En la mayoría de los casos la cirugía es el tratamiento más efectivo, existiendo además otros tratamientos alternativos para las lesiones más superficiales, como la crioterapia, el imiquimod o la terapia fotodinámica. Sin embargo existen algunos casos de carcinoma basocelular que no son operables o presentan una morbilidad importante por la cirugía, sin que existiera hasta ahora un tratamiento efectivo para ellos. El vismodegib es el primer fármaco que se ha desarrollado para el tratamiento del carcinoma basocelular avanzado inoperable y para el carcinoma basocelular metastásico. Se trata de un medicamento que actúa a nivel de la vía hedgehog, inhibiendo el crecimiento de las células tumorales². Actualmente este medicamento sólo está disponible en España a través de un ensayo en fase II, que espera objetivar la tasa de respuestas de este medicamento y monitorizar los posibles efectos adversos. En esta comunicación presentamos los criterios de inclusión para el ensayo y nuestra experiencia con el medicamento.

Bibliografía

1. Madan V, Lear JT, Szeimies RM. Non-melanoma skin cancer. *Lancet*. 2010;375:673-85.
2. Sekulic A, Migden MR, Oro AE, et al. Efficacy and safety of vismodegib in advanced basal-cell carcinoma. *N Engl J Med*. 2012;366:2171-9.

8. MANCHAS CAFÉ CON LECHE: SIGNIFICADO CLÍNICO Y MANEJO

T. Salas García, A. Ramírez Andreo, A. López Gómez, J. Hernández-Gil Sánchez, C. Soria Martínez, M.D. Ruiz Martínez, N. Marín Corbalan, C. Brufau Redondo y A. Hernández-Gil Bordallo

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Introducción: Las manchas “café con leche” (MCCL) son un signo habitual en dermatología. Pueden aparecer como lesiones aisladas o múltiples. Su significado puede ser muy variable, desde carecer de trascendencia hasta ser marcador de enfermedad multisistémica. Presentamos varios pacientes con manchas café con leche. Profundizaremos en el diagnóstico diferencial, significado clínico y manejo de éstos.

Casos clínicos: Caso 1: paciente de 2 años sin antecedentes familiares ni personales de interés, que es traída a consulta por manchas en tronco (10 aproximadamente) desde la semana de vida que han ido aumentando en número. A la exploración se observan manchas café con leche distribuidas en tórax y glúteos. Se deriva a la paciente a consultas externas de oftalmología, no observándose alteraciones. Actualmente la paciente está pendiente de estudio genómico. Caso 2: paciente de 34 años sin antecedentes familiares

ni personales de interés, que acude a consulta para revisión de nevus melanocíticos. A la exploración se observan múltiples léntigos distribuidos en abdomen que respetan la línea media, así como alguna mancha café con leche. No otras lesiones cutáneas. Caso 3: paciente de 4 años de edad que es traída a consulta por manchas en tronco y extremidades desde los primeros días de vida. No antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración se observan manchas café con leche en tórax y extremidades. No lesiones sugestivas de neurofibromas ni signo de Crowe. Es remitida a neuropediatría y oftalmología, no objetivándose alteraciones patológicas. Actualmente la paciente sigue revisiones periódicas.

Discusión: Las MCCL son máculas y manchas hiperocrómicas, bien circunscritas, de tamaño variable y pigmentación uniforme. El diagnóstico diferencial no siempre es fácil y hay que establecerlo con distintos tipos de lesiones pigmentarias. En cuanto a su significado, como ya hemos comentado, puede ser muy variable. Las MCCL solitarias aparecen en el 10-20% de la población normal, y el 1% de los adultos jóvenes sanos tiene hasta tres MCCL. Las lesiones múltiples pueden ser marcador de síndromes complejos como la Neurofibromatosis, síndrome de McCune-Albright o síndrome de Watson. Por ello es necesario conocerlos y solicitar las pruebas complementarias para llegar a su diagnóstico, así como el manejo posterior del paciente y sus familiares.

9. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL EN RELACIÓN CON EL TRATAMIENTO CON ANTI-TNF

E. Cutillas Marco^a, M.E. Giménez Cortés^a, M.S. Gaglio de Grecco^a, C. Godoy Alba^b y S. Swirc^b

^aServicio de Dermatología. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao. Cieza. Murcia. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao. Cieza. Murcia. España.

Introducción: La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es un patrón de reacción inflamatoria que se puede ver en el granuloma anular, DGI asociada a artritis, leucemia cutis, necrobiosis lipóidica, infecciones fúngicas profundas, micosis fungoide granulomatosa, enfermedades paraneoplásicas y como reacción a fármacos.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 15 años de edad con antecedentes de psoriasis que había requerido tratamiento con etanercept. Un mes después de la suspensión del mismo, presentó un brote de lesiones anulares asintomáticas de predominio en tronco. Los hallazgos histológicos eran compatibles con DGI en relación con fármacos.

Discusión: La DGI por fármacos se ha relacionado con el uso de diversos medicamentos ampliamente utilizados, especialmente antagonistas de los canales de calcio, IECA, hipolipemiantes, AINE, betabloqueantes o diuréticos. Los anti-TNF son fármacos que se están comportando como fármacos seguros y bien tolerados en general, siendo la reacción local en el sitio de inyección su efecto adverso más frecuente. Se ha descrito el desarrollo de DGI con diversos anti-TNF, incluso varios años después de la suspensión del fármaco, por lo que debemos tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas en pacientes que reciban o hayan recibido terapias biológicas.