



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

Reunión anual de la Sección Territorial Andaluza de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Granada, 15 y 16 de marzo de 2013

1. FACTORES PRONÓSTICOS Y MICOSIS FUNGOIDE: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 74 PACIENTES

A.M. Mota Burgos, N. López Navarro, E. Herrera Acosta, M.V. Mendiola Fernández, P. Martín Cuevas, M. Martín González y E. Herrera Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Introducción: La micosis fungoide es un grupo de linfomas cutáneos primarios epidermotropos, caracterizados por una proliferación de linfocitos T neoplásicos, de pequeño o mediano tamaño cerebriformes. Son los linfomas cutáneos de células T más frecuentes y se caracterizan por un curso clínico indolente. El diagnóstico en la mayoría de los casos requiere una correlación clínico-patológica y el tratamiento varía en función del estadio.

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio es el análisis comparativo de las características clínico-epidemiológicas y los factores pronósticos derivados del total de casos de micosis fungoide diagnosticados en un Hospital de 2º nivel de Málaga (España) durante el período 1995-2011.

Material y métodos: El estudio incluye todos los casos de micosis fungoide diagnosticados en nuestro centro, durante el periodo de 1995-2011. En todos los pacientes el diagnóstico se realizó en base a las características clínicas de la enfermedad y se confirmó posteriormente mediante análisis histopatológico. Se analizaron un extenso número de variables, entre ellas, edad al diagnóstico, sexo, estadio, tiempo de evolución de la enfermedad, sintomatología acompañante, niveles de LDH y B2 microglobulina, tratamientos recibidos, respuesta al tratamiento inicial, curso de la enfermedad y supervivencia. Todos los datos se obtuvieron de forma retrospectiva a través de revisión de historias clínica e informes de anatomía patológica.

Conclusiones/resultados: Con estos datos y mediante el uso de correlaciones simples y modelos de regresión logística podemos determinar los principales factores pronósticos para la micosis fungoide en nuestro medio.

2. ESTUDIO PRELIMINAR DEL VALOR DE LA ECOGRAFÍA CUTÁNEA DE ALTA FRECUENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DEL CARCINOMA BASOCELULAR

C. Hernández Ibáñez^a, M. Aguilar Bernier^a, R. Fúnez Liebana^b, L. Padilla España^a, J. del Boz^a, T. Fernández-Morano^a y M. de Troya Martín^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol de Marbella. Málaga. España.

Introducción y objetivos: La ecografía cutánea de alta frecuencia (ECA) es una técnica diagnóstica aún en vías de investigación. Recientes publicaciones han demostrado su utilidad en el manejo del carcinoma basocelular (CBC), especialmente en la estimación del tamaño tumoral y delimitación de márgenes quirúrgicos, aunque encontraron dificultades para la diferenciación de subtipos. El objetivo del presente estudio fue determinar su posible utilidad en la diferenciación entre patrones agresivos y no agresivos de CBC y la posterior aplicación a su manejo clínico.

Metodología: Estudio prospectivo. Se analizaron ecográficamente los casos de CBC recurrentes diagnosticados inicialmente como superficiales atendidos en la consulta de terapia fotodinámica del Hospital Costa del Sol entre Septiembre 2012 y Febrero 2013. Se utilizó un ecógrafo cutáneo de alta frecuencia - 20 Mhz - (Dermascan C) y los resultados ecográficos se compararon con los histológicos obtenidos por la biopsia posterior de las lesiones.

Resultados: Se incluyeron 9 casos. Cinco fueron correctamente clasificados por la ECA. Éstos habían sido inicialmente diagnosticados mediante punch-biopsia como superficiales. La ECA determinó que 3 eran realmente agresivos (infiltrativos) y 2 de ellos no agresivos. De estos 2 últimos casos, uno resultó ser una queratosis liquenoide con patrón ecográfico similar a un CBC superficial. En los 4 casos restantes la ECA no clasificó correctamente el patrón histológico.

Discusión y conclusiones: Entre los distintos factores de recurrencia al tratamiento no quirúrgico de los CBC superficiales se encuentra una mala catalogación del subtipo histológico mediante biopsia. La biopsia-punch abarca sólo una parte de la lesión pudiendo pasar por alto áreas tumorales con componente agresivo que serían res-

ponsables de la falta de respuesta terapéutica. La ECAF podría ser de ayuda en la diferenciación entre patrones de CBC agresivos y no agresivos y por tanto al correcto manejo de estos tumores en la práctica clínica.

3. TELEDERMATOLOGÍA Y PREVENCIÓN SECUNDARIA DE MELANOMA

R. Corbí Llopis^a, E. Pérez Vega^a, J. Bernabeu Wittel^a, J.J. Domínguez Cruz^a, T. Zulueta Dorado^b y J. Conejo-Mir Sánchez^a

^aUGC Dermatología; ^bUGC Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: La prevención secundaria mejora la supervivencia en el melanoma cutáneo. Los sistemas de teledermatología permiten eficazmente el cribado del cáncer cutáneo.

Objetivos: Determinar la influencia de la teledermatología en el diagnóstico de melanomas de bajo riesgo, en términos de reducción del índice de Breslow.

Material y métodos: Fueron incluidos todos los melanomas atendidos en una consulta de teledermatología de almacenamiento y envío ("teleconsulta"), confirmados histopatológicamente, desde el 1 de junio de 2007 al 31 de diciembre de 2011, y melanomas diagnosticados en consulta convencional ("convencional") desde el 1 de junio de 2007. Para comparación de variables cualitativas se aplicó el test de la Chi cuadrado. En caso de variables cuantitativas con distribución normal se compararon las medias mediante el test de la t de Student, y para no paramétricas la U de Mann-Whitney y el test de Kruskal-Wallis. Se consideró un nivel de significación estadístico bilateral alfa de 0,05. Para el análisis estadístico se utilizó el paquete estadístico SPSS 17.0.

Resultados: Se incluyeron 92 melanomas de teleconsulta y 88 de consulta convencional. La mediana (RIC o p25-p75) del Breslow en el grupo teleconsulta fue 0,5 mm (0-0,87 mm) y la del grupo consulta convencional fue de 0,6 mm (0,17-1,79 mm). Se halló una diferencia estadísticamente significativa de medianas del índice de Breslow entre ambos grupos ($p = 0,048$).

Conclusiones: La teledermatología diferida permite diagnosticar melanomas en estadio tumoral de bajo riesgo.

4. EFECTOS SECUNDARIOS Y RECIDIVA DE HEMANGIOMAS INFANTILES TRAS TRATAMIENTO CON PROPRANOLOL

J.M. de la Torre-García, A.I. Lorente-Lavirgen, E. Baquero-Sánchez, R. López-López, J. Bernabeu-Wittel y J. Conejo-Mir-Sánchez

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: El propranolol se ha instaurado como tratamiento altamente efectivo para el tratamiento de los hemangiomas infantiles (HI). No obstante recientemente se han comunicado casos de recurrencia de algunos de estos hemangiomas tras suspender el tratamiento con propranolol. Aún no se han establecido los mecanismos y factores implicados en esta recurrencia

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de hemangiomas infantiles y tratados con Propranolol en la consulta de dermatología pediátrica y de cirugía infantil del Hospital Universitario Virgen del Rocío. Se realizó en todos los pacientes un seguimiento de al menos 6 meses tras suspender el tratamiento con Propranolol, valorándose el mantenimiento de respuesta o la recurrencia del hemangioma infantil.

Resultados: Se incluyeron 89 pacientes con 118 hemangiomas tratados con Propranolol. Los efectos adversos fueron los habituales, destacando la inquietud nocturna. Un 19,56% de los hemangiomas

recidivaron tras suspender el tratamiento. No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas al comparar las variables entre los hemangiomas recidivados con los no recidivados, como el sexo, edad gestacional, peso al nacer, tipo y localización del hemangioma, momento de inicio del tratamiento, duración del mismo y dosis máxima recibida. Sin embargo existe significación estadística en la presentación de inquietud nocturna en los pacientes con HI en la línea media

Conclusiones: Aún nos son desconocidos los mecanismos implicados en la recurrencia de los hemangiomas tratados con propranolol. Hemos encontrado una asociación estadísticamente significativa entre los hemangiomas presentes en la línea media y la aparición de efectos secundarios neurológicos con la toma de propranolol. Desconocemos si existe significación biológica

5. TUMOR DE RÁPIDO CRECIMIENTO EN CARA

C. Garrido Colmenero^a, I. Valenzuela Salas^a, E. Martínez García^a, G. Blasco Morente^a, A. Martín Castro^b, J. Tercedor Sánchez^a y V. García Mellado^a

^aUGC Dermatología; ^bUGC Anatomía Patológica. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.

Introducción: El nódulo de Orf es una infección causada por un virus perteneciente a la familia Poxviridae y al género Parapoxviridae, endémico en ovejas y cabras¹. Se presenta principalmente en las manos de personas que manipulan ganado caprino y bobino infectado². Presentamos un caso de nódulo de los ordeñadores de localización atípica facial.

Caso clínico: Mujer de 20 años sin antecedentes de interés, estudiante en Granada, que acude a urgencias porque desde hace una semana presenta en mentón tumor eritematoso de 2,5 cm de consistencia firme, de borde brillante violáceo y centro costroso, no adherido a planos profundos. Se palpa adenopatía submandibular de 1 cm de consistencia elástica, no adherida, contralateral. Interrogando acerca de su entorno refiere que los fines de semana suele ir a casa de sus padres en la Alpujarra donde tienen ganado. Se realiza biopsia cutánea para estudio histopatológico y microbiología. Comenzamos antibioterapia empírica con amoxicilina/clavulánico y ciprofloxacino. A los 7 días ha desaparecido la adenopatía pero el tumor ha aumentado de tamaño. Los cultivos fueron negativos para leishmania, microbiota epitelial, virus, baciloscopia y micobacterias. Se decide extirpar el tumor para evitar una cicatriz inestética rescicular y se envía la muestra para estudio de virus, siendo el cultivo positivo para: parapoxvirus. La paciente acude a revisión un mes después presentando buen estado de la zona intervenida.

Discusión: El nódulo de Orf, es una zoonosis cosmopolita principalmente de zonas agroganaderas. La infección por parapoxvirus confiere inmunidad de por vida para el huésped¹. El diagnóstico diferencial incluye el nódulo del ordeñador, ántrax, infecciones por micobacterias atípicas, tularemia, leishmaniasis cutánea y peste³.

Conclusión: El nódulo de Orf en cara, es poco habitual y puede llevar a error diagnóstico. Es muy importante que el dermatólogo en su práctica clínica habitual indague acerca del ambiente epidemiológico de los pacientes ya que en algunas ocasiones nos va a dar la clave para el diagnóstico.

Bibliografía

1. Diven DG. An overview of poxviruses. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:1-14.
2. Groves RW, Wilson-Jones E, MacDonald DM. Human Orf and milkers' nodule: a clinicopathologic study. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25:706-11.
3. Carucci JA, McGovern TW, Norton SA, Daniel CR, Elewski BE, Fallon-Friedlander S, et al. Cutaneous anthrax management algorithm. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:766-9.

6. CARCINOMA SEBÁCEO EXTRAOCULAR EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

G. Pérez Cabello, A.M. Mota Burgos, R. Bosch García, R. Castillo Muñoz, J.A. Suarez Pérez, K. Dryk y E. Herrera Ceballos

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Introducción: El carcinoma sebáceo es una neoplasia anexial poco frecuente y agresiva, que en muchas ocasiones representa un marcador cutáneo del síndrome de Muir-Torre, una enfermedad genética de carácter autosómico dominante que se asocia a tumores de las glándulas sebáceas y neoplasias viscerales, especialmente al cáncer de colon.

Caso clínico: Varón de 45 años, inmunodeprimido por un trasplante renal secundario a glomerulonefritis infecciosa en la infancia, que consulta por una lesión asintomática en espalda de un año de evolución y múltiples pápulas faciales blanquecinas. El estudio anatómopatológico fue compatible con carcinoma sebáceo y adenomas sebáceos, respectivamente, y el análisis inmunohistoquímico reveló una mutación de MSH2 y MSH 6. El estudio de extensión fue negativo.

Conclusiones: La evidencia de un carcinoma sebáceo siempre debe hacernos pensar en la existencia de un síndrome de Muir-Torre, lo que hace necesario un estudio exhaustivo para descartar neoplasias asociadas tanto en el paciente como en sus familiares. La presencia de inmunosupresión puede desenmascarar un fenotipo Muir-Torre o favorecer la aparición de un carcinoma sebáceo aislado. El estudio inmunohistoquímico junto con el estudio genético son necesarios para llegar al diagnóstico de este síndrome.

7. PILOMATRIXCARCINOMA: UN RARO TUMOR ANEXIAL

E.M. Romero Sillero^a, J. Alexander Zorro^b, G.F. Osorio Gómez^a, M.L. Martínez Barranca^a, C. Begines Cabeza^a, J.M. Rojo García^a, J.M. Conde Zurita^a, A. Pérez Gil^a y J. Escudero Ordóñez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital V. Valme. Sevilla. España.

Descripción del caso: Mujer de 84 años con antecedentes personales de Diabetes Mellitus, hipertensión arterial y dislipemia, que consulta por lesión nodular de dos años de evolución de crecimiento progresivo, localizada en antebrazo derecho.

Exploración: A la exploración se observaba tumoración asintomática de 3 cm, sésil, de superficie lisa anetodérmica y color eritematovioláceo con pequeña ulceración y costra central, en superficie de extensión de antebrazo derecho. No presentaba otras lesiones en el resto del tegumento ni adenopatías locorreregionales palpables.

Pruebas complementarias: Con sospecha clínica de tumor de Merkel, se realizó la extirpación radical de la lesión con márgenes de 5 mm bajo anestesia local. Los hallazgos histopatológicos fueron compatibles con *pilomatrixcarcinoma con extensa transformación amiloide*. El estudio de extensión incluyó radiografía de tórax y ecografía de abdomen, ambas normales.

Juicio clínico: Pilomatrixcarcinoma con extensa transformación amiloide.

Comentario final: El pilomatrixcarcinoma es un tumor infrecuente que se origina a partir de las células de la matriz pilosa de comportamiento localmente agresivo y con capacidad metastásica. De los casos publicados ninguno presenta la peculiaridad histológica de nuestro caso sin que se pueda dilucidar la importancia que la diferenciación amiloide pueda suponer en el curso de la enfermedad. Debido a la rareza de este tumor anexial, no existen protocolos sobre su manejo y seguimiento. En el caso que presentamos, tras 10 meses de seguimiento, no hemos evidenciado recidiva local ni enfermedad metastásica.

Bibliografía

Cornejo KM, Deng A. Pilomatrix carcinoma: a case report and review of the literatura. *Am J Dermatopathol.* 2012;4:256-9.
Linares MD, Cuevas-Santos J, Contreras F. Pilomatrix carcinoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2001;23:394-401.
Melancon J, Tom W, Lee R. Management of pilomatrixcarcinoma. *Dermatol Surg.* 2011;37:1798-805.

8. TUMOR FIBROHISTIOCITARIO ULCERADO Y GIGANTE EN NIÑA DE 8 AÑOS

R. López López^a, E. Baquero-Sánchez^a, A.I. Lorente-Lavirgen^a, J. de la Torre-García^a, T. Toledo-Pastrana^b, J. Bernabeu-Wittel^a y D. Marcilla-Plaza^c

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Descripción del caso: Niña de 8 años que presentaba una lesión en la cara posterior del muslo izquierdo de 5 años de evolución que fue creciendo progresivamente y en las semanas anteriores a la consulta comenzó con sangrado por lo que acudió a urgencias.

Exploración y pruebas complementarias: Presentaba en la cara posterior del muslo izquierdo una tumoración indurada, exofítica, con la superficie ulcerada, friable y sangrante, de 35 mm de diámetro. Se realizó una resonancia magnética donde se apreciaba una tumoración bien delimitada que no infiltraba las estructuras adyacentes. Se realizó exéresis quirúrgica bajo anestesia general hasta planos musculares. El estudio histopatológico de la pieza mostró una lesión compatible con un dermatofibroma. La inmunohistoquímica y la patología molecular excluyeron el diagnóstico de fibrosarcoma congénito y dermatofibrosarcoma protuberans.

Diagnóstico: Dermatofibroma gigante ulcerado.

Comentario final: El dermatofibroma es un tumor benigno muy frecuente. Además de la forma clásica existen otras formas clínicas menos comunes. Una de las más raras es el dermatofibroma gigante, del que existen 26 casos publicados en la literatura científica. La peculiaridad de nuestro caso radica en ser el primer dermatofibroma gigante descrito en edad pediátrica. Este tumor suele estar pediculado, presenta un comportamiento biológico benigno y las características histopatológicas son superponibles a las de un dermatofibroma convencional. Debido a las características de la lesión no se suele realizar un diagnóstico de sospecha inicial.

Bibliografía

Hueso L, Sanmartin O, Alfaro-Rubio A, Serra Guillen C, Martorell A, Llombart B, Requena C, Nagore E, Botella Estrada R, Guillen C. Giant dermatofibroma: case report and review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:121-4.
Pusztaszeri M, Jaquet PY, Williamson C. Giant hemosiderotic dermatofibroma: a case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol.* 2011;3:32-6.

9. MUCOSA EN EMPEDRADO

M.D. Fernández Ballesteros^a, D.J. Godoy Díaz^a, M. Lova Navarro^a, A. Vera Casaño^a y A. Sanz Trelles^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. HRU Carlos Haya. Málaga. España.

Descripción del caso: Mujer de 32 años de edad sin antecedentes de interés. Presenta desde hace 14 años múltiples pápulas en cavidad oral que ocasionaban una leve molestia local, sin ningún otro síntoma asociado. La paciente había sido valorada con anterioridad por otros especialistas, las biopsias realizadas no fueron concluyentes y los estudios complementarios mediante analíticas y pruebas de imagen no evidenciaron ninguna alteración sistémica.

Exploración: En la exploración de la cavidad oral se observaban múltiples pápulas eritematosas de superficie lisa con un patrón en empedrado, localizadas en mucosa labial interna y gingival.

Pruebas complementarias: Se realizó una nueva biopsia de una de las pápulas. Se apreciaban áreas sobreelevadas en el epitelio de la mucosa con una marcada hiperplasia epidérmica, edema intercelular y una proliferación de vasos sanguíneos congestivos en la lámina propia, llamaba la atención un denso infiltrado de células plasmáticas maduras que se extendían en profundidad.

Juicio clínico: Hiperplasia epitelial focal

Diagnóstico: La valoración del caso en su conjunto y el hallazgo histológico del denso infiltrado de células plasmáticas mantenido en el tiempo llevó al diagnóstico de Mucositis de células plasmáticas.

Comentario final: La Mucositis de células plasmáticas (MCP) es una rara enfermedad de etiología desconocida de la que se han descrito pocos casos. Es un trastorno proliferativo benigno de células plasmáticas que puede afectar a la cavidad oral, faringe, laringe, tráquea y bronquios. Se han descrito síntomas de larga duración como dolor en la boca y en la garganta, disfagia, ronquera y dificultad respiratoria. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la mucositis de contacto, la hiperplasia epitelial focal, la sarcoidosis, el plasmocitoma, la enfermedad de Crohn, la enfermedad de Cowden y la paracoccidiomicosis. El tratamiento es sintomático, pero en caso de afectación de estructuras traqueobronquiales puede ser necesario realizar una traqueostomía, ablación con láser o radiación. La presencia de células plasmáticas en la histología no es criterio suficiente para considerar esta entidad (MCP), ya que para su diagnóstico precisa de estrictos criterios histológicos y clínicos.

Bibliografía

Solomon LW, Wein R, Rosentwald I, Laver N. Plasma cell mucositis of the oral cavity: report of a case and review of the literature. *Oral and Maxillofacial Pathology*. 2008;106:853-60.

Ferreiro JA. Mucous membrane plasmacytosis of the upper aerodigestive tract. A clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol*. 1994;18:1048-53.

10. SÍNDROME DE WELLS Y OTRAS DERMATOSIS EOSINOFÍLICAS EN ASOCIACIÓN CON ENFERMEDADES HEMATOLÓGICAS MALIGNAS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

E. Baquero Sánchez, J.M. de La Torre García, R. López López, A.I. Lorente Lavirgen, A. Pulpillo Ruiz, T. Zulueta Dorado y J. Sánchez Conejo-Mir

Departamento de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Las dermatosis eosinofílicas pueden asociarse a diversas enfermedades hematológicas, siendo la leucemia linfática crónica (LLC) el proceso con el que con mayor frecuencia se ha descrito dicha asociación. Hay autores que defienden que el síndrome de Wells (Celu-

litis Eosinofílica) y las erupciones de tipo reacción a picaduras persistentes constituyen distintas variantes de un mismo espectro de enfermedad, caracterizada histopatológicamente por un infiltrado dérmico de predominio eosinofílico. Presentamos dos casos de pacientes diagnosticados de LLC que desarrollaron ambas lesiones de tipo reacción a picaduras y posteriormente uno de ellos una placa eritematoedematosa pruriginosa compatible con el síndrome de Wells. Presentamos estos casos por su rareza y para mostrar las similitudes y en ocasiones superposición clínica e histopatológica de estas entidades.

11. LINFANGITIS GRANULOMATOSA DE PENE Y ESCROTO COMO MARCADOR CUTÁNEO DE ENFERMEDAD DE CROHN

P. Contreras Ferrer^a, G. Garnacho Saucedo^b, E. Casas de la Asunción^b, R. Salido Vallejo^c, J. Ruano Ruiz^b, A. Rodríguez Martín^b, S. de la Corte Sánchez^b, J. Salvatierra^d y J.C. Moreno Giménez^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. ^cServicio de Dermatología. Hospital Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. España.

Caso clínico: Varón de 10 años de edad que acude a nuestra consulta para la valoración de linfedema adquirido localizado en la zona escrotal y en el prepucio de meses de evolución que cursaba con episodios de eccematización aguda. En la anamnesis dirigida destacó la presencia de síntomas digestivos alternando episodios de diarrea con dolor cólico y estreñimiento que sus padres atribuían a situaciones de estrés.

Pruebas complementarias: Se realizó biopsia cutánea que resultó compatible con afectación cutánea por enfermedad de Crohn. Los estudios digestivos (colonoscopia, endoscopia y gammagrafía) confirmaron la existencia de Enfermedad de Crohn de intensidad leve.

Juicio clínico: Linfangitis granulomatosa en relación a enfermedad inflamatoria intestinal.

Diagnóstico: Denominamos linfedema a la acumulación intersticial de linfa. Según la causa responsable se clasifica en primario, debido a anomalías anatómicas en el sistema linfático, o secundario, consecuencia de la destrucción u obstrucción de estructuras linfáticas por cirugía, radioterapia o enfermedad. La linfangitis granulomatosa de pene y escroto es una entidad poco frecuente en niños siendo más típica en edades posteriores entre los 15 y los 35 años. Suele asociarse a queilitis granulomatosa y enfermedad de Crohn siendo considerada esta entidad en publicaciones como enfermedad de Crohn metastásica. La enfermedad puede debutar antes o después del diagnóstico de Crohn y su curso es independiente de la enfermedad intestinal no existiendo un claro protocolo de despistaje. El tratamiento es crónico e ineficaz siendo la recidiva la norma tras el cese del mismo. Se han utilizado corticoides sistémicos, metronidazol, sulfasalazina, azatioprina e infliximab.

Comentario final: La linfangitis granulomatosa es una entidad aún en discusión. Ciertos autores la consideran una forma "frusta" de enfermedad de Crohn o una forma de Crohn metastásico. Otros, por otro lado consideran se trata de una entidad similar a la queilitis granulomatosa orofacial de localización genital.

Bibliografía

Hoque SR, Mortimer P, Cliff S. Penile and scrotal swelling in a child. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2005;30:727-8.

Murphy MJ, Kogan B, Carlson JA. Granulomatous lymphangitis of the scrotum and penis. Report of a case and review of the literature of genital swelling with sarcoidal granulomatous inflammation. *J Cutan Pathol* 2001;28:419-24.

Mor Y, Zaidi SZ, Rose DS, Ransley PG, Mouriquand PD. Granulomatous lymphangitis of the penile skin as a cause of penile swelling in children. *J Urol.* 1997;158:591-2.

12. GRANULOMA FACIAL, UNA MANIFESTACIÓN LOCAL DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 EN PIEL

F. Alarcón Soldevilla, A. Rodríguez Cauto, L. Ferrándiz Pulido, J.J. Ríos y F. Camacho Martínez

Departamento de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

En 1888 Mikulicz describió el síndrome que lleva su nombre y en 1896 Riedel hizo lo mismo con una forma poco común de tiroiditis crónica. En el año 2003 Kawisawa a partir de un caso de Pancreatitis Autoinmune tipo I daría inicio a múltiples estudios que afirmarían que ambas enfermedades formaban parte de un espectro de afecciones que conformarían una condición reconocida como enfermedad sistémica en la que se afectan diferentes órganos y sistemas como las glándulas salivales y lagrimales, ganglios linfáticos, pulmones, mediastino, páncreas, conductos hepatobiliares, retroperitoneo, aorta, riñones y piel compartiendo características histológicas específicas y manifestaciones serológicas. Dentro de las manifestaciones cutáneas se ha descrito un compromiso básicamente difuso en forma de pseudolinfoma. El presente trabajo analiza 3 casos de Granuloma Facial desde el punto de vista histomorfológico y con técnicas de inmunotinción, proponiéndolo como una manifestación local de "Enfermedad Relacionada con IgG4" ya que parece reunir suficientes criterios como para considerarse así.

Bibliografía

- Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol.* 2003;38:982-4.
- Holme SA, Laidler P, Holt PJ. Concurrent granuloma faciale and eosinophilic angiocentric fibrosis. *Br J Dermatol.* 2005;153:851-3.
- Cesinaro AM, Lonardi S, Facchetti F. Granuloma Faciale. A cutaneous lesion sharing features with IgG4-associated sclerosing diseases. *Am J Surg Pathol.* 2013;37:66-73.
- Sato Y, Takeuchi M, Takata K, et al. Clinicopathological analysis of IgG4-related skin disease. *Mod Pathol* 2012; doi:10.1038/modpathol.2012.196
- Deshpande V, Zen Y, Chan JKC, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol.* 2012;25:1181-92.

13. ALOPECIA CICATRICIAL ASOCIADA A MASTOCITOS

A.M. Almodóvar Real^a, J. Sánchez^a, J. Aneiros Fernández^b, J. Abad-Romero Balmás^a y R. Naranjo Síntes^a

^aServicio de Dermatología; ^bUnidad de Gestión de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

Descripción del caso: Mujer de 48 años que acude a la consulta por presentar desde hace meses una alopecia cicatricial con retraso en la línea de implantación del cuero cabelludo. No prurito ni otra sintomatología.

Exploración y pruebas complementarias: Presenta alopecia frontal fibrosante sin hiperqueratosis acompañante. Se realizan analítica básica y estudio hormonal que resultan normales. Se decide realización de biopsia punch. El estudio anatomopatológico evidencia la presencia de fibrosis e infiltrado inflamatorio perifolicular. Con tinción inmunohistoquímica para triptasa se confirma un número elevado de mastocitos que se localizan a nivel intersticial y perifolicular. Ausencia de afectación epidérmica.

Diagnóstico: Alopecia cicatricial con mastocitos. Basándonos en la poca literatura que existe a este respecto, y debido a que el mayor

número de mastocitos con alopecia cicatricial ha sido descrita como una mastocitosis indolente, se realiza determinación de N- metil-histamina en orina y triptasa sérica, así como radiografías de huesos largos, y aspirado de medula ósea para completar el estudio. Los valores de histamina en orina son de 65 mcg/24 horas (valor normal 61.2 mcg/24 h). El valor de la triptasa está dentro de la normalidad. Las radiografías son normales, excepto la de húmero izquierdo donde se evidencia de forma accidental una ocupación de la metafisis proximal por material cálcico con aspecto en palomitas de maíz que sugiere matriz condroide. En el aspirado de médula ósea los mastocitos suponen alrededor del 1% de la celularidad total por lo que el diagnóstico es inespecífico.

Comentario: Se trata de una alopecia cicatricial acompañada de múltiples mastocitos en la biopsia, en la que tras completar estudio de posible afectación sistémica que resulta negativo se nos plantea la duda que pudiera corresponder a una forma de mastocitosis indolente¹ o una alopecia cicatricial asociada a mastocitos.

Bibliografía

1. Xu X, Solky B, Elenitsas R, Cotsarelis G. Scarring alopecia associated with mastocytosis. *J Cutan Pathol.* 2003;30:561-5.

14. DERMATITIS DE LARGA EVOLUCIÓN

G. Blasco Morente^a, I. Valenzuela Salas^a, E. Martínez García^a, C. Garrido Colmenero^a, A. Martín Castro^b, J.M. Latorre Fuentes^a, J. Tercedor Sánchez^a y V. García Mellado^a

^aUGC Dermatología; ^bUGC Anatomía Patológica. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.

Introducción: La dermatitis herpetiforme es la manifestación cutánea de la enteropatía sensible al gluten. Es una dermatosis ampullosa autoinmune subepidérmica crónica que cursa con una erupción polimorfa, generalmente papulovesicular, muy pruriginosa. Predomina de forma simétrica en nalgas, espalda y superficies de extensión de codos y rodillas. Presentamos un caso de dermatitis herpetiforme de larga evolución.

Caso clínico: Mujer de 48 años sin antecedentes personales de interés, sin tratamiento actual y sin alergias medicamentosas conocidas. Desde la pubertad presentaba lesiones papulovesiculares pruriginosas con diferentes diagnósticos. Acude a nuestra consulta con lesiones vesiculosas sobre base eritematosa y excoriaciones en la región interescapular, sacra y muslos, por lo que sospechamos dermatitis herpetiforme y tomamos biopsia cutánea, analítica general con autoanticuerpos de enfermedad celíaca e interconsultamos con los digestólogos. Desde entonces iniciamos tratamiento con dieta sin gluten y sulfona 100 mg cada 24 h. La histopatología mostró hallazgos sugerentes de dermatitis herpetiforme, pero la inmunofluorescencia directa (IFD) fue negativa. La analítica general fue normal y los autoanticuerpos negativos. La endoscopia digestiva alta con toma de biopsia no evidenció patología. A los dos meses continuaba con erupción cutánea a pesar de tratamiento correcto, por lo que se practicó una segunda biopsia y se decidió retirar los yoduros de la dieta. La segunda biopsia fue diagnóstica para dermatitis herpetiforme con depósito granular de Ig A en la membrana basal epidérmica de piel de aspecto normal con IFD. Al cabo de dos meses y hasta ahora con dieta libre de gluten y yoduros las lesiones y sintomatología han desaparecido.

Discusión: La dermatitis herpetiforme se asocia a enteropatía sensible al gluten, sin embargo en nuestro caso la clínica y los estudios complementarios fueron negativos, algo que cuadra en el contexto de una celiaquía latente. La respuesta clínica a dapsona se ha descrito como espectacular, aunque en nuestra paciente no desaparecieron las lesiones hasta retirar los yoduros de la dieta.

Conclusiones: La sospecha clínica de dermatitis herpetiforme en la práctica clínica habitual del dermatólogo es muy importante, ya que puede pasar desapercibida muchos años o confundirse con otros cuadros. El diagnóstico diferencial debe incluir la escabiosis,

dermatitis atópica, urticaria papular, excoriaciones neuróticas, penfigoide ampollar y gestacional y dermatosis por Ig A lineal.

Bibliografía

Davis JC, Wilson ML. The best diagnosis is: dermatitis herpetiformis. *Cutis*. 2012;90:221, 230-1.

Fasano A. Novel therapeutic/integrative approaches for celiac disease and dermatitis herpetiformis. *Clin Dev Immunol*. 2012;2012:959061.

15. METÁSTASIS AMPOLLOSAS EN UN CARCINOMA DE MAMA

E. Jorquera^a, S. Pérez^b, I. de Alba^a, M.C. Suárez^a y M.C. Vázquez^a

^aServicio de Dermatología M-Q y V; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.

Las metástasis cutáneas procedentes de un cáncer primario son relativamente infrecuentes. Su presencia está influenciada por el tipo y la incidencia del tumor primario y las características del paciente. La incidencia de las metástasis cutáneas por carcinoma de mama es del 23,9%. Debido a la frecuencia del cáncer de mama, las metástasis cutáneas por este tumor son de las más frecuentes que vemos los dermatólogos. Estas metástasis se presentan bajo un amplio rango de manifestaciones clínicas, de entre ellas, las nodulares son las más frecuentes.

Presentamos el caso de una mujer de 69 años que fué diagnosticada de cáncer de mama izquierda ductal infiltrante en 2007 sometida a mastectomía radical más vaciamiento axilar (12/0). Los marcadores hormonales fueron positivos. En 2008 presentó recidiva local regional con numerosas tumoraciones a nivel para cicatricial por lo que recibe radioterapia paliativa e inicia tamoxifeno.

En 2009 ingresa por cuadro de disnea debido a derrame pleural izquierdo con imágenes de masas que afectan pleura y región intercostal. Se describen imágenes de masas de aspecto quístico que infiltran a pectoral mayor.

Se consulta a Dermatología porque presenta elementos ampollosos de contenido serohemorrágico que abarcan el área cicatricial, el abdomen y la mama contralateral aparte de presentar un nódulo metastásico en su proximidad. Se realiza exéresis quirúrgica del mismo y se realizan dos biopsias de las ampollas. En su estudio histopatológico se demuestra que las ampollas son debidas a un despegamiento dermoepidérmico sin infiltrado inflamatorio y en dermis existen imágenes de infiltración por carcinoma formando auténticos tapones angiolímbicos.

La existencia de metástasis ampollosas es un hecho muy infrecuente y se comentarán los hallazgos, su fisiopatología y su desenlace.

Bibliografía

Di Giogi V, Grazzini M, Alfaioli B, et al. Cutaneous manifestations of breast carcinoma. *Dermatologic Therapy*. 2010;23:581-9.

Lookingbill DP, Spangler N, Helm KF. Cutaneous metastases in patients with metastatic carcinoma: A retrospective study of 4020 patients. *JAAD*. 1993;29:228-37.

16. PÁPULAS Y PLACAS AMARILLENAS Y VIOLÁCEAS EN CARA Y CUELLO

J. Sánchez López^a, M.L. Porriño Bustamante^a, M.J. Espiñeira Carmona^a, M.T. Gutiérrez Salmerón^a, J. Aneiros Fernández^b y R. Naranjo Sintés^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

Descripción del caso: Paciente varón de 57 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, salvo HTA, que acudió a consulta por la presencia de lesiones en cara y cuello de dos años

de evolución, con aumento de las mismas a lo largo del tiempo, asintomáticas.

Exploración: El paciente presentaba pápulas y placas amarillentas en ambos surcos nasofaciales, nasogenianos y comisuras bucales. También lesiones papulosas aplanadas amarillentas y violáceas, agrupadas en placas en cuello y escote. El resto de la exploración era normal.

Pruebas complementarias: Se realizó una biopsia de las lesiones de cara y cuello y el estudio anatomopatológico mostró la presencia de infiltrado clonal de células histiocíticas, infiltrado inflamatorio, y células de Touton, sugerentes de xantoma diseminado. Con este resultado se realizó un estudio de extensión para descartar enfermedad sistémica: se solicitó Analítica con perfil completo de lípidos, Radiografía de tórax, Ecografía abdominal, Exploración por el Servicio de Otorrinolaringología para descartar afectación laringotraqueal y Resonancia Magnética Craneal para descartar afectación hipofisaria. Todas las pruebas fueron normales. Estos resultados concordaban con la ausencia de otros síntomas recogidos en la anamnesis, confirmando que la enfermedad se limitaba a la afectación cutánea.

Diagnóstico: Xantoma diseminado.

Comentario: El Xantoma Diseminado es una enfermedad rara, clasificada dentro de las Histiocitosis de Células no Langerhans, de etiología desconocida, que se caracteriza por una proliferación histiocitaria benigna en el contexto de normolipemia y que puede afectar a piel, mucosas (boca, ojos, tracto respiratorio superior y mucosa gastrointestinal) y Sistema Nervioso Central (hipófisis). Cuando la enfermedad está localizada en piel, el pronóstico es benigno, con estabilización o regresión de lesiones, sin embargo, cuando asienta en lugares con compromiso de espacio, puede aumentar la morbimortalidad. El caso es interesante por la complejidad que entraña el diagnóstico diferencial de las enfermedades histiocitarias.

Bibliografía

Alexander AS, Turner R, et al. Xanthoma disseminatum: a case report and a literature review. *The British Journal of Radiology*. 2005;78:153-7.

Jun Young K, Hong Dae J, et al. A Case of Xanthoma Disseminatum Accentuating over the Eyelids. *Ann Dermatol*. 2010;22:353-7.

Park HY, Joe DH, Kang HC, Yun SJ. A Case of Xanthoma Disseminatum with Spontaneous Resolution over 10 Years: Review of the Literature on Long-Term Follow-Up. *Dermatology*. 2011;222:236-43.

Won-Jeong K, Hyun-Chang K, et al. Successful Treatment of Xanthoma Disseminatum with Combined Lipid Lowering Agents. *Ann Dermatol*. 2012;24:380-2.

17. COMPORTAMIENTOS, ACTITUDES Y CONOCIMIENTOS RELACIONADOS CON LA EXPOSICIÓN SOLAR EN LOS ADOLESCENTES TRAS UNA INTERVENCIÓN EDUCATIVA

T. Fernández Morano^a, L. Padilla España^a, C. Hernández Ibáñez^a, F. Rivas Ruiz^b, J. del Boz González^a, N. Blázquez Sánchez^a, I. Fernández Canedo^a, M. Aguilar Bernier^a, J. Bosco Respiro^a y M. de Troya Martín^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Investigación. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

Introducción: La etapa de la adolescencia es la de mayor riesgo para el desarrollo de cáncer de piel y la que más se beneficia de la prevención primaria. Nuestro objetivo fue conocer los cambios en los comportamientos, actitudes y conocimientos relacionados con la exposición solar en adolescentes tras realizar en éstos una intervención educativa (IE).

Metodología: Estudio cuasi-experimental antes-después, en la que se realizó una IE multicomponente durante el año 2011. Se incluyeron a adolescentes escolarizados de educación secundaria de 11 institutos (8 públicos y 3 privados) de la Costa del Sol. El "Cuestionario a pie de playa", validado, recoge datos demográficos, color de piel, fototipo, hábitos de exposición solar, quemaduras solares (QS), prácticas, actitudes y conocimientos relacionados con el sol.

Resultados: Participaron 270 alumnos, de los cuales 228 completaron los dos cuestionarios (antes y después de la IE). Los alumnos tenían entre 14-17 años. El 53,3% eran mujeres, el 86,8% de nacionalidad española y el 77,6% con fototipos III y IV. Hábitos: el 33,5% redujo el tiempo total de exposición solar y el 26,4% las QS en el último verano. El 34,7% redujo la exposición solar al medio día y el 30% mejoró el uso de cremas. Respecto a las actitudes, hubo cambios positivos en relación a la exposición solar en el 31,7%, el uso de las cremas en el 27,3% y la sombra en el 36,1%. En general hubo una mejoría de los 7 ítems de conocimientos evaluados en el posttest respecto al pretest.

Conclusiones: Los colegios deben ser el lugar estratégico y los adolescentes el grupo diana al que deben ir dirigidas las campañas de prevención del cáncer de piel para la disminución de su incidencia en el futuro.

18. UTILIDAD DEL RATIO MALIGNO/BENIGNO EN LAS LESIONES EXTIRPADAS COMO HERRAMIENTA DE EFICIENCIA DE UNA UNIDAD DE LESIONES PIGMENTADAS

G. Garnacho Saucedo^a, R. Salido Vallejo^b, E. Casas de la Asunción^a, P. Contreras Ferrer^c, J. Ruano Ruiz^a, A. Rodríguez Martín^a, S. de la Corte Sánchez^a, J. Salvatierra^d y J.C. Moreno Giménez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba. España. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Gran Canaria. España. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. España.

Objetivos: valorar la eficiencia de la Unidad de Lesiones Pigmentadas del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba de 2 años de funcionamiento (enero 2011-enero 2013).

Metodología: Según la literatura científica existen dos índices útiles para valorar la eficiencia de las Unidades de lesiones pigmentadas: 1) Comparación del índice de Breslow medio de los melanomas diagnosticados en los pacientes en seguimiento dentro de la Unidad de lesiones pigmentadas con el índice de Breslow medio de los melanomas diagnosticados en los pacientes atendidos en el servicio de Dermatología fuera de la Unidad. 2) Ratio maligno/benigno en las lesiones extirpadas. En una Unidad de lesiones pigmentadas este ratio debe ser superior a 1 ya que se deben reducir al máximo los falsos negativos eliminando las extirpaciones profilácticas y aumentando la especificidad en el diagnóstico de las lesiones pigmentadas.

Para el cálculo de ambos índices se analizaron todas las lesiones extirpadas durante estos dos años de funcionamiento de la unidad de lesiones pigmentadas, analizándose las alteraciones dermatoscópicas que motivaron su extirpación y estableciéndose la correlación histopatológica. Se compararon los resultados con los obtenidos en la literatura.

Resultados: Durante estos dos años se han diagnosticado 49 melanomas en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Reina Sofía, 3 en los pacientes en seguimiento en la unidad de lesiones pigmentadas con un índice de Breslow medio de 0,1, sin embargo el Ratio benigno/maligno de la unidad ha sido menor de 1.

Se presentan los datos obtenidos del análisis del funcionamiento de la unidad.

Conclusiones: El cálculo del ratio benigno/maligno no debería ser considerado un indicador útil para valorar la eficiencia de una unidad de lesiones pigmentadas.

Bibliografía

Fuller SR, Bowen GM, Tanner B, Florell SR, Grossman D. Digital dermoscopic monitoring of atypical nevi in patients at risk for melanoma. *Dermatol Surg*. 2007;33:1198-206.

Carli P, de Giorgi V, Chiarugi A, Nardini P, Weinstock MA, Crocetti E, Stante M, Giannotti B. Addition of dermoscopy to conventional naked-eye examination in melanoma screening: a randomized study. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50:683-9.

Carli P, De Giorgi V, Crocetti E, Mannone F, Massi D, Chiarugi A, Giannotti B. Improvement of malignant/benign ratio in excised melanocytic lesions in the 'dermoscopy era': a retrospective study 1997-2001. *Br J Dermatol*. 2004;150:687-92.

19. TIPIFICACIÓN HLA I Y II EN PACIENTES CON PSORIASIS Y ARTROPATÍA PSORIÁSICA. ASOCIACIÓN CON EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RESPUESTA TERAPÉUTICA

C.M. Escudero González^a, M.V. Perna Rodríguez^b, L. Ferrándiz Pulido^a, F. Peral Rubio^a, A. Carrizosa Esquivel^a, T. Ojeda Vila^a y D. Moreno Ramírez^a

^aUnidad de Gestión Clínica Dermatología; ^bUnidad de Gestión Clínica Bioquímica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: La psoriasis y la artritis psoriásica (APs) son patologías en las que los factores genéticos son muy importantes para su génesis. El gen más relacionado con el desarrollo de psoriasis es HLA-Cw*0602 y HLA-B27 con APs de predominio axial; mientras que HLA-B38 y B39 están asociados con poliartritis.

Objetivo: Tipificar diversos subtipos de HLA I y II en pacientes diagnosticados de psoriasis con/sin APs y analizar su posible papel predictor de la evolución clínica y respuesta terapéutica a diversos fármacos sistémicos.

Metodología: Estudio transversal sobre pacientes reclutados consecutivamente en consultas del Área de Psoriasis del Hospital Virgen Macarena. Extracción de ADN, amplificación por PCR y detección del HLAB, HLAC y HLADRB1 mediante *line-blot*. Análisis de variables demográficas (edad, sexo) y clínicas (tipo de psoriasis, afectación articular, tratamientos...).

Resultados: Se incluyeron un total de 57 pacientes, con una edad media de 43,9 años. Edad media de inicio de la clínica cutánea 26,8 años y articular de 39,9 años. El 45,5% de los pacientes con psoriasis tipo I y 61,5% con tipo II presentan afectación articular. En cuanto al estudio inmunogenético, la positividad de los diversos HLA fue: Cw0602 35,09%, DRB1*07 31,58%, Ac antiPCC y B39 15,79%, DRB1*03 14,04%, B27 y B38 8,77%, B13 7,02%, DRB10402 5,06%. HLACw0602 demostró asociación con el desarrollo de psoriasis tipo I (OR 0,23, p 0,05). HLADRB10402 se asoció a desarrollo precoz de clínica cutánea y articular. HLADRB103 mostró relación estadísticamente significativa con el desarrollo de APs (hallazgo no evidenciado previamente). Ac antiPCC se relacionó con desarrollo de afectación articular en todos los casos. No objetivamos relación de necesidad de terapia sistémica o número de las mismas con ningún subtipo de HLA.

Conclusiones: En la serie analizada HLACw0602 y HLA B27 presentaron una positividad inferior a la referenciada en la literatura (60 y 13% respectivamente). HLA B38 y 39 así como Ac antiPCC mostraron concordancia con datos de otras muestras poblacionales. Destaca la correlación de HLADRB103 y desarrollo de APs, asociación no descrita en la literatura. Se trata de una muestra limitada, por lo que sería preciso un mayor tamaño muestral para validar los hallazgos evidenciados en esta serie.

20. DERMOADOLESCENCIA. SÍNDROME DEL PULGAR DE LA PLAY STATION

S. de la Corte Sánchez^a, G. Garnacho Saucedo^a, R. Salido Vallejo^b, E. Casas de la Asunción^a, J. Ruano Ruiz^a, A. Rodríguez Martín^a y J.C. Moreno Giménez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. ^bServicio de Dermatología. Hospital Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba. España.

Caso clínico: Niña de 9 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a la consulta por aparición de mácula marrónácea algo purpúrica asintomática en cara palmar de la falange distal del dedo pulgar de la mano derecha de unos meses de evolución

Exploración y pruebas complementarias: A la exploración clínica se apreciaba mácula marrón de bordes mal delimitados figurada observándose en la dermatoscopia un patrón paralelo de la cresta respetando los surcos. No se objetivaban otras lesiones. Se realizó un mínimo curetaje superficial de la lesión no siendo suficiente para su eliminación. Se tomó una biopsia punch de 3 mm que fue informada como piel normal con mínima hemorragia subcorneal sin apreciarse proliferación atípica de melanocitos. Se volvió a interrogar a la paciente sobre antecedentes de traumatismos y lo único que refirió su madre fue que se pasaba horas jugando con una playstation que le habían regalado hacía unos meses por su cumpleaños.

Juicio clínico: Síndrome del Pulgar de la Playstation.

Diagnóstico: El patrón dermatoscópico paralelo de la cresta es muy específico de melanoma acral, sin embargo es importante conocer otras lesiones no malignas que pueden presentar este patrón constituyendo falsos positivos. Las hemorragias subcorneales se describen en las manos después de una actividad manual excesiva. El síndrome del Pulgar de la Playstation puede presentar diferentes lesiones como ampollas dolorosas en los pulgares, onicosis y hemorragia en la dermatoscopia. En ocasiones se afectan otros dedos, no solo el pulgar, por lo que algunos autores prefieren denominarlo "Playstation Fingertip".

Comentario final: Presentamos un caso de Síndrome del Pulgar de la Playstation como dermatosis típica de la adolescencia y que es importante conocer para evitar sospechas, pruebas y tratamientos innecesarios.

Bibliografía

- Bernabeu Wittel J, Domínguez Cruz J, Zulueta T, Quintana J, Conejo Mir J. Hemorrhagic parallel-ridge pattern on dermoscopy in "Playstation fingertip". *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:238-9.
- Karim SA. From "playstation thumb" to "cellphone thumb": the new epidemic in teenagers. *S Afr Med J.* 2009;99:161-2.
- Bakos RM, Bakos L. Use of dermoscopy to visualize punctate hemorrhages and onycholysis in "playstation thumb". *Arch Dermatol.* 2006;142:1664-5.
- Vaidya HJ. Playstation thumb. *Lancet.* 2004;363:1080.

21. OPTIMIZACIÓN DE UN MODELO DE PIEL ARTIFICIAL GENERADA MEDIANTE INGENIERÍA TISULAR

S. Arias-Santiago, V. Carriel, M.S. Girón-Prieto, A. Campos, M. Alaminos e I. Garzón

Grupo de Ingeniería Tisular de la Universidad de Granada. Facultad de Medicina. Universidad de Granada. Hospital General de Baza. Granada. España.

Introducción: El tratamiento de enfermedades cutáneas con importantes defectos requiere la realización de complejas técnicas quirúrgicas basadas en injertos y colgajos. Se han desarrollado diferentes modelos de piel artificial con baja consistencia y difíciles

de manejar en la clínica. Nuestro grupo de investigación ha desarrollado un modelo de piel artificial utilizando un nuevo biomaterial de fibrina-agarosa y se han buscado nuevas fuentes alternativas de células epiteliales como las células madre la gelatina de Wharton. **Material y métodos:** Las biopsias de piel humana se obtuvieron de donantes sanos utilizando anestesia local. En primer lugar, las muestras se digirieron enzimáticamente con tripsina-EDTA para obtener cultivos de queratinocitos. El estroma restante fue tratado con colagenasa I para aislar los fibroblastos. Para generar un sustituto de la dermis, la fibrina humana obtenida de una muestra de sangre humana se mezcló con agarosa y fibroblastos dérmicos. Finalmente, los queratinocitos se subcultivaron en la parte superior de los sustitutos dérmicos y se utilizó la técnica aire-líquido durante 2 semanas para inducir la estratificación epitelial. El análisis histológico de la piel artificial *in vivo* e *in vitro* (ratones inmunodeficientes) se realizó con tinción de hematoxilina y eosina, inmunofluorescencia para pancitoqueratinas, las queratinas 1 y 10, flagrina, involucrina e inmunohistoquímica para la elastina. También se evaluó la capacidad de diferenciación de las células madre de la gelatina de Wharton.

Resultados: La piel humana artificial desarrolló progresivamente un número creciente de capas de células epiteliales en la parte superior, con buenos niveles de diferenciación celular. La epidermis artificial expresó cantidades moderadas de pancitoqueratina. La expresión de involucrina fue positiva desde la primera semana, mientras que la flagrina fue positiva después de que el epitelio se expuso al aire. Además la piel humana generada a partir de células madres de la gelatina de Wharton se diferenció apropiadamente.

Discusión: El modelo de piel artificial desarrollado ha mostrado unas características histológicas e inmunohistoquímicas muy similares a la piel humana normal y tiene un uso clínico potencial muy importante.

22. DERMATITIS FLAGELADA POR TRATAMIENTO CON BLEOMICINA. A PROPOSITO DE TRES CASOS

C. Méndez Abad, C. Priego Recio, B. García Bravo, F.J. Martín Gutiérrez, A. Ruiz de Casa, M. Perea Cejudo y F.M. Camacho Martínez

Departamento y Unidad de Dermatología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

La dermatitis flagelada es una dermatosis poco frecuente caracterizada por la presencia de máculas eritematopardusas de distribución lineal que se localizan principalmente en tórax, espalda y regiones proximales de extremidades superiores en pacientes que han sido tratados con bleomicina, quimioterápico usado en el tratamiento de varios procesos neoplásicos y linfoproliferativos como son el linfoma de Hodgkin, carcinoma espinocelular carcinoma testicular. El fármaco se metaboliza por una enzima hidrolasa que se encuentra en menor concentración en pulmón y piel por lo que la toxicidad aumenta en dichas localizaciones. La dermatitis flagelada podría estar causada por una acumulación de bleomicina en áreas corporales expuestas a traumatismos o sometidas a presión. Presentamos tres pacientes (dos mujeres y un hombre) que desarrollaron, al poco tiempo de iniciar tratamiento con bleomicina por un linfoma de Hodgkin, hiperpigmentaciones lineales y pardusas en tronco. Como es un efecto secundario leve, esta dermatosis no condiciona la suspensión del tratamiento ni precisa tratamiento, persistiendo la hiperpigmentación en el tiempo. La dermatitis flagelada debe ser diferenciada de las fitofotodermatitis y las dermatitis artefacta que pueden presentarse con una clínica similar. También se han descrito lesiones parecidas en pacientes que han ingerido pre-

viamente el hongo shiitake usado frecuentemente en la cocina japonesa. Por tanto, ante una clínica compatible con dermatitis flagelada habría que investigar la posibilidad de tratamiento previo con bleomicina.

Bibliografía

- Arseculeratne G, Berroeta L, Meiklejohn D, et al. Bleomycin induced "flagellate dermatitis". *Arch Dermatol.* 2007;143:1461-2.
- Martín Hernández JM, Pinazo MI, Montesinos E, Sánchez Castaño R, Jordá E. Toxicidad cutánea inducida por el tratamiento con bleomicina. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:493-4.
- Vuerstaek JDD, Frank J, Poblete Gutiérrez P. Bleomycin-induced flagellate dermatitis. *Int J Dermatol.* 2007;46 Suppl 3: 3-5.
- Mowad CM, Nguyen TV, Elenitsas R, et al. Bleomycin-induced flagellate dermatitis: a clinical and histopathological review. *Br J Dermatol.* 1994;131:700-2.
- Díaz Corpas T, Mateu Puchades A, Coll Puigserver MN, Marquina Vila A. Dermatitis flagelada tras la ingesta de setas del género Shiitake. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:830-2.

23. PERNIOSIS FAMILIAR

A.I. Lorente Lavirgen, R. López López, J. de la Torre García, E. Baquero Sánchez, J. Bernabeu Wittel, M. Morillo Andújar, L. Rodríguez Fernández-Freire y J. Conejo-Mir

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Descripción del caso: niño de 2 años con lesiones cutáneas en zonas distales de manos y pies que empeoraban con el frío, con inflamación y dolor articular. Antecedentes personales de prematuridad tras embarazo gemelar con bajo peso al nacer y enfermedad de membrana hialina. Antecedentes familiares de madre y 4 tíos maternos con lesiones similares, y abuela materna fallecida por hemorragia alveolar en el contexto de un lupus sistémico.

Exploración: nódulos eritematovioláceos, dolorosos en la piel de las manos y dedos de los pies. Eritema en ambas mejillas.

Pruebas complementarias: La biopsia punch de las lesiones de las manos para estudio de microscopía óptica e inmunofluorescencia, reveló alteraciones compatibles con pernio. El estudio analítico detectó elevación de VSG, factor reumatoide e hipergammaglobulinemia.

Evolución: tras el diagnóstico se prescribió tratamiento con metotrexate 7,5 mg semanales, ácido fólico 1 comprimido semanal, estilsona y dolquine 200 mg cada 12 horas, junto con medidas protectoras del frío y prednicartrato crema cada 24 horas en las lesiones, con buena evolución. El estudio genealógico familiar permitió detectar la presencia de lesiones similares y criterio de lupus en varios miembros de la familia.

Juicio clínico: Lupus pernioso.

Diagnóstico: Lupus sistémico pernioso hereditario.

Comentario final: El lupus pernioso fue inicialmente descrito por Hutchinson en algunos pacientes con lupus eritematoso discoide o sistémico con lesiones localizadas acralmente inducidas o agravadas por el frío¹. Aun en la actualidad existe un gran desconocimiento respecto a la incidencia real y la etiopatogenia de este proceso. El diagnóstico diferencial se realiza con el lupus pernioso y la pernio idiopática. Este caso es especialmente interesante porque a partir del paciente-caso se detectó un patrón de herencia familiar de la enfermedad.

Bibliografía

- Hutchinson J. Harveian lectures on lupus. The varieties of common lupus. *BMJ.* 1888;1:58-63.

24. LA PIEL EN UN DECENIO: UN CASO DE CUTIS VERTICE GYRATA

A. Herrera Saval

Clínica Bonaderma. Sevilla. España.

Caso clínico: Varón de 43 años de edad en la actualidad que nos consultó hace 10 años por comenzar a presentar en cuero cabelludo una zona lineal deprimida que se acompañaba de discretas parestesias. El paciente en ese momento estaba comenzando a ser estudiado por Polineuropatía Desmielinizante. A la exploración presentaba un surco lineal deprimido, en región parietal de cuero cabelludo en dirección fronto-occipital con pelo conservado, sin apreciarse cambios de coloración ni induración. Se realizaron 2 biopsias cutáneas en la zona deprimida y en la piel normal, que fueron inespecíficas. En estos años han ido aumentando el número y profundidad de los surcos estableciendo el diagnóstico de Cutis Vértice Gyrata. En 2009 consultó por una queratodermia plantar que se resolvió con pomada queratolítica. Respecto a la polineuropatía se realizaron múltiples pruebas como biopsia muscular, estudios electrofisiológicos, estudio de LCR, Resonancia Nuclear cerebral, etc; concluyendo los neurólogos que el paciente padecía una Polineuropatía Desmielinizante Crónica Hereditaria, al haber comenzado recientemente un hermano menor con sintomatología similar a la suya.

Discusión: Revisamos esta rara patología de Cutis Vértice Gyrata, su asociación con diversas enfermedades y reflexionamos sobre aquellas patologías cutáneas dismórficas que aun hoy en día son poco solucionables.

25. SERIE DE CASOS DE DERMATITIS HERPETIFORME EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA

V. Flores Secilla, J.A. Suárez Pérez, L.J.L. Bernabó, M. Mendiola Fernández, J.A. González Saavedra y E. Herrera Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Introducción: La dermatitis herpetiforme es una enfermedad ampollosa autoinmune que aparece como expresión cutánea de la intolerancia al gluten. La prevalencia es de 10-39 por cada 100.000 personas. La DH puede aparecer a cualquier edad, con un pico máximo en la tercera década, siendo más frecuente en varones, con relación H-M 2/1. Las lesiones cutáneas características son papulo-vesículas pruriginosas agrupadas, de predominio en superficies de extensión, glúteas y regiones escapular y sacra. El diagnóstico se basa en la clínica, la anatomía patológica, inmunofluorescencia, detección de autoanticuerpos y estudio de intestino delgado. El tratamiento consiste en eliminar el gluten de la dieta, y terapia adyuvante con dapsona o sulfapiridina.

Metodología: Realizamos un estudio consistente en una serie de casos, de 23 pacientes diagnosticados de DH en nuestro servicio de dermatología desde 1996 hasta 2012. En nuestra muestra analizaremos variables como: la edad, sexo, asociación con enfermedad celíaca, y tratamiento recibido.

Discusión: la DH es una enfermedad autoinmune cuyo diagnóstico está bien establecido y el tratamiento médico y medidas dietéticas son eficaces para la mejoría de la clínica cutánea. Debido a la relación de la DH con otras enfermedades, su diagnóstico sirve de modo secundario para detectar otras afecciones de índole autoinmune permitiendo una atención multidisciplinar del paciente en muchas ocasiones propiciada por el Dermatólogo.

26. SENSIBILIZACIÓN A PRÓTESIS DENTALES EN PACIENTES CON ORODINIA

J.C. Armario Hita, M.T. Gutiérrez Vázquez, C. Carranza Romero, M.D. Jiménez Sánchez y M.A. Romero Cabrera

Unidad de Dermatología. UCG "Bloque Quirúrgico". Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. España.

Introducción: La orodinia o síndrome de la boca urente es un proceso caracterizado por una sensación de quemazón, ardor, picor, escozor o dolor crónico localizado en la boca, principalmente en la lengua, y que no se relaciona con alteraciones de la mucosa ni enfermedades locales o sistémicas que justifiquen su sintomatología. Su etiología es desconocida, y se ha relacionado con factores locales, sistémicos y psicológicos. Las prótesis dentarias pueden provocar y participar en la orodinia por defectos en su diseño, composición, ajuste y alergias a sus componentes.

Material y métodos: Estudio epidemiológico retrospectivo sobre los pacientes portadores de prótesis dentales valorados la Unidad de Dermatología del Hospital Universitario de Puerto Real por síndrome de la boca urente en los últimos 5 años y estudiados mediante pruebas epicutáneas. A estos pacientes se les realizaron Patch Test con la batería estándar del GEIDAC y la serie dental específica. Se utilizaron alérgenos de Chemotechnique® aplicados en Finn Chamber®.

Resultados: El grupo estaba formado por 20 pacientes (17 mujeres y 3 hombres) con una edad media de 51,45 años. Encontramos resultados positivos en las pruebas epicutáneas en el 70% (14) de los casos. Los alérgenos más frecuentes fueron sulfato de níquel y cloruro de paladio, seguidos de dicromato potásico, cloruro de cobalto y tiosulfato sódico. Encontramos 2 casos de sensibilización a metacrilatos.

Conclusiones: Es aconsejable la realización de pruebas epicutáneas en los pacientes portadores de prótesis dentales y diagnosticados de síndrome de la boca urente, con el fin de descartar una sensibilización alérgica responsable total o parcialmente de la clínica del paciente.

27. LESIONES PUSTULOSAS CUTÁNEAS ASOCIADAS A ARTRITIS-DIARREA

J.C. Armario Hita^a, M. Pico Valimaña^a, A. González Cabrerizo^a, A. Hens Pérez^b y F. Gómez Rodríguez^c

^aUnidad de Dermatología. UCG "Bloque Quirúrgico"; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cUCG Medicina Interna. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. España.

Introducción: Dentro de las reacciones vasculares neutrofílicas se incluyen una amplia variedad de procesos caracterizados por un daño vascular secundario a depósitos de inmunocomplejos o daño inducido por neutrófilos. Algunos de ellos pueden ser la manifestación de enfermedades sistémicas, como la enfermedad de Behçet, o cuadros reactivos a diversas enfermedades, como es el caso del eritema nodoso.

Caso clínico: Paciente mujer de 36 años, con antecedentes personales de fascitis plantar, esterilidad, síndrome ansioso-depresivo y reducción gástrica secundaria a obesidad mórbida realizada 14 meses antes. Acude a nuestra consulta por presentar desde hacía unos 12 meses lesiones papulosas y pápulo-pustulosas pruriginosas de pequeño tamaño y distribución difusa, algunas de ellas erosionadas, que cursan por brotes, y para las que había seguido tratamiento con hidroxicina y levocetiricina con nula respuesta clínica. Los brotes se asociaban con mal estado general, astenia, diarreas, artralgias y fiebre. Los estudios complementarios pusieron de manifiesto una anemia microcítica e hipocrómica, aumento de VSG y proteína C. El estudio dermatopatológico mostró infiltración mononuclear intra-dérmica no granulomatosa, con negatividad para CD30, ALK y la presencia de linfocitos CD45-, lo que era compatible con vasculitis linfocitaria compatible con pioderma gangrenoso. Con todos estos

datos se llegó al diagnóstico definitivo y la paciente fue consultada con medicina interna tras lo que se decidió tratamiento con suplemento dietético de calcio, hierro y multivitamina (ciclos de Vit A y Vit E trimestrales) y rifaximina oral. En la actualidad la paciente ha experimentado una mejoría relativa de su enfermedad y está pendiente de valoración de tratamiento quirúrgico.

Conclusiones: Presentamos un proceso pustuloso cutáneo poco frecuente. La presencia del dermatólogo en equipos multidisciplinares y una correcta correlación clínico-patológica permitirá el diagnóstico de sospecha de este tipo de enfermedades de forma precoz.

28. COMPLICACIONES EN PACIENTES CON HIPERSENSIBILIDAD AL NÍQUEL QUE SON PORTADORAS DE IMPLANTE GINECOLÓGICO CON ALEACIÓN DE NÍQUEL (ESSURE®)

A.M. Rodríguez Martín, L. Nieto Pascual, J. Ruano Ruíz, E. Casas de la Asunción, I.S. de la Corte Sánchez, R.J. Jiménez Puya, G.M. Garnacho Saucedo, A. Vélez García-Nieto y J.C. Moreno Giménez

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Objetivo: Conocer las complicaciones en pacientes con hipersensibilidad al níquel que son portadoras de un implante ginecológico con aleación de níquel, y describir los factores que pueden condicionar dicha hipersensibilidad en aquellas pacientes que precisaron la retirada del implante.

Metodología: Se trata de un estudio epidemiológico de carácter descriptivo, realizado en las consultas externas de dermatología y de ginecología. Se incluyeron pacientes portadoras de Essure®, con alergia al níquel probable o confirmada. Se realizó una encuesta autodirigida, adaptada a los objetivos del proyecto, y pruebas epicutáneas en las pacientes con alergia al níquel probable.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 35 pacientes con una edad media de 41,1 ± 5,7 años. El 82,4% tuvieron resultados positivos para el níquel en las pruebas epicutáneas, con reacciones positiva fuerte o extrema en un 21% a las 48 h y en un 63,4% a las 96 h. El tiempo medio desde la colocación del Essure fue de 44,9 ± 30,4 meses. Tres pacientes precisaron retirada del implante, un caso de prurigo, otro de urticaria-angioedema y un caso de dermatitis de contacto diseminada. Desde el punto de vista ginecológico sólo una paciente presentó un dolor pélvico desde la colocación del implante.

Conclusiones: En nuestro estudio solamente hubo tres casos que precisaron retirada del implante por complicaciones. La sensibilización al níquel podría ser un factor relativamente poco importante como causa fundamental de rechazo de los dispositivos pero podría ser un factor contribuyente. Por ello no se puede justificar la retirada del essure cuando las pruebas epicutáneas son positivas. A su vez la hipersensibilidad al níquel puede verse influida por diferentes factores, como son el hábito tabáquico, la dermatitis atópica así como el uso de bisutería-piercing u ortodoncia. Es difícil precisar si dichos factores están implicados en la aparición de complicaciones debido al pequeño tamaño muestral.

Palabras clave: Implante ginecológico. Níquel. Pruebas epicutáneas.

29. APLICACIÓN DE UN SEGUNDO CICLO DE TERAPIA FOTODINÁMICA EN EL TRATAMIENTO DEL CPNM CON RESPUESTA INICIAL INCOMPLETA: ¿UNA BUENA OPCIÓN?

M. Aguilar Bernier^a, L. Padilla España^a, J. del Boz González^a, R. Fúnez Liébana^b y M. de Troya Martín^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

Objetivos: Evaluar la eficacia, de un segundo ciclo de tratamiento con terapia fotodinámica con metilaminolevulinato en tumores de

bajo grado (carcinomas basocelulares superficiales y espinocelulares in situ) previamente tratados y en los que se detectó la existencia de respuesta incompleta. Determinar el grado de concordancia entre las características histológicas identificadas en las biopsias pre y post-tratamiento.

Metodología: Se analizaron un total de 35 tumores (20 carcinomas basocelulares y 15 carcinomas espinocelulares) en los que se constató recidiva histológica en el seguimiento. El tiempo de seguimiento de los pacientes fue fijado en dos años. En todos los casos se realizó una biopsia previa a cada ciclo de tratamiento.

Resultados: La mayor parte de las lesiones evidenciaron una falta de respuesta a un segundo ciclo de tratamiento (65% de los carcinomas basocelulares y 60% de los carcinomas espinocelulares). Hubo una falta de correlación de subtipos en más del 60% de los casos en los que se constató una ausencia de respuesta a un segundo ciclo de tratamiento.

Conclusiones: La baja tasa de respuesta observada en nuestra serie nos hace reconsiderar su utilidad como tratamiento de primera línea en aquellos casos en los que se constata una recidiva o una ausencia de respuesta inicial. Es probable que esta circunstancia se vea favorecida por la información limitada de la biopsia punch previa a la realización de este tipo de tratamientos.

30. PITIRIASIS VERSICOLOR ATRÓFICA

M. Silla Prósper, M. Perea Cejudo, J.J. Ríos Martín, F. Peral Rubio, A. Carrizosa Esquivel, A. Rodríguez Pichardo y F.M. Camacho Martínez

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: La pitiriasis versicolor es una micosis no invasiva de la capa córnea, producida por *Malassezia* spp. La variante atrófica es una forma atípica infrecuente de la que existen pocas publicaciones, que asocia atrofia cutánea.

Caso clínico: Varón de 61 años que asociaba lesiones típicas desca-mativas y discretamente pigmentadas a otras atróficas, lenticulares y menores de 1 cm de diámetro que se localizan en el tercio superior de la espalda. Fue tratado por su médico de cabecera con corticoides tópicos. Ante la sospecha clínica de pitiriasis versicolor atrófica, realizamos estudio anatomopatológico con tinción con H-E que confirmó la presencia de pseudohifas y esporas, por lo que iniciamos tratamiento con itraconazol 100 mg/12 horas durante 7 días, remitiendo el cuadro cutáneo.

Comentario: Aunque la patogenia de esta variante no es bien conocida, la hipótesis más creíble es que se deba a un fenómeno de hipersensibilidad retardada a antígenos de la *Malassezia*. No obstante, en aquellos casos en los que se emplean corticoides, se piensa que la infección fúngica podría reducir la función de barrera, aumentando la penetración del corticoide, provocando así la inhibición de la síntesis de colágeno y la reducción de la actividad mitótica de los queratinocitos. Es necesario diferenciarla de otras dermatosis que cursan con atrofia, como aneto-dermias, atrofodermia de Pasini y Pierini, morfeas, liquen escleroatrófico, liquen plano atrófico, parapsoriasis, micosis fungoide, sarcoidosis, etc. todas de peor pronóstico y con mala respuesta al tratamiento.

Bibliografía

- Mazuecos Blanca J, García Bravo B, Moreno Giménez JC, Sotillo I, Camacho F. Pitiriasis versicolor pseudoatrófica. *Med Cutan Iber Lat Am.* 1990;18:101-3.
- Gupta AK, Batra R, Bluhm R, Faergemann J. Pityriasis versicolor. *Dermatol Clin.* 2003;21: 413-29.
- Yang Y, Shin M, Haw C. Atrophying Pityriasis Versicolor: Is This a New Variant of Pityriasis Versicolor? *Ann Dermatol Vénéreol.* 2010;22:456-9.

31. MIASIS CUTÁNEA FORUNCULOIDE

C. Fernández Valdés Martín, S. Alcántara Luna, T. Ojeda Vila, M. Perea Cejudo y F.M. Martínez Camacho

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: Presentamos dos casos de miasis forunculoide que hemos observado en nuestro departamento en pacientes procedentes de Sudamérica.

Casos clínicos: Caso clínico 1: Varón de 14 años, originario del sudeste de Brasil, que consulto durante sus vacaciones en España, por un elemento nodular doloroso en brazo izquierdo de dos semanas de evolución con crecimiento progresivo a pesar de realizar tratamiento antibiótico. Exploración: Nódulo eritematoso de 2 cm de diámetro en superficie flexora del brazo izquierdo. Resto de la exploración física normal. Ante la sospecha clínica de miasis cutánea, se realiza su exéresis completa. Con la demostración del parásito se confirma el diagnóstico de miasis cutánea forunculoide. Caso clínico 2: Varón de 30 años, con residencia en Brasil. Actualmente en España de visita familiar, que consulta por lesión dolorosa en pierna izquierda de meses de evolución tras la picadura de un insecto que creció de forma paulatina; extrayendo parte del contenido, aplicando mupirocina tópica y administrando ivermectina dos comprimidos dosis única. Exploración: Nódulo eritematoso de 2 cm de diámetro máximo en tercio proximal de pierna izquierda. Con la sospecha clínica de miasis cutánea procedemos a su extirpación, observándose la larva y tejido de granulación con zonas necróticas perilesionales.

Comentario final: El término miasis consiste en la infestación de tejidos y órganos del hombre y animales por larvas de díptera¹, afectando por lo general a la piel. Las principales moscas responsables de la miasis cutánea son: *Cordylobia anthropophaga* (mosca tumbu) en África y *Dermatobia hominis* (mosca zumbadora) en Centro América y Sudamérica². Son más frecuentes en países tropicales. Las miasis pueden ser de 3 tipos: primarias, secundarias y accidentales. *Dermatobia hominis* es un parásito obligado en su fase larvaria que se alimenta exclusivamente de tejidos vivos. Existen cuatro formas clínicas: forunculoide, subcutánea con tumores ambulatorios, lineal rampante y cavitaria. El incremento progresivo en el número de personas que viajan a los países tropicales ha hecho que las enfermedades importadas adquieran una relevancia cada vez mayor, constituyendo una parte sustancial de los diagnósticos a los que se enfrenta la Dermatología.

Bibliografía

1. Moissant de Roman E, García ME, Quijada J, Simoes D, Marcial T. Miasis cutánea humana. Un caso clínico. 2004; 32:12-15.
2. Alkorta Gurrutxaga M, Beristain Rementaria X, Cilla Eguiluz G, Tuneu Valls A, Zubizarreta Salvador J. Miasis cutánea por *Cordylobia Anthropophaga*. *Rev Esp Salud Pública.* 2001;75: 23-30.

32. GRANULOMATOSIS OROFACIAL. RESPUESTA A USTEKINUMAB

A. Ojeda Martos, M.D. Fernández Ballesteros, D. Godoy Díaz, M. Lova Navarro y A. Sanz Trelles

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Introducción: La granulomatosis orofacial (GOF) es una enfermedad inflamatoria crónica de etiopatogenia desconocida, caracterizada por eritema, edema y empastamiento de tejidos blandos en la región orofacial. Anatomopatológicamente muestra un infiltrado linfoplasmocitario con formación de granulomas no caseificantes. Se precisa, asimismo, descartar la existencia de una enfermedad de Chron y sarcoidosis¹.

Caso clínico: Mujer de 54 años con antecedente de enfermedad de Lutenbacher (comunicación interauricular y estenosis mitral), portadora de prótesis mitral pendiente de sustitución, en tratamiento con Simtrom, digoxina, torasemida y bisoprolol. Consulta porque desde hacía tres años presentaba una placa eritematoedematosa empastada, de borde mal definido y localización perioral que lentamente se había ido extendiendo, pese a recibir tratamiento con minociclina 100 mgr/día durante 4 meses. Las biopsias efectuadas mostraron la existencia de un infiltrado denso linfoplasmocitario con formación de granulomas no caseificantes, que infiltra la capa muscular. Las pruebas complementarias restantes practicadas incluyeron: Hemograma, VSG, perfil bioquímico, complemento, C1 q inhibidor, ANA, ANCA, FR, PCR, ECA, glucosa 6 fosfato deshidrogenasa sin hallazgos. Mantoux y booster, serología de leishmania. Cultivo de micobacterias y hongos: Negativos. Rx y Tac de tórax: Ausencia de alteraciones en parénquima pulmonar, y de adenopatías hiliares o mediastínicas. Colonoscopia y anoscopia: Sin hallazgos. Pruebas epicutáneas con batería estándar, prótesis dentarias, dentífricos y alimentos negativas. TAC cervical: Edema de aritenoides y quiste de retención sublingual. Sucesivamente se administraron Sulfona oral 100 mgr/día, infiltraciones intralesionales de corticoides en tres ocasiones, y Prednisona 50 mgr/día pese a lo cual el cuadro continuó empeorando. En este momento consideramos la administración de algún anti TNF, pero el estado cardiovascular de la paciente lo desaconsejaba. Dado que las interleukinas 12 y 23 han sido recientemente implicadas en la enfermedad de Chron², y por analogía con la misma, nos decidimos por administrar Ustekinumab. Ante la ausencia de referencias bibliográficas, comenzamos por la pauta usada habitualmente en el psoriasis (45 mgr/días 1, 30 y cada 90 días). Con esta dosis obtuvimos una mejoría parcial, por lo que pasamos en un primer momento a acortar el intervalo a dos meses, y después a administrarlo en las dosis propuestas para la enfermedad de Chron³, 90 mgr cada dos meses, consiguiendo una importante mejoría.

Discusión: En la bibliografía consultada existe cierta controversia, pues algunos autores consideran que la GOF representa un espectro de enfermedades que abarcarían la queilitis granulomatosa de Miescher, el Síndrome de Merkelson-Rosenthal, y la enfermedad de Chron oral y perioral. Otros autores reservan esta denominación para casos como el nuestro, con una histología idéntica a la del Chron y la queilitis granulomatosa, pero que clínicamente no pueden ser catalogados como ninguno de estos, aceptando en cualquier caso que entre estas entidades hay cierto grado de superposición.

Conclusiones: Presentamos un caso de una rara entidad, la GOF, y discutimos su relación con la queilitis granulomatosa y la enfermedad de Chron. Se trata del primero del que tengamos constancia que ha sido tratado con ustekinumab. Aunque por la experiencia en un caso aislado no podemos establecer conclusiones generales, pensamos que el fármaco puede abrir una vía en el tratamiento de una enfermedad que carece de terapia eficaz para todos los casos. Además pensamos que la posible implicación de la interleukina 23 en la GOF merece ser objeto de estudio.

Bibliografía

1. Al Johani KA, Moles DR, Hodgson TA, et al. Orofacial granulomatosis: Clinical features and long-term outcome of therapy. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2010;62:611-20.
2. Neurath MF. IL-23, a master regulator in Chron disease. *Nat Med.* 2007;13:26-28.
3. Sandborn WJ, Feagan BG, Fedorak RN, et al. *Gastroenterology.* 2008;135:1130-41.

33. TRATAMIENTO DE PIODERMA GANGRENOSO RECALCITRANTE CON ANAKINRA

E. Casas de la Asunción^a, G. Garnacho Saucedo^a, M. Galán Gutiérrez^b, M. Romero Gómez^c, R. Salido Vallejo^d, J. Ruano Ruiz^a, A. Rodríguez Martín^a, S. de la Corte Sánchez^a y J.C. Moreno Giménez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España. ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Jaén. España. ^cServicio de Reumatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España. ^dServicio de Dermatología. Hospital Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba. España.

Caso clínico: Mujer de 30 años derivada desde el Servicio de Reumatología para valoración de lesiones ulcerosas en miembros inferiores que no se controlan.

Antecedentes: Estudiada desde los 17 años por Reumatología por artropatía seronegativa de rodillas y sacroilíacas; por Dermatología de su localidad de origen por las mismas lesiones con biopsia compatible con pioderma gangrenoso (PG).

Evolución: En consulta presentaba lesiones ulcerosas en miembros inferiores y lesiones supurativas en zona perineo-glútea. El diagnóstico fue de PG e hidrosadenitis supurativa. Ensayó tratamiento con fármacos tópicos (tacrolimus, corticosteroides de alta potencia) y sistémicos (antiTNF α , corticosteroides, bolos de corticosteroides intravenosos, ciclosporina y antibióticos) sin controlar la enfermedad cutánea ni articular de forma completa. Ante la persistencia de las lesiones inicia tratamiento con Anakinra consiguiendo la desaparición de la clínica.

Comentario: La producción de interleucina 1 (IL-1) es inducida en respuesta a estímulos inflamatorios y está implicada en procesos como la degradación del cartílago articular. Anakinra es una forma recombinante del antagonista del receptor de la IL-1 indicada en el tratamiento de artritis reumatoide resistente a FAMEs. Se ha comunicado su eficacia en PG y síndromes autoinflamatorios (niveles altos de IL-1 β), de los que PG forma parte.

Bibliografía

Brenner M, Ruzicka T, Plewig G, Thomas P, Herzer P. Targeted treatment of pyoderma gangrenosum in PAPA (pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum and acne) syndrome with the recombinant human interleukin-1 receptor antagonist anakinra. *Br J Dermatol.* 2009;161:1199-201.

34. LO QUE LA ARTEFACTA ESCONDE

M. Lova Navarro^a, M.D. Fernández Ballesteros^a, D.J. Godoy Díaz^a, A. Vera Casaño^a y R. Gómez Ríos^b

^aServicio de Dermatología; ^bUnidad de Psicología Clínica. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

Descripción del caso: Todo comienza cuando acude a nuestra consulta un varón de 15 años con lesiones redondeadas de distribución peculiar en la superficie anterior del tronco de dos días de evolución. Ante la sospecha de patomimia se deriva a la Unidad de Salud Mental Infantil, reconociendo en la cuarta sesión de psicoterapia que se ha causado las lesiones debido a una conducta de evitación de castigo por "malas notas", siendo diagnosticado de dermatitis artefacta. Un año más tarde es derivada desde urgencias a nuestro servicio una mujer de 12 años de origen armenio, con lesiones de un día de evolución en la zona anterior del tronco. La paciente está de vacaciones en Málaga con sus padres adoptivos italianos.

Exploración y pruebas complementarias: A la exploración se aprecian lesiones de morfología estrellada y coloración purpúrica que no ceden a la vitropresión. El número de plaquetas es normal y el estudio rutinario de coagulación no presenta alteraciones.

Juicio clínico: Dermatitis artefacta. Se deriva a la unidad de salud mental, confesando la autoría de las lesiones como forma de llamar la atención porque quiere volver a Italia para estar con sus amigos. Pero llama la atención que mediante una leve presión tangencial sobre la piel con los dedos pulgar e índice de ambas manos, surge en segundos una equimosis estrellada. Nos planteamos la posibilidad de la existencia de una enfermedad del tejido conectivo, enviándonos por sorpresa la psicóloga al mismo tiempo una foto de la paciente en la que aparece con la pierna detrás de la nuca.

Diagnóstico: Forma recesiva de Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) asociado a deficiencia de Tenascina-X (TNX).

Comentario Final: El SED asociado a deficiencia de TNX es un raro tipo de SED que se caracteriza por facilidad para la aparición de moratones ó equimosis, hiperextensibilidad cutánea e hipermovilidad articular de forma similar al SED clásico, pero con dos diferencias fundamentales, ausencia de cicatrices atróficas y herencia autosómica recesiva.

Bibliografía

Hendriks AG, Voermans NC, Schalkwijk J, Hamel BC, van Rossum MM. Well-defined clinical presentation of Ehlers-Danlos syndrome in patients with tenascin-Xdeficiency: a report of four cases. *Clin Dysmorphol.* 2012;21:15-8.

O'Connell M, Burrows NP, van Vlijmen-Willems MJ, Clark SM, Schalkwijk J. Tenascin-X deficiency and Ehlers-Danlos syndrome: a case report and review of the literature. *Br J Dermatol.* 2010;163:1340-5.

35. COLGAJO RETROAURICULAR EN ISLA PARA DEFECTOS DE ESPESOR TOTAL DE ANTEHÉLIX

R. Salido Vallejo^{a,b}, G. Garnacho Saucedo^b, S. de la Corte Sánchez^b, E. Casas de la Asunción^b, I. Sánchez Rodríguez^a, A.M. Rodríguez Martín^b, J. Ruano Ruiz^b y J.C. Moreno Giménez^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Descripción del caso: Varón de 51 años, sin antecedentes de interés, que acude a consulta por aparición y crecimiento lentamente progresivo de lesión tumoral ulcerada en pabellón auricular izquierdo. El paciente había sido intervenido previamente en otro centro en dicha localización de un carcinoma basocelular infiltrante en 2008 con afectación de los márgenes quirúrgicos de resección.

Exploración y pruebas complementarias: En la exploración se apreciaba una tumoración de bordes perlados, ampliamente ulcerada, y adherida a cartilago de antehélix y fosa triangular con telangiectasias bien enfocadas y nidos ovoides azul-gris en la dermatoscopia.

Juicio clínico: Carcinoma basocelular recidivado.

Diagnóstico: El paciente fue intervenido bajo anestesia local mediante cirugía controlada al microscopio diferida hasta obtener la negativización de los márgenes quirúrgicos en dos estadios. Se reconstruyó el defecto de espesor total mediante un colgajo retroauricular en isla basado en la arteria auricular posterior. Tras 4 meses desde la intervención el paciente presenta unos buenos resultados funcionales y estéticos sin evidenciarse signos de recidiva tumoral.

Comentario final: El colgajo retroauricular en isla o colgajo en puerta giratoria es una técnica reconstructiva descrita por primera vez por Masson en 1972, utilizada para grandes defectos de espesor total de la concha auricular. Posteriormente esta técnica ha sufrido variaciones para adaptarlo a defectos en otras localizaciones como el antehélix. Otras técnicas utilizadas en esta localización son el cierre por segunda intención (que supone un postoperatorio largo),

el injerto de espesor total (que presenta un riesgo elevado de necrosis y contracciones) y los colgajos complejos en varios tiempos como el colgajo posteroauricular mastoideo. Los buenos resultados funcionales y estéticos del colgajo retroauricular en isla, así como la seguridad de su pedículo vascular y la posibilidad de reconstrucción de defectos de espesor total en un solo tiempo confiere a este colgajo una gran importancia en la cirugía dermatológica del pabellón auricular.

Bibliografía

Russo de la Torre F. Retroauricular revolving door island flap. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:737-8.

Papadopoulos ON, Karypidis DK, Chrisostomidis CI, Konofaos PP, Frangoulis MB. One-stage reconstruction of the antihelix and concha using postauricular island flap. *Clin Exp Dermatol.* 2008;33:647-50.

Adler N, Ad-El D, Azaria R. Reconstruction of nonhelical auricular defects with local flaps. *Dermatol Surg.* 2008;34:501-7.

36. LESIONES PSORIASIFORMES SINCRÓNICAS EN ÁREA PERIBUCAL Y PÉLVICA

D.J. Godoy Díaz^a, M. Lova Navarro^a, M. Fernández Ballesteros^a, A. Ojeda Martos^a, A. Vera Casaño^a y A. Sanz Trelles^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Descripción del caso: Varón de 78 años que acude derivado a nuestra consulta por su médico de atención primaria, por lesiones psoriasisiformes de aparición sincrónica a nivel peribucal y área pélvica de 6 meses de evolución, acompañado de un proceso diarreico crónico con cultivo de heces negativo.

Exploración y pruebas complementarias: A la exploración destacan placas eritematodescamativas de borde bien definido y distribución simétrica a nivel peribucal, así como mimas lesiones y otras erosivas en cara interna de ambos muslos y glúteos. Se realizó una biopsia cutánea que fue informado de psoriasis.

Juicio clínico: Psoriasis. Al mismo tiempo, al carecer de antecedentes de psoriasis, la distribución de las lesiones y el cuadro diarreico acompañante, sospechamos un cuadro de hipozinquemia adquirida, solicitando niveles de fosfatasa alcalina y zinc, resultando ambos disminuidos. El paciente no respondía a tratamiento tóxico con betametasona y calcipotriol, presentando posteriormente una mejoría muy significativa tras terapia con sulfato de zinc.

Diagnóstico: Hipozinquemia adquirida secundaria a síndrome malabsortivo.

Comentario final: Cuando la hipozinquemia es leve (40-60 µg/dl), las manifestaciones clínicas son más sutiles, por lo que el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. La determinación de los niveles de zinc en plasma es diagnóstica.

Períodos prolongados de hipozinquemia leve dan lugar a que la necrosis epidérmica sea mínima o esté ausente, por lo que este cuadro se hace tanto clínica como anatomopatológicamente indistinguible de la psoriasis.

Bibliografía

Piyush Kumar MD, Niharika Ranjan Lal MBBS, Ashim Kumar M, Avijit Mondal MD, Ramesh C Gharami MD, Arunasis Maiti MD. Zinc and skin: A brief summary. *Dermatology Online Journal.* 2012;18:1.

Graves K, Kestenbaum T, Kalivas J. Hereditary acrodermatitis enterophatica in an adult. *Arch Dermatol.* 1980;116:562-4.

37. PÁPULAS ERITEMATOSAS AXILARES Y PERIAREOLARES PERSISTENTES

M.L. Porriño Bustamante, A. Almodóvar Real, M.J. Espiñeira Carmona, J. Aneiros Fernández, M.C. Dulanto Campos y R. Naranjo Sintés

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

Descripción del caso: Varón de 75 años que consultó por erupción cutánea en axilas y regiones periareolares de unos dos años de evolución, con discreto prurito.

Exploración: Pápulas, tendentes a confluír y formar pequeñas placas a nivel de ambas regiones axilares, cara proximal interna de brazos y alrededor de los pezones. En brazos y en región periareolar algunas eran discretamente purpúricas; mientras que en axilas eran color carne o levemente eritematosas, y se agrupaban con disposición lineal.

Pruebas complementarias: Biopsia punch de placa axilar, con informe de dermatitis perivascular superficial con cambios epidérmicos psoriasiformes, mientras que el estudio inmunohistoquímico evidenció una población linfoide policlonal constituida por linfocitos T (CD4+ y CD8+) y menos proporción de linfocitos B (CD20+), y escasos histiocitos (CD68+). El paciente no acudió a su cita de revisión; volvió un año después, y se repitió la biopsia punch, que fue diagnóstica. El estudio inmunohistoquímico evidenció una población clonal de linfocitos CD4 de pequeño y mediano tamaño, sin evidencia de epidermotropismo; y mediante PCR se demostró reordenamiento clonal para el gen TCR gamma.

Diagnóstico: Linfoma T periférico CD4+ de células de pequeño y mediano tamaño (OMS, 2008).

Comentario: Se trata de una entidad rara, pues estos linfomas suponen un 2% del total de linfomas cutáneos primarios. Suelen presentarse como placas o tumores solitarios, generalmente en cara, cuello o tronco proximal, y con frecuencia son asintomáticos. El pronóstico de estos linfomas es favorable, sobre todo en lesiones aisladas. En caso de lesiones solitarias, suele recurrirse a la escisión quirúrgica o radioterapia local, y se recomienda un control estrecho.

Bibliografía

- Baum CL, Link BK, Neppalli VT, Swick BL, Liu V. Reappraisal of the provisional entity primary cutaneous CD4+ small/medium pleomorphic T-cell lymphoma: a series of 10 adult and pediatric patients and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:739-48.
- Grogg KL, Jung S, Erickson LA, McClure RF, Dogan A. Primary cutaneous CD4-positive small/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma: a clonal T-cell lymphoproliferative disorder with indolent behavior. *Mod Pathol.* 2008;21:708-15.
- Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood.* 2005;105:3768-85.
- Kempf W, Sander CA. Classification of cutaneous lymphomas-an update. *Histopathology.* 2010;56:57-70.

38. XANTOMAS ERUPTIVOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M.L. Martínez Barranca, J.M. Rojo García, E. Romero Sillero, G. Osorio Gómez, A. Pérez Gil, C. Begines Cabeza y J. Escudero Ordóñez

U.G.C. de Dermatología. Hospital Ntra. Sra. de Valme. Sevilla. España.

Introducción: Los xantomas eruptivos son expresión de manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas, específicamente de

hiperlipoproteinemias, entre ellas, la hipertrigliceridemia. Poco frecuentes, aparecen en brotes, se manifiestan por pápulas amarillentas localizadas en nalgas, abdomen, dorso y extremidades y son generalmente asintomáticas. Afectan a adultos, 4 veces más frecuente en el sexo femenino y se asocia a un defecto genético de la lipoprotein-lipasa (LPL) y a un trastorno del metabolismo lipídico.

Casos clínicos: Se presentan 2 pacientes con xantomas eruptivos en distintas localizaciones y se realiza seguimiento, estudios y observación de características comunes así como sus posibilidades terapéuticas.

Conclusión: Esta enfermedad debe hacernos sospechar una dislipidemia severa, confirmándola con examen de laboratorio que pondrán de manifiesto una elevación significativa de los triglicéridos y frecuentemente hiperglucemia en sangre. Pudiendo desencadenar una pancreatitis necrohemorrágica, atribuida a la hipertrigliceridemia, si no se trata a tiempo. Consideramos de interés esta patología, ya que es poco frecuente.

Bibliografía

- Jorda E. Xantomas eruptivos en el debut de diabetes mellitus. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:419-27.
- Loeckermann S, Braun-Falco M. Eruptive xanthomas in association with metabolic syndrome. *Clin Exp Dermatol.* 2010;35:565-6.
- Gámez Pérez L, Reig Macías I, Gutiérrez Paredes E, Monteagudo Castro C, Jordá Cuevas E. Xantomas eruptivos. Causas, diagnóstico y tratamiento. *Piel.* 2011;26:505-7.

39. ¿QUÉ HAY EN LA LATA?

J.M. Rojo García^a, S. García Moreno^b, M.L. Martínez Barranca^a, E. Romero Sillero^a, G. Osorio Gómez^a, A. Pérez Gil^a, C. Begines Cabeza^a y J. Escudero Ordóñez^a

^aU.G.C. de Dermatología; ^bServicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Ntra. Sra. de Valme. Sevilla. España.

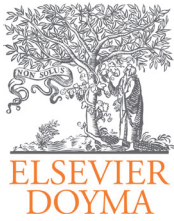
Introducción: Las aftas bucales suelen aparecer por primera vez durante la infancia. Si se desarrollan en la edad adulta, deberemos pensar en posibles causas desencadenantes y factores relacionados con el sistema nervioso, endocrino y/o inmune, que juegan un importante papel en el desarrollo de ciertas patologías cutáneas. No hay un consenso claro sobre lo que constituyen las aftas, que ocupan el 4,5% de nuestras consultas al año.

Caso clínico: Hombre de 30 años con aftas dolorosas refractarias a tratamiento y cuyo único antecedente de interés era un cuadro de malestar general y vómitos de corta evolución tras ingesta de cerveza directamente de la lata una semana antes de la aparición de las aftas. La biopsia mostró ausencia de células neoplásicas y un exudado inflamatorio intenso con neutrófilos y detritus necróticos. Tras un segundo cultivo se aisló la especie *Actinomyces*.

Conclusión: En nuestra experiencia observamos la existencia de determinados hábitos y costumbres que son responsables del devenir de este cuadro en el adulto. La resolución se produjo con el tratamiento conveniente y la suspensión del hábito, lo que nos lleva a concluir en la necesidad de aconsejar a nuestros pacientes con medidas higiénico-dietéticas concretas, sin las cuales determinadas dolencias no tendrían una resolución favorable. Su conocimiento debe permitir al dermatólogo ver más allá y pedir estudios complementarios que no forman parte de nuestra práctica diaria.

Bibliografía

- Scully C, Laskaris G. Mucocutaneous disorders. *Periodontol* 2000. 1998;Sn:0906-6713.
- Alomar A, Abelló P, Traserra J. Patología inflamatoria e infecciosa de la mucosa oral. *Otorrinolaringología.* Doyma S.A. Barcelona. 1992. p. 432-6.



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN ASTUR-CÁNTABRO-CASTELLANO-LEONESA DE LA AEDV

LXVII Reunión de la Sección Astur-Cántabro-Castellano-Leonesa de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Gijón, 13 de abril de 2013

Resúmenes de comunicaciones

1. NÓDULOS ERITEMATOVIOLACÉOS ACRALES

A.J. García Malinis, G.H. Martín Martín, A. Santamarina Albertos, R. Muñoz Martínez, D. Prades Almolda, C. de Hoyos Alonso, H. Aragonés Fraile y A. Miranda Romero

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: La Perniosis son lesiones cutáneas inflamatorias que se asocia con la exposición al frío, afectándose preferentemente zonas acrales. En determinadas situaciones, estos cuadros de Perniosis pueden imitar o ser la primera manifestación de una enfermedad sistémica subyacente como por ejemplo: LES y otras conectivopatías, Síndrome antifosfolípido, infecciones (VIH, hepatitis), vasculitis, enfermedades hematológicas,... de ahí la necesidad e importancia de realizar una buena historia clínica y diagnóstico diferencial, con el fin de llegar a un diagnóstico final correcto.

Caso clínico: Mujer de 28 años de edad que acude a urgencias de dermatología por lesiones cutáneas en zonas acrales de más de dos meses de evolución. La paciente refiere que su médico de atención primaria le diagnosticó de Perniosis, pautándole Nifedipino, sin mejoría y con aparición progresiva de nuevas lesiones. A la exploración física, se visualiza nódulos eritematovioláceos en dedos de manos y pies y en ambos talones. A la palpación son dolorosos. Se realiza biopsia de la lesión más reciente y analítica completa de sangre con bioquímica, hemograma, coagulación, inmunología y serología. En la citología sanguínea aparecen blastos, por lo que se decide ingreso por parte del Servicio de Hematología. Estando ingresada la paciente debuta con una leucemia aguda mieloblástica (M4).

Discusión: La leucemia cutis es una manifestación extramedular de la leucemia, que puede preceder, ser concomitante o aparecer posteriormente a su debut. Clínicamente presenta un amplio rango de manifestaciones cutáneas, específicas y no específicas. La forma Perniosis-like, como la que presenta nuestra paciente es un cuadro poco frecuente de aparición en una leucemia; sin embargo, hay que tenerla en cuenta

dentro del diagnóstico diferencial de aquellas perniosis, de presentación atípica, dolorosas o refractarias a tratamiento.

2. HIPÓTESIS EN EL TRATAMIENTO DEL SARCOMA DE KAPOSI CLÁSICO

C. Meseguer Yebra, M.E. Cardeñoso Álvarez, M.T. Bordel Gómez, I. Zafra Cobo, E.L. Garabito Solovera y J. Sánchez Estella

Complejo Asistencial de Zamora. España.

El sarcoma de Kaposi clásico (SKC) es una neoplasia angioproliferativa de bajo grado de malignidad que afecta predominantemente a las extremidades inferiores de varones de edad avanzada. Debido a su comportamiento indolente la mayoría de los casos de afectación exclusivamente cutánea con lesiones estables y asintomáticas no se trata. Sin embargo, existen lesiones de rápido crecimiento, con tendencia a la ulceración y al sangrado que ocasionan una morbilidad no desdeñable. Para este tipo de lesiones existen tratamientos, la mayoría de ellos cruentos o costosos, que se demuestran eficaces en el control de la enfermedad local y que consisten principalmente en: la crioterapia, la radioterapia, la electrocoagulación, la exéresis quirúrgica, la vincristina o la bleomicina intralesionales, el INF- α subcutáneo, el imiquimod en crema y la alitretinoína en gel.d. Basándonos en algunas similitudes moleculares en la angiogénesis del SKC y de los hemangiomas infantiles, nuestra hipótesis es que al igual que ocurre en estos últimos, el tratamiento con beta-bloqueantes pueda ser una herramienta terapéutica en el SKC.

3. MELANOMA NODULAR POLIPOIDE EN MUJER JOVEN: SEGUIMIENTO A 5 AÑOS CON GESTACIÓN NORMAL

C. Maldonado Seral^a, L. González Lara^a, B. Vivanco Allende^b, L. Palacios García^a, B. García García^a, P. Coto Segura^a, F. Vázquez López^a y N. Pérez Oliva^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. España.

Introducción: El melanoma nodular polipoide es un subtipo de melanoma nodular definido por su morfología exofítica. Debido a sus

particulares características clínicas se puede confundir con otras lesiones excrecentes como granulomas piogénicos, queratoacantomas, carcinomas espinocelulares y carcinomas basocelulares nodulares.

Caso clínico: Mujer de 22 años sin antecedentes de interés que acudió para valoración de una lesión pigmentada congénita en parte alta de espalda sobre la que había crecido una tumoración hacia varios meses. A la exploración se apreciaba una tumoración excrecente, polipoide, rojizo-violácea, bien delimitada, de 2 cm de diámetro con una base pediculada de 1 cm, rodeada de piel normal, no infiltrada. La biopsia cutánea mostró un melanoma nodular ulcerado con 10 mm de Breslow. Se realizó ampliación de márgenes más biopsia de ganglio centinela que fueron negativos así como el estudio de extensión. Tras 5 años de seguimiento no ha presentado signos de progresión local ni sistémica incluyendo una gestación y parto a término sin incidencias.

Discusión: El melanoma nodular es el segundo subtipo de melanoma en orden de frecuencia (15-30% de melanomas). La localización más frecuente es el tronco. Se caracteriza por su rápida evolución, con una fase de crecimiento vertical que surge en varias semanas o meses, lo que condiciona espesor de Breslow e índice mitótico elevados. Presentamos este caso en primer lugar por la buena evolución, sin signos de progresión tumoral tras 5 años de seguimiento a pesar de un índice de Breslow elevado (10 mm) y ulceración; aportamos imágenes dermoscópicas de 5 años de seguimiento y, en segundo lugar, recordamos la controversia respecto del efecto de la gestación sobre la evolución clínica del melanoma, remarcando que la bibliografía demuestra que el embarazo no tiene influencia en la supervivencia global de estas pacientes.

4. PÁPULAS Y PLACAS PRURIGINOSAS PERSISTENTES. UNA MANIFESTACIÓN CUTÁNEA MUY CARACTERÍSTICA PERO POCO CONOCIDA DE LA ENFERMEDAD DE STILL

C. Álvarez Cuesta^a, L. Palacio^a, S. Mallo^a, E. Rodríguez^a, C. Suárez^a, E. Godoy^a, J.A. Varela^a, A. Marquet^a, C. Fernández^a, Y. Hidalgo^a, P. Gonzalvo^b, C. Pérez^c, L. Trapiella^d y J. Sánchez del Río^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Pediatría; ^dServicio de Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

Introducción: La enfermedad de Still es una enfermedad inflamatoria sistémica idiopática que tiene una gran variedad de manifestaciones clínicas. Actualmente la enfermedad de Still del adulto y la forma sistémica de la artritis idiopática juvenil (enfermedad de Still juvenil) se consideran una misma entidad. A pesar de la existencia de unos criterios para su diagnóstico, en muchas ocasiones éste es difícil y debe hacerse por exclusión. Su manifestación cutánea más frecuente y que forma parte de los criterios diagnósticos clásicos es el exantema evanescente, habitualmente asintomático y que suele coincidir con los picos febriles. Sin embargo pueden aparecer otras lesiones cutáneas menos típicas pero que son muy características y que tienen un gran valor para el diagnóstico de esta enfermedad.

Casos clínicos: Presentamos dos casos, uno de una niña de 11 años y otro de una mujer adulta de 42 años, en los que, junto con otras manifestaciones clínicas y alteraciones analíticas, la aparición de unas lesiones cutáneas persistentes y pruriginosas fueron claves en el diagnóstico de la enfermedad de Still. En ambos casos la evolución clínica fue desfavorable y desarrollaron un síndrome hemofagocítico secundario.

Discusión: Describimos los hallazgos clínicos e histopatológicos característicos de las denominadas pápulas y placas pruriginosas y

persistentes de la enfermedad de Still. Destacamos el valor que tiene su identificación tanto en el diagnóstico de esta entidad como probablemente en la predicción de un pronóstico más desfavorable de la misma.

5. LESIONES AMPOLLOSAS EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA

C. de Hoyos, D. Prades, G. Martín, A.J. García, R. Muñoz, A. Santamarina, H. Aragonese y A. Miranda

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: Los pacientes en tratamiento con quimioterapia pueden presentar una amplia variedad de erupciones cutáneas. Algunas de estas lesiones están relacionadas con el efecto citotóxico directo de las drogas, en otras ocasiones se deben a reacciones de hipersensibilidad a las compuestos quimioterápicos y otras veces son debidas a la idiosincrasia del paciente.

Caso clínico: Paciente de 67 años con antecedentes de asma, y Carcinoma de mama extirpado, que había iniciado tratamiento con 5-Fluoracilo, Ciclofosfamida y Epirubicina 10 días antes del inicio del cuadro clínico. Ingresó por fiebre de 38,5 °C de dos días de evolución, debilidad y aparición de lesiones cutáneas. La paciente presenta neutropenia y en la exploración física, escasas lesiones de tipo ampollas sobre base eritematosa y contenido serohemorrágico, dolorosas, localizadas de forma dispersa en el abdomen. Se realiza biopsia por sospecha de reacción medicamentosa por quimioterapia, y se pauta tratamiento sintomático. El diagnóstico definitivo es de Hidradenitis Neutrofílica Ecrina (HNE).

Discusión: La HNE es una entidad poco frecuente, descrita como una dermatosis inflamatoria autolimitada, más frecuente en pacientes oncológicos tratados con quimioterapia y sobre todo aquellos en tratamiento por neoplasias hematológicas, aunque también se han dado casos en pacientes sanos y niños. La clínica es variada, sin lesión típica, por lo que el diagnóstico definitivo se apoya en los hallazgos anatomopatológicos, caracterizados por un infiltrado neutrofílico periglandular que llega a infiltrar el epitelio de las glándulas. Hay que tener en cuenta que debido a su clínica poco específica, se deben valorar otros diagnósticos, como el Eritema multiforme por sus lesiones ampollas, el eritema fijo medicamentoso, que cursa con lesiones eritematosas en ocasiones ampollas pero con una aparición más precoz tras recibir el fármaco, la leucemia cutis, que cursa con máculas-placas violáceas en pacientes con pancitopenia, y también hay que realizar un diagnóstico diferencial con el Síndrome de Sweet.

6. MUCINOSIS PAPULOSA CON REGRESIÓN ESPONTÁNEA

D. González Fernández, B. Vivanco Allende, N. Eiris Salvado y N. Pérez Oliva

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción: La mucinosis papulosa forma parte de las mucinosis cutáneas idiopáticas. Actualmente se distinguen dos formas clínicas: una generalizada, esclerodermiforme, con afectación sistémica y una localizada que incluye 5 subtipos: a) forma papulosa discreta, b) mucinosis papulosa acral persistente, c) mucinosis papulosa autorresolutiva con variantes juvenil y en edad adulta, d) mucinosis papulosa de la infancia y e) mucinosis nodular.

Caso clínico: Varón de 50 años con hepatitis C genotipo 1a sin otros antecedentes de interés. En Junio de 2011 comienza a realizar terapia antiviral con interferón $\alpha 2a$ (IFN) más ribavirina, negativizándose la carga viral. A los 6 meses comienzan a aparecer lesiones papulosas, múltiples, hemisféricas, de consistencia firme, de superficie lisa e idéntica coloración a la de la piel circundante dispersas a nivel de hombros parte alta de la espalda y raíz de miembros. Se

solicitó un hemograma, una bioquímica sanguínea, incluyendo TSH, ANAs y proteinograma, que fueron normales y se realizó biopsia cutánea que puso de manifiesto una epidermis sin alteraciones y un extenso depósito en dermis e hipodermis de un material mucinoso. En su interior aparecen capilares y fibroblastos. En el transcurso de la realización de estas pruebas complementarias el paciente finalizó el tratamiento con IFN. Cuando acudió a nuestra revisión, y pese a no haber instaurado ningún tratamiento las lesiones habían regresado completamente sin dejar cicatriz.

Conclusiones: Presentamos el caso clínico de un varón con mucinosis papulosa localizada autorresolutiva de edad adulta. Hasta hoy sólo hay recogidos en la literatura 8 casos similares a este. La secuencia clínica temporal hace que no podamos descartar una posible relación etiológica entre el IFN y el cuadro descrito.

7. PROTOTECOSIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Prades, C. de Hoyos, A.J. García, G. Martín, A. Santamarina, R. Muñoz, C. Sanz y A. Miranda

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Introducción: La prototecosis es la infección por microorganismos del género *Prototheca*, una alga microscópica unicelular aclorofílica, no fotosintética. Está distribuida mundialmente y es un microorganismo habitual en el suelo, ríos, lagos y agua estancada. Mientras la prototecosis en perros y ganado bovino es común, la infección en humanos es muy poco habitual, siendo la mayoría de los casos causados por *Prototheca wickerhamii*.

Caso clínico: Varón de 67 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de fibrilación auricular permanente y tendinopatía no insercional degenerativa de Aquiles derecho que acudió por lesiones cutáneas dolorosas en la zona adyacente a dicho tendón de 5 meses de evolución. A la exploración física, presentaba nódulos eritematovioláceos de 2-3 cm de diámetro dolorosos a la palpación. Refirió la administración previa de PRP (*platelet-rich plasma*) en el tendón de Aquiles por parte del Servicio de Traumatología como paso previo al tratamiento quirúrgico. No presentaba fiebre ni síntomas constitucionales. Se realizó estudio histopatológico y microbiológico de una de las lesiones, siendo compatible con infección cutánea profunda por microorganismos del género *Prototheca*.

Discusión: La infección por *Prototheca* spp. es rara, más frecuente en pacientes inmunocomprometidos. Su evolución es crónica y la afectación cutánea es común y de difícil tratamiento. Los mecanismos patogénicos son desconocidos, pero se sospecha de su transmisión por contacto directo con agua y tierra contaminada o por inoculación traumática de material contaminado. El tratamiento no está bien definido, aunque se han utilizado tanto antifúngicos poliénicos y azoles como tetraciclinas con resultados dispares. El diagnóstico diferencial se plantea principalmente con infecciones del tejido subcutáneo y paniculitis.

8. ALTERACIÓN EN LA SECRECIÓN DE LOS CUERPOS LAMELARES EN TRES ICTIOSIS HEREDITARIAS. POSIBLE IMPLICACIÓN EN LAS INFECCIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS

E. Godoy Gijón^a, A. Chan^b, A. Nuño González^b, E. Rodríguez Díaz^a, D. Crumrine^b, M. Hupe², E. Mathes^b, P. Fleckman^c, M.L. Williams^b y P.M. Elias^b

^aServicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

^bDepartment of Dermatology. University of California San Francisco. ^cDivision of Dermatology. University of Washington. USA.

Introducción: Las infecciones secundarias son una complicación frecuente en las ictiosis hereditarias, pero la base para esta susceptibilidad no se encuentra claramente identificada. Los péptidos

antimicrobianos (AMPs) se han identificado como un elemento clave en la defensa de la barrera cutánea frente a las infecciones. Dos AMPs claves en la función barrera, LL-37 y hBD, son secretados al estrato córneo a través de los cuerpos lamelares. El presente estudio tiene como objeto validar la hipótesis de que posibles alteraciones en la secreción de dichos péptidos por parte de los cuerpos lamelares, condicionan una mayor susceptibilidad a las infecciones secundarias en pacientes con ictiosis hereditarias.

Material y métodos: Se estudiaron muestras tisulares de biopsias cutáneas de pacientes con síndrome de Netherton, ictiosis arlequín e hiperqueratosis epidermolítica, tres ictiosis hereditarias no relacionadas en su etiopatogenia pero con una mayor susceptibilidad a las infecciones secundarias. Se valoró mediante microscopía electrónica la lipasa ácida, como marcador de contenido de los cuerpos lamelares. Se realizaron estudios inmunohistoquímicos en muestras parafinadas para valorar el péptido LL-37.

Conclusiones: Las alteraciones objetivadas en la secreción de los cuerpos lamelares, así como la expresión alterada de LL-37, apoyan la hipótesis de una alteración en los AMPs en los pacientes con estos tres tipos de ictiosis y la posible implicación en su mayor tasa de infecciones.

9. PENFIGOIDE DE MUCOSAS

F. Valdés, D. González, B. Vivanco, J. Castro y N. Pérez

Hospital Universitario Central. Oviedo. España.

Introducción: El Penfigoide de mucosas (PM) es una enfermedad ampollosa autoinmune subepidérmica, de curso crónico y progresivo, que afecta predominantemente mucosas. Su baja incidencia hace que su diagnóstico y tratamiento presente un reto en la práctica clínica.

Caso clínico: Paciente de 62 años, que acude a nuestro servicio para valoración de lesiones eritemato-costrosas en cuello y cuero cabelludo, que se asocian a erosiones y vesículas en paladar, gingivitis intensa y dificultad para la deglución. Entre los antecedentes destacaba valoración en los servicios de oftalmología y medicina interna por cuadro de un año evolución de inflamación conjuntival y lesiones en mucosa anal. Se realizaron análisis de laboratorio dentro de la normalidad, serología autoanticuerpos BP180 y BP230, estudio histológico y tinción inmunohistoquímica para colágeno IV compatible con PM. Tras tratamiento con micofenolato de mofetilo y prednisona, se logra control de su enfermedad.

Discusión: Dado el distinto grado de afectación clínica del PM, así como las numerosas enfermedades con clínica similar, resulta difícil realizar un diagnóstico de certeza. No siempre es posible disponer de las pruebas óptimas para confirmar el diagnóstico, debiéndonos guiar por la clínica y los exámenes disponibles. El tratamiento dependerá de la afectación clínica y una vez instaurado se debe vigilar respuesta y aparición de efectos adversos.

Conclusiones: Dada la baja incidencia del PM se hace necesario compartir las experiencias entre los profesionales. El compromiso de múltiples mucosas hace necesario el manejo multidisciplinario en estos pacientes.

10. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR FRAGANCIAS

H.A. Cocunubo, I. Ruiz González, L.M. Valladares Narganes, M.M. Otero Rivas, M.G. Pérez Paredes, P. Sánchez Sambucety, M.S. Delgado Vicente y M.A. Rodríguez

Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: Las fragancias son la segunda causa de dermatitis alérgica de contacto en nuestro entorno, los perfumes no sólo están presentes en los productos cosméticos, también se encuentran en los productos de limpieza del hogar, alimentos, medicamentos etc.

Las localizaciones más frecuentes del eczema de contacto alérgico son: las manos, la cara y el cuello.

Caso clínico: Exponemos varios casos con diferentes presentaciones clínicas de eczema alérgico de contacto a fragancias, en la mayoría de los pacientes se afectaron las manos y en otros casos las lesiones se localizaron en tórax y extremidades. El diagnóstico se obtuvo a través de la historia clínica y confirmándose mediante la realización de pruebas epicutáneas con batería estándar y posteriormente con batería específica.

Discusión y conclusiones: Desde que la legislaciones Europea y Española obligan a etiquetar en los diferentes productos cosméticos los alérgenos más frecuentes, cada día cobra más importancia el poder diagnosticar específicamente el tipo de fragancia al cual se ha sensibilizado el paciente, de manera que éste pueda evitarla y así solucionar su enfermedad.

11. PIODERMA GANGRENOSO GRANULOMATOSO SUPERFICIAL

I. Andrés, C. Santos, T. Ramírez, S. Blanco, C. Jorge, J.M. Mir y E. Fernández

Complejo Asistencial de Salamanca. España.

Introducción: El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica, con 5 variedades: Ulcerativa, pustular, ampollosa, vegetante y granulomatosa superficial. La variante granulomatosa superficial es una entidad poco frecuente, con un curso más benigno, histología característica y manejo terapéutico menos agresivo.

Caso clínico: Paciente de 78 años, en remisión completa de un carcinoma colorrectal, que acude a consulta por dos lesiones erosivas, confluentes, en dorso de mano izquierda, de dos meses de evolución, con borde sobrelevado gris-violáceo de 6 y 3 cm de diámetro. Así mismo presenta pústulas múltiples foliculares de base eritematosa e infiltrada, que ocupan la práctica totalidad del cuero cabelludo. Con la sospecha de PG en dorso de mano izquierda y foliculitis de cuero cabelludo se biopsian ambas lesiones. Los cultivos son negativos y la analítica sin interés. La anatomía patológica con una dermatitis mixta con componente neutrofílico intradérmico en transición a dermatitis granulomatosa no necrotizante confirma un PG granulomatosa superficial y una infundibulitis neutrofílica con pustulación incipiente. Se trata con doxiciclina y curas tópicas, con rápida mejoría.

Discusión: Nos encontramos frente a una variedad de PG con pronóstico excelente, que no suele requerir tratamiento con inmunosupresores sistémicos y que, al contrario de los otros tipos, no se relaciona con enfermedad maligna subyacente. El tratamiento específico consiste en tetraciclinas y curas tópicas con corticoide o tacrólimus tópico. ¿Nos encontramos frente a dos procesos concomitantes? Un PG granulomatosa superficial y una foliculitis sin más, o se trata de dos espectros de una única dermatosis neutrofílica, PG pustular y granulomatosa superficial.

12. LESIONES CUTÁNEAS POR LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULA GRANDE SISTÉMICO

I. Palacios, C. Román, J.C. Santos Durán, L. Arango, A. Santos Briz, T. Ramírez y E. Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción: El Linfoma B Difuso de Célula Grande (LBDCG) es un linfoma B agresivo con múltiples manifestaciones clínicas, histológicas y genéticas. Se ha asociado con el virus de Epstein-Barr y el virus Herpes tipo 8. El 75% de los casos presentan enfermedad generalizada. Cuando afecta a la piel lo suele hacer en forma de placas infiltradas y nódulos.

Caso clínico: Mujer de 85 años con lesiones de 10 días de evolución tipo Eritema Anular Centrífugo (EAC), con adenopatías axilares e inguinales, aumento de LDH, y sin síntomas B. Fue diagnosticada 16 meses antes de Linfoma Folicular en parótidia, grado 1 Estadío IV-X-A, en abstención terapéutica. El estudio dermatopatológico mostró una infiltración por células B, con pico monoclonal similar al del linfoma previo. El inmunofenotipo era CD20+, CD10+, CD22+, MUM 1+, Bcl2+, Bcl6-, EBER-, con Ki67 90%. En TC se objetivaron múltiples adenopatías, nódulos pulmonares y gran masa mesentérica. Se diagnosticó de LBDCG sistémico y comenzó tratamiento con R-CHOP, con remisión completa de las lesiones. A los dos meses presentó recidiva con placas clínicamente compatibles con EAC, que no respondieron a quimioterapia R-GEMOX. Falleció a los 6 meses del diagnóstico.

Discusión: El EAC se asocia, entre otros, a neoplasias sólidas malignas y procesos linfoproliferativos, considerándose un cuadro para-neoplásico. La paciente presentaba una infiltración cutánea específica por LBDCG simulando clínicamente un EAC, lo que es excepcional. Hemos encontrado un caso similar de Linfoma B Difuso Primario Cutáneo de Células Grandes Tipo Pierna, en el que coexistían lesiones específicas nodulares junto a otras de tipo EAC, que los autores describen como "en guirnalda".

13. VASCULOPATÍA TROMBÓTICA

L.C. Arango, M.T. Alonso, T. Usero, R. Perelló, M. González, A. Romo y E. Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción: La vasculopatía trombótica es un hallazgo histológico que puede encontrarse en diversos cuadros. Asimismo, las lesiones que aparecen en la vasculopatía livedoide no son específicas, pudiendo ser la manifestación de otros procesos.

Caso clínico: Mujer de 43 años de edad que presenta desde hace quince años lesiones en las extremidades inferiores que se ulceran. La biopsia cutánea mostró una vasculopatía trombótica sin vasculitis y en la analítica destacaba una gammapatía monoclonal IgG kappa. Se inicia tratamiento con prednisona, ácido acetilsalicílico y pentoxifilia. Posteriormente presenta un brote que requiere amputación de varios dedos de los pies y una insuficiencia renal secundaria a una necrosis cortical y lesiones glomerulares sin vasculitis que requiere hemodiálisis y posterior trasplante renal. Las biopsias cutáneas repetidas no muestran vasculitis. Asimismo, la autoinmunidad, la coagulación y el estudio de trombofilia se mantienen rigurosamente normales.

Discusión: La vasculopatía trombótica y las lesiones de atrofia blanca pueden presentarse en diversas enfermedades. La vasculopatía livedoide, en su forma idiopática o secundaria, el síndrome de Sneddon, con características histológicas similares a la primera pero con compromiso neurológico, los trastornos de la coagulación, el síndrome antifosfolípido, seropositivo y seronegativo, las vasculitis y algunas enfermedades autoinmunes se encuentran dentro de los factores etiológicos.

Conclusiones: Se presenta una paciente con una vasculopatía trombótica en la que no se ha podido establecer una etiología causal clara.

14. CARCINOMA ESPINOCELULAR SOBRE PLACA DE MORFEA GENERALIZADA

L. González Lara, N. Eirís Salvado, F. Vázquez López, B. Vivanco y N. Pérez Oliva

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción: El carcinoma espinocelular (CEC) es el segundo tumor cutáneo más frecuente en la población caucásica. Sin embar-

go, el desarrollo de CEC sobre esclerodermia localizada es infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura.

Caso clínico: Mujer de 87 años derivada por lesión tumoral en mama derecha. Antecedentes de hipertensión, diabetes, dislipemia e insuficiencia cardiaca. Había acudido hacía 29 años a nuestro servicio, con diagnóstico de morfea generalizada, confirmada histológicamente. En esta ocasión, refería el crecimiento rápido de una lesión carnosa, sobre una de las placas previas de esclerodermia. A la exploración, tumoración excrecente de 6 centímetros de diámetro, rojiza, en el cuadrante inferointerno de la mama derecha. El estudio histológico resultó compatible con CEC bien diferenciado.

Discusión: La morfea generalizada es una enfermedad rara con 2,7 casos/100.000 habitantes. La patogenia del desarrollo de CEC sobre esta entidad se desconoce, habiéndose propuesto varias teorías (inmunosupresión, fototerapia, inflamación crónica, ó úlcera crónica). Se trata de morfeas generalizadas, lineales ó panescleróticas de larga evolución. Suelen desarrollarse múltiples CEC, bien ó moderadamente diferenciados, aunque de curso agresivo y alto potencial metastásico.

Conclusiones: Describimos un nuevo caso de morfea generalizada y CEC. Destacamos la rareza de esta asociación, que debe tenerse en cuenta a la hora de plantear tratamientos prolongados con fototerapia e inmunosupresores.

15. PANICULITIS GRANULOMATOSAS. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

L. Sempau, E. Martín, C. Gutiérrez Rodríguez, C. Hidalgo, M.C. Gutiérrez Ortega, M. Ramírez, E. Paniagua y E. López de Ayala

Hospital Universitario de Burgos. España.

Introducción: La sarcoidosis es un proceso granulomatoso multisistémico de etiología desconocida caracterizado por la formación de granulomas no caseosos en diferentes órganos o tejidos. La afectación cutánea es del 25% en el momento del diagnóstico.

Casos clínicos: Presentamos los casos de dos pacientes con episodios recidivantes de lesiones nodulares profundas en extremidades de años de evolución. La histología era de paniculitis lobular granulomatosa, en ambas pacientes se vio una elevación de la enzima convertidora de angiotensina y con tuberculina positiva en una de ella. Sin afectación radiológica pulmonar ni mediastínica, ni otra sintomatología acompañante en los primeros años de seguimiento.

Discusión: El diagnóstico de sarcoidosis se establece por la confirmación histológica de granulomas no caseificantes en uno o más tejidos junto con hallazgos clínicos y radiológicos, así como por exclusión de otras enfermedades granulomatosas causadas por hongos o micobacterias.

Conclusiones: El tratamiento de las paniculitis ha de hacerse en función de la sospecha etiológica, teniendo en cuenta veces la confirmación no viene hasta mucho tiempo después en el que aparecen otros síntomas de la enfermedad o tras la curación. Presentamos dos casos de sarcoidosis subcutánea como primera manifestación de sarcoidosis.

16. MICOSIS FUNGOIDE DE INICIO LUPUS LIKE

L. Palacio^a, E. Rodríguez^a, P. Gonzalvo^b, L. Requena^c y B. Vivanco^d

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cabueñes. Gijón. España. ^cServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^dServicio de Anatomía Patológica. HUCA. Oviedo. España.

Introducción: A pesar de las diversas manifestaciones clínicas que puede adoptar la micosis fungoide su presentación imitando un lupus cutáneo es excepcional.

Caso clínico: Mujer de 42 años. Valorada en Abril de 2011 por eritema malar bilateral y pápulas infiltradas en sien derecha. La biopsia fue compatible con lupus cutáneo subagudo y se pautó tratamiento con Dolquine. La paciente no volvió a revisión entonces, siguiendo controles en otros centros donde se repitió la biopsia, informada también como lupus cutáneo. Recibió sucesivos tratamientos con talidomida y metotrexate al parecer sin mejoría. Se volvieron a biopsiar en un tercer Hospital con diagnóstico de Pseudolinfoma T. Las lesiones cutáneas fueron progresando hasta convertirse en tumorales. En Septiembre de 2012 presentaba tumores francos en la cara y múltiples placas parduzcas en tronco. La biopsia realizada entonces informa de micosis fungoide, fase tumoral y se detecta clonalidad T y resultado policlonal B. El TAC realizado de cuello, tórax y abdomen fue normal, así como el estudio de médula ósea, citometría de flujo en sangre periférica y médula ósea y reordenamiento molecular en sangre y médula ósea. El diagnóstico final fue de Micosis fungoide estadio IIB (T3 N0 M0 B0). La paciente está recibiendo irradiación corporal total mediante baño de electrones con buena respuesta.

Discusión: Comentamos la peculiar presentación y evolución de este caso así como el posible papel de los tratamientos recibidos en la evolución del mismo.

17. NIÑA CON ENCEFALITIS DE CAUSA DESCONOCIDA Y ÚLCERA NECRÓTICA EN GLÚTEO

L.C. Sáez, J. Cañueto, I. Andrés, R. Perelló, G. Fernández, A. Santos Briz y E. Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Introducción: Las zigomicosis son infecciones micóticas profundas raras, causadas por hongos zigomicetos que tienen cierta tendencia a invadir la circulación sanguínea y provocar infartos diseminados.

Material y métodos: Paciente mujer de 14 años de edad sin antecedentes patológicos de interés, que acudió a urgencias por cefalea brusca, fiebre de 38 °C, vómitos y rigidez de nuca, deterioro brusco del nivel de conciencia y midriasis unilateral arreactiva. Ingresó en la UCI y se procedió a la inducción de coma barbitúrico por edema cerebral e hipertensión intracraneal. Se instauró tratamiento antibiótico, antivírico, dexametasona y gammaglobulinas inespecíficas por encefalitis de etiología no filiada. Durante su estancia, debutó con lesiones vesiculosas en glúteo derecho, agrupadas en racimo. Ante la sospecha de lesiones herpéticas se realizó toma de muestra para PCR. Las lesiones cutáneas progresaron rápidamente, tornándose en úlceras necróticas de borde violáceo. Se realizó biopsia tipo punch y estudios microbiológicos.

Resultados: La PCR para virus herpes de las lesiones cutáneas resultó negativa. El estudio histopatológico y microbiológico de la biopsia evidenció infección dérmica por zigomicosis. Las lesiones evolucionaron favorablemente tras tratamiento con anfotericina B y anidulafungina y curas tópicas.

Discusión: Se discutirá la aparición de esta rara micosis profunda en una niña, hasta el momento por lo demás sana, y la posible relación de las lesiones cutáneas con su proceso neurológico.

Conclusiones: Ante lesiones necróticas aparentemente herpéticas que evolucionen mal, puede estar indicada la biopsia cutánea.

18. MICOSIS FUNGOIDE, LA GRAN SIMULADORA DEL SIGLO XXI. UN RECORRIDO POR SUS DIFERENTES FORMAS

L.M. Valladares Narganes, P. Sánchez Sambucety, M. Otero Rivas, H.A. Cocunubo Blanco, G. Pérez Paredes y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: La micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS) son linfomas cutáneos primarios epidermotropos caracterizados por

una proliferación monoclonal de linfocitos T. Su diagnóstico está basado en hallazgos clínicos, histológicos y estudios moleculares. El diagnóstico clínico puede ser complicado, en especial casos de MF en fase temprana, debido a sus múltiples variantes.

Casos clínicos: Presentamos cuatro casos, el primero en una mujer que presentaba desde hace años lesiones en forma de placas eczematosas infiltradas en pliegues con afectación palmoplantar y disidrosis. El segundo es un varón que presentaba una placa alopecica en labio superior con pápulas foliculares y un área de lesiones comedonianas en abdomen resistente a múltiples tratamientos. El tercero es un varón atópico que presentaba hace meses máculas eritematosas confluyentes dejando áreas de piel sana, siendo la histología, su evolución y las pruebas de contacto la clave diagnóstica. El último es un varón diagnosticado de eczema fotoinducido que evolucionó a pesar de tratamiento a un cuadro de eritrodermia descamativa y finalmente hacia una eritrodermia exfoliativa con adenopatías.

Conclusiones: Con estos casos pretendemos resaltar la gran variabilidad clínica de la MF y el papel que juega el dermatólogo en el manejo y su evolución. Si hasta el momento denominábamos “gran simuladora” al secundarismo luético, ¿es la MF, cuya clínica puede aparentar cualquier dermatosis requiriendo con frecuencia múltiples estudios, la nueva “gran simuladora”? El dermatólogo es quien asume la responsabilidad de reconocer y sospechar clínicamente las distintas formas de MF, permitiendo acelerar su diagnóstico y elegir la mejor estrategia terapéutica.

19. ABORDAJE CLÍNICO DE LOS EXANTEMAS POR INHIBIDORES DE LAS PROTEASAS EN EL TRATAMIENTO DE LA HEPATITIS C

M.T. Bordel, C. Meseguer, M.I. Zafra, E. Cardeñoso, E. Garabito y J. Sánchez

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial de Zamora. España.

Introducción: La infección por el virus de la hepatitis C (VHC) es un problema de salud relevante, con una tasa de infección de 1,5-3%. La importancia de la infección radica en que la progresión de la fibrosis hepática puede desembocar en la aparición de cirrosis hepática y en el desarrollo de hepatocarcinoma. Los últimos avances en biología molecular han permitido ahondar en el conocimiento de este virus, de gran variabilidad genética, y así desarrollar nuevos fármacos que inhiben su replicación.

Casos clínicos: Presentamos 3 pacientes con hepatitis crónica por VHC tratada con la triple terapia de Interferón pegilado (PIFN), Ribavirina (RIB) y Telaprevir (TEL), que presentaron un exantema cutáneo, que respondió al tratamiento pautado y mejoraron sin necesidad de suspensión del inhibidor de las proteasas.

Discusión: Desde que en 1989 se identificara el HVC, el tratamiento de la hepatitis crónica C ha sufrido una serie de modificaciones. En la actualidad, debido al elevado índice de no respondedores, la agencia europea del medicamento ha aprobado el uso de Telaprevir y Boceprevir, como agentes antivirales directos, combinados con PIFN y RIB en triple terapia como tratamiento de elección en pacientes con hepatitis C genotipo 1. Ello supone un cambio esperanzador en el tratamiento de dicha infección, a la vez un importante reto terapéutico, pues no está exento de efectos indeseables. Lo que exige conocer detalladamente diversos aspectos que difieren de la terapia estándar, como el manejo de los efectos adversos, especialmente dermatológicos, las interacciones farmacológicas y la importancia de respetar las reglas referentes a la suspensión del tratamiento.

20. TRATAMIENTO DE ANGIOFIBROMAS FACIALES CON RAPAMICINA TÓPICA EN DOS PACIENTES CON ESCLEROSIS TUBEROSA

M. Roncero, M. Navedo y G. Ruíz Carrillo

Hospital Santiago Apóstol. Miranda de Ebro. Burgos. España.

Introducción: La esclerosis tuberosa es una enfermedad con herencia autosómica dominante y afectación multiorgánica. Las manifestaciones cutáneas aunque benignas pueden ser muy desfigurantes, como es el caso de los angiofibromas faciales.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con esclerosis tuberosa tratados con solución oral de rapamicina. Se pauta la solución de rapamicina tópica 1 vez al día, y se solicitan niveles de rapamicina en sangre al mes de tratamiento.

Resultados: En los dos pacientes se observa mejoría clínica de las lesiones a las 8 semanas de tratamiento.

Discusión: Los angiofibromas aparecen en más del 80% de los pacientes con esclerosis tuberosa. En su tratamiento se han empleado diversas opciones terapéuticas, como la electrocoagulación, la exfoliación química, la dermoabrasión, la criocirugía, terapia fotodinámica, escisión simple y diversos tipos de láseres. Ningún tratamiento se ha mostrado efectivo para controlar su aparición y/o evitar las recidivas. La rapamicina es una droga que pertenece al grupo de moléculas conocidas como inhibidores m-TOR, y tradicionalmente se ha empleado en trasplantes renales. Tiene actividad inmunosupresora y antiproliferativa. Se observó la reducción de tumores relacionados con la esclerosis tuberosa en pacientes tratados vía oral, pero los efectos colaterales del fármaco no animaban a su uso en estos pacientes sin afectación orgánica. Su uso tópico primero mostró efectividad en ratones en 2008, y más tarde su empleo en humanos fue de utilidad en las manifestaciones cutáneas de la esclerosis tuberosa.

Conclusiones: La rapamicina tópica se plantea como alternativa terapéutica en los angiofibromas faciales. Se precisan estudios que investiguen la concentración adecuada, la frecuencia de aplicación y el vehículo más apropiado para su uso tópico, así como establecer su eficacia y seguridad a medio-largo plazo.

21. ENFERMEDAD DE BOWEN TRATADA CON TERAPIA FOTODINÁMICA CON LUZ DE DÍA

M. Navedo, M. Roncero, G. Ruiz Carrillo, E. Ortiz y B.C. Reyes

Hospital Santiago Apóstol. Miranda de Ebro. Burgos. España.

Introducción: La terapia fotodinámica (TFD) es un tratamiento para lesiones premalignas y tumores cutáneos superficiales. Su mecanismo de acción consiste en la administración de un fotosensibilizante que activado mediante una longitud de onda adecuada produce especies de oxígeno muy reactivas, que son citotóxicas e inducen la destrucción de las células tumorales sin dañar los tejidos circundantes. Las fuentes de luz más utilizadas son las de 634 nm (Aktilite) y la de 420 nm (Levufash). En la actualidad se están realizando numerosos estudios que demuestran la eficacia de la luz del día para tratamiento de queratosis actínicas con buenos resultados.

Material y métodos: Se presenta el caso de una paciente de 75 años de edad con una enfermedad de Bowen confirmada mediante biopsia en sien derecha tratada en numerosas ocasiones con crioterapia e imiquimod con recurrencias posteriores. Se realizan 3 sesiones de TFD con luz de día durante dos horas de exposición.

Resultados: Con el tratamiento descrito se consigue la remisión clínica de la lesión durante el seguimiento a lo largo de 8 meses.

Discusión y conclusiones: Aunque todavía se necesitan más ensayos clínicos que corroboren los buenos resultados obtenidos con la TFD con luz natural, existen numerosos artículos que ponen de manifiesto las ventajas de utilizar la luz del día como fuente de luz: menos dolor, menos desplazamientos a la consulta y mejores resultados para tumores superficiales que la TFD con luz artificial.

22. TRATAMIENTO DE CICATRICES DE ACNÉ

M.M. Otero Rivas, L.M. Valladares Narganes,
H.A. Cocunubo Blanco, G. Pérez Paredes y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de León. España.

Introducción: El acné es uno de los motivos de consulta dermatológica más frecuentes. Hasta un 80% de la población entre los 11 y los 30 años sufre alguna manifestación de esta enfermedad. El tratamiento adecuado y precoz puede evitar la aparición de cicatrices. Para el tratamiento de las mismas hemos de tener en consideración su fisiopatología, los distintos tipos de cicatrices, conocer las distintas opciones terapéuticas disponibles y valorar los deseos del paciente.

Casos clínicos: Presentamos diversas opciones para el tratamiento de cicatrices de acné.

Discusión: Para el tratamiento de la principal secuela del acné, las cicatrices, disponemos de distintos procedimientos: quirúrgicos, diversos tipos de láser, peelings, dermabrasión o rellenos. En algunos casos habremos de combinar más de una técnica. Para obtener los mejores resultados debemos realizar una correcta exploración que determine la técnica más apropiada en cada caso.

23. ANÁLISIS DE LAS VARIACIONES DE *IL12B*, *IL23A* E *IL23R* EN RELACIÓN AL RIESGO DE PSORIASIS EN UN GRUPO DE POBLACIÓN ASTURIANA

N. Eiris^a, E. Coto^b, V. Álvarez^b, R. Queiro Silva^c, P. Coto Segura^a y N. Pérez Oliva^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Genética Molecular; ^cServicio de Reumatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

Introducción: Además de *PSORS1*, el locus genético más importante de susceptibilidad para el desarrollo de Psoriasis (Ps), los estudios de análisis del genoma completo han logrado identificar múltiples loci relacionados con la Ps, aunque de menor peso genético.

Material y métodos: Se realizó el estudio de la asociación entre Ps y los genes *IL12B*, *IL23A* e *IL23R* mediante el genotipado de polimorfismos de un solo nucleótido (SNPs) previamente detectados en asociación en otras poblaciones. Un total de 405 pacientes y 422 controles sanos, todos de raza caucásica y del área asturiana, fueron genotipados para 3 SNPs de *IL12B*, 2 SNPs de *IL23R* y un SNP de *IL23A*.

Resultados: Se encontró que los portadores de los polimorfismos *IL12B rs6887695-GG*, *IL23R rs11209026-AA* e *IL23A rs2066808-AA* mostraban una asociación significativa ($p < 0,05$) con una mayor presencia de Ps. En el análisis secundario, *IL12B rs6887695* se observó de forma más frecuente en los pacientes con una Ps más intensa (PASI igual ó mayor a 10, $p 0,03$), mientras que *IL23R rs11209026* fue también más frecuente tanto en los pacientes con Ps más intensa ($p 0,05$) como en aquellos con artritis psoriásica ($p 0,019$).

Conclusiones: Nuestros resultados confirman estos SNPs como factores de riesgo para la Ps, y asocian dos de ellos (*IL12B rs6887695* e *IL23R rs11209026*) a una mayor frecuencia de determinadas características clínicas de la Ps.

24. NECROSIS CUTÁNEA ASOCIADA A LIVEDO RETICULARIS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

P. Escalonilla, M. Corral, A. González, L. Ramos y A. González

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España.

La asociación livedo reticularis y necrosis-úlceras cutáneas es un hallazgo clínico cutáneo que nos debe poner en alerta por su relación con patología sistémica severa y el mal pronóstico que conlleva. Presentamos dos pacientes con necrosis cutánea asociada a un patrón de livedo reticularis. La primera paciente se encontraba ingresada por un síndrome hepatorenal severo y recibió tratamiento con terlipresina desarrollando lesiones cutáneas en pies y piernas de forma bilateral y simétrica a las 48 horas de inicio del tratamiento. El segundo paciente presenta antecedentes fibrilación auricular, ictus cerebral con hemiparesia izquierda e insuficiencia renal severa en tratamiento con diálisis peritoneal. Es remitido a la consulta por un cuadro de inicio brusco de livedo reticularis y necrosis en el pie y pierna derecha de forma unilateral. La biopsia demostró depósitos de calcio en las paredes de las arteriolas de la hipodermis. Hemos realizado una revisión de la literatura y comentaremos la metodología para llegar al diagnóstico y los diversos aspectos etiopatogénicos y terapéuticos más relevantes.

Bibliografía

Herrero C, Guilbert A, Macaró Galy JM. Livedo reticularis de las piernas: metodología de diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:598-607.

Hirschmann JV, Raugi GJ. Blue(or purple) toe syndrome. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2009;60:1-20.



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

VIII Reunión Anual de la Sección Balear de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Palma de Mallorca, 19 de junio de 2013

1. A PROPÓSITO DE UN CASO DE MONILETHRIX: DIAGNÓSTICO RÁPIDO CON EL USO DE LA DERMATOSCOPIA

N. Knöpfel, A. Martín-Santiago, L.J. del Pozo, E. Jubert
y J. Escalas

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Son Espases.
Palma de Mallorca. España.*

Introducción: El monilethrix es una displasia pilosa hereditaria poco frecuente que se caracteriza por la aparición a los pocos meses de edad de una hipotricosis con cabellos arrosariados, cortos y frágiles. Se presenta un caso clínico y se describen las manifestaciones características de la enfermedad destacando la utilidad de la dermatoscopia como herramienta rápida para su diagnóstico.

Caso clínico: Niña de 7 meses de edad remitida por disminución progresiva de la densidad del pelo en cuero cabelludo. En la exploración física se evidenció una alopecia difusa con cabello corto, seco, deslustrado y quebradizo, acompañado de hiperqueratosis folicular y alopecia de cejas. La tricoscopia reveló la presencia de constricciones distróficas separadas regularmente por nodos elípticos de espesor normal, lo que le daba un aspecto arrosariado. Su madre recordaba proceso similar que debutó en la infancia con afectación de cuero cabelludo, cejas, pestañas y axilas persistiendo en el momento actual alopecia en cuero cabelludo.

Discusión: El término "monilethrix" procede de "monile" (collar, en latín) y "thrix" (pelo, en griego). Se han identificado mutaciones en los genes *KRT81*, *KRT83* y *KRT86*, que codifican para las queratinas básicas tipo II del pelo, responsables de la forma autosómica dominante de la enfermedad. También se han comunicado casos autosómicos recesivos o mutaciones *de novo*. Generalmente la enfermedad debuta a los pocos meses de edad. Puede ser localizada, con mayor frecuencia en la zona occipital, o manifestarse en todo el cuero cabelludo, e incluso en las cejas, pestañas y el vello corporal. Es frecuente encontrar alteraciones ungueales asociadas, sobre todo coiloniquia y se han descrito múltiples defectos ectodé-

ricos asociados como cataratas juveniles, alteraciones dentarias, epilepsia y retraso mental, entre otros. El tricograma muestra el pelo moniliforme característico y la tricoscopia puede asimismo detectar hallazgos distintivos permitiendo un diagnóstico clínico rápido en la consulta. El consejo genético está indicado sobretudo en las formas más graves con alopecia e hiperqueratosis con afectación corporal. Su tratamiento es decepcionante y en general, la enfermedad se mantiene a lo largo de toda la vida del individuo aunque se ha descrito una mejoría progresiva con la edad, la pubertad y los embarazos.

2. PÚRPURA RETIFORME ASOCIADA A DÉFICIT DE PROTEÍNA S

A. Agudo García^a, M.E. Parera Amer^b, P. Schneider^b
y J. González-Moreno^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.

La púrpura retiforme consiste en la aparición de lesiones purpúricas ramificadas, generalmente en extremidades inferiores, causadas por una obstrucción completa del flujo sanguíneo de la dermis y el tejido subcutáneo que provoca isquemia y posterior hemorragia. Entre las causas más importantes destacan las vasculitis de pequeño y mediano vaso y la oclusión vascular debida a fenómenos infecciosos, embólicos o trombóticos, como el síndrome antifosfolípido, la crioglobulinemia o el déficit de proteína S. Presentamos el caso de una paciente de 67 años con antecedentes de hipertensión, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2, accidente cerebrovascular isquémico y enfermedad renal crónica, que consultó a Urgencias por presentar lesiones purpúricas de aspecto reticulado y con formación de esfacelos necróticos de 3 semanas de evolución en ambas piernas. Ante la sospecha de púrpura retiforme se realizaron pruebas complementarias (entre ellas analítica sanguínea, estudio de autoinmunidad, trombofilia, metabolismo fosfocálcico, biopsia cutánea, ecocardiograma transtorácico y hemocultivos). En la biopsia cutánea se halló enfermedad oclusiva vascular con isquemia secundaria dermo-epidérmica y en el resto de pruebas se observó como

única alteración relevante una disminución de proteína S libre y funcional, que orientaba a un déficit de hereditario de tipo I o tipo III. Se inició tratamiento anticoagulante con heparina, con buena evolución y mejoría progresiva de las lesiones cutáneas. El déficit de proteína S condiciona un estado de hipercoagulabilidad que parece constituir la base etiopatogénica de la enfermedad. La proteína S se sintetiza en los hepatocitos y los megacariocitos, es vitamina K dependiente y actúa como factor antitrombótico, inhibiendo la capacidad coagulante de los factores Va y VIII a. En este caso y dada la elevada probabilidad de que se tratara de una trombofilia hereditaria, se recomendó mantenimiento del tratamiento anticoagulante para prevención de nuevos episodios trombóticos y estudio de niveles de proteína S en familiares de la paciente para descartar afectación. Conclusión: Destacar la importancia de identificar la púrpura retiforme, ya que reconocer el patrón morfológico permite identificar la etiología y por lo tanto iniciar de forma rápida el tratamiento necesario para evitar consecuencias potencialmente graves.

3. NEVUS DE SPITZ CONGÉNITO DERMATOSCÓPICAMENTE ATÍPICO

E. Jubert^a, N. Izquierdo^a, L.J. del Pozo^a, C. Saus^b, A. Tarongí^c, N. Knöpfel^a y A. Martín-Santiago^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción: El nevus de Spitz (NS) es una lesión melanocítica infrecuente y habitualmente adquirida, que en ocasiones puede ser confundida con el melanoma maligno (MM). Presentamos el caso de un varón de cuatro años con una lesión melanocítica congénita clínica y dermatoscópicamente sugestiva de malignidad con un diagnóstico histológico compatible con NS de la unión.

Caso clínico: Varón de cuatro años que presenta desde el nacimiento una lesión melanocítica negruzca, abigarrada, con bordes irregulares en dorso del pie que ha aumentado de tamaño acorde con su desarrollo pondoestatural. Dermatoscópicamente se observa un patrón multicomponente con retícula fina que en algunas zonas se hace gruesa., glóbulos y tonos que van desde marrón claro y oscuro al negro. Se observa también color blanco y velo gris azulado. Ante la sospecha de malignidad se decide exéresis completa de la lesión. El estudio histopatológico muestra una proliferación nevomelanocítica epiteloide localizada en la unión dermoepidérmica de arquitectura simétrica, con melanocitos dispuestos predominantemente en tecas, con hendiduras periféricas y también ocasionales cuerpos de Kamino sugestivo de NS junctional. Tras exéresis completa no se ha observado recidiva de la lesión en controles sucesivos.

Discusión: El NS es una lesión melanocítica benigna adquirida. Habitualmente aparece en las dos primeras décadas de la vida, muy pocos casos de NS congénitos han sido descritos en la literatura. Su presentación habitual en la infancia es una pápula eritematosa solitaria en la mejilla. Ocasionalmente es pigmentada, y plantea el diagnóstico diferencial con el MM. Existe una variedad de patrones dermatoscópicos, siendo el patrón en estallido de estrellas el más frecuente. El patrón atípico o multicomponente del NS presente en nuestro caso no nos permite diferenciar estas lesiones de un MM. A pesar de los avances en dermatoscopia, inmunohistoquímica y biología molecular el diagnóstico de las lesiones spitzoides atípicas sigue siendo un reto y como se consideran de potencial maligno incierto, el tratamiento de elección es la exéresis completa.

Conclusiones: Ante una lesión melanocítica congénita, clínica y dermatoscópicamente atípica no debemos descartar la posibilidad de encontrarnos ante un NS o un MM, por lo que la conducta a seguir es su exéresis completa.

Ibiza, 14 de septiembre de 2013

1. MELANOSIS ATÍPICA DEL PIE

N. Izquierdo, E. Jubert, L.J. del Pozo, J. Escalas, A. Martín-Santiago, A. Bauza y N. Knöpfel

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción: El término AMOF (Atypical Melanosis of the Foot) hace referencia a una rara entidad considerada, actualmente, como una fase precursora de melanoma lentiginoso acral (MLA) in situ de lenta evolución. Consiste en lesiones clínica y dermatoscópicamente compatibles con melanoma pero con hallazgos histológicos muy sutiles que no permiten establecer el diagnóstico definitivo.

Caso clínico: Mujer de 79 años con lesión pigmentada en planta pie izquierdo biopsiada hace 10 años sin hallazgos significativos. La lesión había seguido creciendo de forma progresiva por lo que consulta de nuevo. A la exploración presentaba una pigmentación maculosa de bordes y coloración irregular, mostrando en la dermatoscopia un patrón paralelo de cresta. Histológicamente se evidenciaba una discreta proliferación de melanocitos, principalmente en la cresta profunda, sin atipia significativa.

Discusión: A pesar de que los hallazgos histológicos son insuficientes para confirmar la sospecha de MLA, tanto la clínica como la dermatoscopia es muy sugestiva, estableciéndose así el diagnóstico de AMOF. El patrón paralelo de la cresta tiene una alta especificidad (99%), siendo en ocasiones superior a la anatomía patológica en la detección de fases incipientes de MLA.

Conclusión: Por tanto, estas lesiones deben considerarse precursoras de un melanoma in situ y realizarse su exéresis completa.

2. INICIOS DE LA SECCIÓN BALEAR DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLÓGIA

J.J. Gutiérrez-de la Peña, G. Perelló-Llinás y C. Marqués-Cardell

Consulta de Dermatología Palma. Palma de Mallorca. España.

Introducción: A finales del siglo XIX y principios del siglo XX se inicia la dermatología científica en Mallorca, donde destacan Juan Vaquer Bestard, Juan Alorda Suñer, Antonio Alorda Servera y Antonio Ramis Capllonch que pertenecían a importantes Sociedades Médicas pero no tuvieron la oportunidad de ingresar en la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV), fundada por Juan de Azúa en 1909. El primer dermatólogo en incorporarse a la Academia fue Antonio Montis Suau en 1969 con el número 154.

Material y métodos: En el año 1985 la Sección Catalana pasa a llamarse Sección Catalana-Balear que organiza en el año 1986 el XVI Congreso Nacional de la AEDV y el XI Congreso Hispano-Portugués celebrado en Palma de Mallorca En junio del año 2005 en el XXXIII Congreso Nacional de Dermatología y Venereología celebrado en Salamanca se aprueba la nueva Sección Balear de la AEDV.

Discusión: Se informa de la composición de las tres juntas directivas que han dirigido la sección, de los ingresos y gastos anuales que controla la tesorería, de las reuniones anuales celebradas, de todas las comunicaciones científicas presentadas y de las demás actividades y cursos que se han impartido. Además se organizó la IX reunión conjunta de las Secciones Catalana, Valenciana y Balear entre los días 18 y 19 de abril del año 2008. Se ha pasado en la sección de 34 académicos en el año 2005 a los 45 actuales en mayo del año 2013.

Conclusión: La Sección Balear es la última en incorporarse a las secciones territoriales de la AEDV, ha desarrollado una intensa actividad científica de reuniones, viajes y cursos y se ha registrado todas las comunicaciones y trabajos realizados lo que deseamos se

continúe haciendo por las futuras Juntas Directivas de la sección Balear.

3. PSEUDOTUMOR VASCULAR DE RÁPIDO CRECIMIENTO EN UN RECIÉN-NACIDO

N. Knöpfel^a, A. Martín-Santiago^a, J.A. Hervás^b, J. Escalas^a, L.J. del Pozo^a, N. Izquierdo^a y E. Jubert^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción: La aparición de una tumoración indurada, de aspecto vascular y rápido crecimiento en el tórax de un neonato puede ser un signo de alarma de síndrome de Kasabach-Merritt o de neoplasia maligna.

Caso clínico: Lactante varón de 2 semanas, nacido a término que a los 7 días de vida había presentado un cuadro febril sin foco conocido para el que recibió tratamiento antibiótico. Una semana después es trasladado a nuestro hospital por la aparición de una gran tumoración de aspecto vascular y rápido crecimiento en hemitórax derecho. A la exploración física se observaba una gran tumoración polilobulada de color rojo-purpúreo con finas telangiectasias en la superficie. De consistencia dura, afectaba a toda el área mamaria derecha extendiéndose hasta la clavícula, respetando el pezón y la areola. El paciente estaba afebril, con buen estado general y el resto del examen físico fue normal. En la analítica sanguínea incluyendo parámetros de coagulación y dímero D, se objetivó una discreta leucocitosis sin otros hallazgos patológicos. En la ecografía se trataba de una tumoración subcutánea de contenido quístico y móvil sin señal doppler sugiriendo una malformación vascular. Finalmente, se decidió realizar una biopsia cutánea, obteniéndose material purulento. Ante el diagnóstico de mastitis neonatal complicada con desarrollo de abscesos mamarios se realizó drenaje quirúrgico y tratamiento antibiótico por vía endovenosa, presentando una evolución clínica favorable.

Discusión: La mastitis neonatal es actualmente un cuadro clínico raro. Ocurre en recién nacidos a término, siendo más frecuente en niñas y habitualmente se presenta dentro de las primeras 5 semanas de vida. Al ser un proceso infeccioso localizado, en la mayoría de los casos causado por *S. Aureus*, se manifiesta con signos de eritema, exudado purulento en el pezón, calor e hipersensibilidad local. Su diagnóstico es clínico, siendo fundamental instaurar tratamiento antibiótico endovenoso de forma precoz para evitar complicaciones a corto y largo plazo.

Conclusiones: Se presenta un caso de mastitis neonatal que a pesar de recibir tratamiento antibiótico frente al microorganismo implicado, desarrolló abscesos mamarios imitando a una tumoración de aspecto vascular alarmante.

4. LINFOMA CUTÁNEO B DE LA ZONA MARGINAL. REVISIÓN DE 6 CASOS

A. Agudo García, A.T. Vila Mas, R. Taberner Ferrer, A. Llambrich Mañes, J.I. Torné Gutiérrez, M.E. Parera Amer y J. Ibarra de la Rosa

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.

Introducción: Los linfomas de la zona marginal son un tipo de linfomas cutáneos de células B que afectan principalmente a varones de 50-60 años. En la clínica aparecen como pápulas, placas o nódulos eritemato-violáceos, únicos o múltiples, que suelen localizarse en tronco, extremidades superiores y cabeza. Se han asociado a la infección por *B. burgdorferi* y presentan inmunohistoquímica positiva para CD20, CD43, CD79a y Bcl2.

Casos clínicos: Se presentan 6 casos clínicos. Caso 1: mujer de 61 años que consulta por lesión tumoral eritematosa de 2,7 x 1,3 cm

en región lumbar izquierda desde hace 1 año. Tras estudio de extensión tumoral negativo, se trata con exéresis y radioterapia (RT). Caso 2: varón de 53 años con placa eritematosa en región temporal derecha de 2 cm desde hace 1 año. Estudio de extensión negativo, se trata únicamente con exéresis quirúrgica. Caso 3: varón de 48 años con pápulas y placas eritematoedematosas en región frontal y temporal bilateral de 3 meses de evolución. El estudio de extensión mostró adenopatías mesentéricas y se trató con rituximab y bendamustina. Caso 4: varón de 73 años con lesión tumoral queratósica de 2 cm lumbar derecha de evolución desconocida, con estudio de extensión negativo y tratamiento con exéresis. Caso 5: mujer de 59 años con placa eritematosa de 1.5 cm en brazo derecho de 6 meses de evolución, con adenopatías cervicales y afectación de médula ósea en el estudio de extensión. Se trató con RT y rituximab. Caso 6: mujer de 71 años con mancha eritematosa escapular derecha de 3 años de evolución, con estudio de extensión negativo. La paciente rechazó tratamiento, pero la lesión regresó espontáneamente.

Discusión: El linfoma B de la zona marginal tiene una presentación clínica heterógena y requiere, ante su diagnóstico, realización de pruebas complementarias: analítica, serologías, TAC toracoabdominopélvico y biopsia de médula ósea.

Conclusiones: Destacar que este tipo de linfomas son de bajo grado, curso indolente y buen pronóstico, con frecuentes recidivas cutáneas pero escasa afectación sistémica. Las lesiones solitarias se pueden tratar con exéresis quirúrgica y/o RT, así como con tratamientos intralesionales (interferón, esteroides, rituximab). En lesiones multifocales se opta por RT, quimioterapia o actitud expectante.

5. LENTIGO MALIGNO: TÉCNICA DEL "SPAGHETTI"

E. Jubert^a, N. Izquierdo^a, L.J. del Pozo^a, C. Saus^b, A. Tarongí^c, N. Knöpfel^a y A. Martín-Santiago^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción: El lentigo maligno (LM) es una variante de melanoma in situ que se desarrolla principalmente en áreas de exposición solar crónica en pacientes de edad media-avanzada. Representa un reto diagnóstico y terapéutico debido a su mala delimitación de márgenes en áreas cosmética y funcionalmente comprometidas.

Caso clínico: Presentamos cuatro casos de lentigo maligno, dos primarios y dos recurrentes, tratados mediante la técnica del "spaghetti".

Discusión: La excisión local amplia con márgenes quirúrgicos de 0,5 cm hasta el momento ha sido considerado el tratamiento de elección. Sin embargo, múltiples artículos han demostrado la necesidad de dar márgenes más amplios. Las técnicas de control histológico de márgenes han demostrado su superioridad por su menor número de recurrencias y mayor preservación de tejido sano. Entre estas técnicas se halla la cirugía de Mohs en fresco y en diferido, la excisión secuencial mediante cortes radiales verticales y la técnica del "spaghetti". Esta última consiste en una primera excisión circunferencial de una fina banda de piel de 3 mm de amplitud más allá de los márgenes clínicos de la lesión y cierre directo del defecto sin exéresis del LM. Mediante preservación en parafina se realizan secciones longitudinales a su eje. Este mismo proceso se realiza hasta conseguir la última banda de piel con ausencia de atipia melanocítica. Finalmente se realiza la exéresis del LM y reconstrucción inmediata en un único proceso. En el caso de la cirugía de Mohs, la interpretación por parte del patólogo de los cortes en congelación puede ser muy difícil y en ocasiones hay que dejar la herida abierta a la espera de los cortes en parafina.

Conclusiones: La técnica aquí descrita no requiere ningún entrenamiento especial por parte del patólogo, evita dejar heridas abiertas, y según el resultado y el defecto que se va delimitando nos da tiempo para plantear la reconstrucción.



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

Reunión de la Sección Canaria de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Santa Cruz de Tenerife, 27 de abril de 2013

Comunicaciones orales

1. EL USO DE MICROCÁNULAS PARA INFILTRAR ANESTESIA TUMESCENTE EN CIRUGIA DERMATOLÓGICA Y LÁSER

F. Jiménez Acosta

Práctica Privada. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: Me gustaría compartir mi experiencia con el uso de las agujas romas (microcánulas) para infiltrar anestesia local en muchos procedimientos quirúrgicos y láser que requieren la anestesia de amplias zonas de piel.

Caso clínico: Se mostrarán un video con varios procedimientos en los cuales uso la anestesia tumescente con microcánulas del calibre 25 y 27 G y de 4 cm de longitud, como por ejemplo en la anestesia de la cara en el “resurfacing” completo con láser ablativo, en la anestesia del cuero cabelludo para los trasplantes de pelo, o en la anestesia de grandes tatuajes para su tratamiento con láser.

Discusión: Las ventajas que ofrece el uso de las microcánulas son múltiples: la infiltración del anestésico es casi indolora puesto que las agujas son romas; no hay formación de hematomas puesto que las microcánulas no rompen la pared vascular; mayor duración y mejor perfil de seguridad del anestésico, puesto que se utiliza anestesia tumescente, que consiste en infiltrar más volumen pero con el anestésico más diluido; y riesgo mínimo de inyección intraarterial del anestésico al tratarse de agujas romas.

Conclusiones: El uso de las microcánulas para infiltrar anestesia no aporta más que ventajas y ha supuesto un cambio importante en mi modo de aplicar la anestesia local en zonas amplias de piel.

2. HIDRADENITIS ECRINA NEUTROFÍLICA IDIOPÁTICA GENERALIZADA EN UN NIÑO SANO

Z. Hernández^a, H. Morales^a, B. González^a, D. Islas^a, T. Montenegro^b, L. Borrego^a, D. Luján^a, J. Rodríguez^a y J. Hernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Gran Canaria. España.

Introducción: La hidradenitis ecrina neutrofílica fue descrita por Harriet et al. en 1982 en un paciente con leucemia mieloide aguda en

tratamiento con citarabina. La mayoría de los casos recogidos en la literatura son pacientes con enfermedades malignas en tratamiento quimioterápico. Se han descrito pocos casos en niños sanos.

Caso clínico: Varón de 2 años que consultó por presentar de 6 meses de evolución brotes de lesiones pruriginosas localizadas en extremidades y tronco. En la exploración física presentaba en la cara flexora de las extremidades superiores placas anulares, de bordes eritematoedematosos, netos y con centro hipocrómico y en tronco pápulas eritematosas no descamativas. El estudio histológico mostró infiltrado neutrofílico alrededor y en el interior del ovillo ecrico, acompañado de necrosis del epitelio glandular. Se solicitó analítica general que fue normal. Con estos hallazgos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de hidradenitis ecrina neutrofílica idiopática generalizada. Las lesiones se resolvieron de forma espontánea a los 6 meses.

Discusión: Aunque la hidradenitis ecrina neutrofílica ocurre más frecuentemente en pacientes con enfermedades malignas que están recibiendo quimioterapia, también se ha asociado con la enfermedad de Behçet, infecciones bacterianas, tratamiento con factor estimulante de colonias granulocíticas y tratamiento antirretroviral para el VIH. En el 2005 se describió la hidradenitis ecrina neutrofílica idiopática generalizada, una enfermedad poco común que se presenta en niños sanos. En la literatura hemos encontrado solo 15 casos con características clínicas e histológicas similares al caso presentado.

3. CIRROSIS BILIAR PRIMARIA ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO. UNA ASOCIACIÓN POCO HABITUAL

H. Morales Moreno^a, Z. Hernández Hernández^a, F. Liuti^a; B. González Ponce^a, P. Almeida Martín^a, P. Melwani Melwani^a, E. Soler Cruz^a, T. Montenegro Dámaso^b, L. Borrego Hernando^a y J. Hernández Santana^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico puede asociarse a alteraciones hepáticas durante la evolución de la enfermedad. No es frecuente, sin embargo, dicha asociación en el contexto de un lupus exclusivamente cutáneo.

Caso clínico: Mujer de 37 años en seguimiento desde 2005 en nuestro servicio por un lupus cutáneo tratado en la actualidad con Mepacrina 100 mg/24 h e Hidroxicloroquina 200 mg/24 h. La paciente nunca ha cumplido los criterios de la ARA de lupus sistémico. En el estudio de autoinmunidad presentaba positividad para anticuerpos anti-M2. Debido a la alta especificidad de este parámetro para cirrosis biliar primaria, se cursó interconsulta al servicio de digestivo de nuestro hospital. La biopsia hepática confirmó el diagnóstico de cirrosis biliar primaria estadio uno (lesión ductal florida asociada a hepatitis portal), iniciando tratamiento con ácido ursodesoxicólico. Actualmente la paciente se encuentra estable de su enfermedad cutánea y sigue revisiones periódicas en el servicio de digestivo para control de su patología hepática.

Discusión: El lupus eritematoso sistémico puede provocar alteraciones en la bioquímica hepática hasta en un 25-50% de los casos. Esta enfermedad, además, se ha asociado en la literatura a patología autoinmune hepática como la hepatitis autoinmune o la cirrosis biliar primaria. La asociación entre patología hepática y lupus cutáneo es, por el contrario, muy poco habitual. En nuestro conocimiento, no se ha descrito previamente en la literatura el desarrollo de una cirrosis biliar primaria en un paciente afecto de la forma cutánea de lupus.

4. REACCIONES CUTÁNEAS SECUNDARIAS A TELAPREVIR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A. González Quesada^a, J. Vilar Alejo^a, C. Medina Gil^a, E. Castro González^a, I. Castaño González^a, P. Valerón Almazán^a, I. Quiñones Morales^b y G. Carretero Hernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Dr. Negrín. Gran Canaria. España.

Introducción: Las manifestaciones cutáneas relacionadas con la propia infección por el virus hepatitis C (VHC) o secundarias al tratamiento antiviral son frecuentes. Los fármacos clásicamente usados han sido el interferón y la ribavirina, pero en los últimos meses han aparecido nuevos agentes (telaprevir/boceprevir) que han mejorado las tasas de respuestas virológicas, pero han mostrado un aumento de las reacciones adversas dermatológicas.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 52 años con VHC genotipo 1 de cinco años de evolución que había sido tratada con la combinación clásica sin respuesta. Se instauró tratamiento con telaprevir en combinación con interferón y ribavirina y, once semanas después, desarrolló un exantema maculopapular pruriginoso generalizado acompañado de malestar general, fiebre y edema facial. En el análisis de sangre se objetivó eosinofilia, anemia, deterioro de la función renal y aumento de las transaminasas. Ante la sospecha de un síndrome de DRESS se suspendió el telaprevir, continuó con peginterferón/ribavirina y se instauró tratamiento con esteroides tópicos y orales. Los síntomas cutáneos y sistémicos mejoraron en 2 semanas y desaparecieron completamente en un mes. Caso 2: varón de 53 años con VHC sin respuesta al tratamiento clásico que se le instaura telaprevir, interferón y ribavirina; a las 11 semanas comenzó con una erupción eritematodescamativa, muy pruriginosa, generalizada sin otra sintomatología. Se decidió suspender el telaprevir y instaurar tratamiento con corticoide tópico. A las 2 semanas el cuadro estaba resuelto.

Discusión: Los nuevos agentes frente al VHC son inhibidores directos de la replicación del virus, muy potentes en el control de la enfermedad pero con muchos efectos secundarios cutáneos. En los ensayos clínicos, la mitad de los pacientes presentaron manifestaciones cutáneas, de las cuales, más del 90% eran de intensidad leve/moderada. Un 6%, se clasificaron como reacciones graves, un grupo de enfermedades poco frecuentes que son potencialmente mortales (erupción cutánea con eosinofilia y síntomas sistémicos-DRESS-, síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica).

Conclusiones: La mayoría de las reacciones adversas por telaprevir son leves, aunque debemos de estar alerta ante la aparición de signos que nos hagan sospechar de progresión a formas más graves.

5. VARIANTE RETICULAR DE LA ELASTOLISIS DE LA DERMIS MEDIA

B. González Ponce^a, Z. Hernández Hernández^a, H. Morales Moreno^a, P. Almeida Martín^a, T. Motenegro Dámaso^b, Y. Peñate Santana^a, L. Borrego Hernando^a y J. Hernández Santana^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Gran Canaria. España.

Introducción: La elastolisis de la dermis media es un trastorno poco frecuente de las fibras elásticas que consiste en la pérdida selectiva de las mismas en la dermis media.

Caso clínico: Una mujer de 57 años, con antecedentes de osteopenia, consultó por presentar desde un año antes aparición de lesiones de crecimiento progresivo en tronco. En la exploración física se apreciaba en abdomen y parte inferior de espalda, placas eritematosas, reticuladas, con centro atrófico. El estudio histológico mostró una epidermis normal, infiltrado perivascular superficial leve y ausencia de las fibras elásticas en la dermis media. Se solicitó analítica con autoinmunidad que resultó normal. Con estos hallazgos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de Elastolisis de la Dermis Media.

Discusión: Se han descrito tres variantes clínicas de la Elastolisis de la Dermis Media: la tipo I consistente en arrugas de la piel paralelas a los planos de clivaje, la tipo II con pápulas protruyentes perifoliculares y la forma más infrecuente, la tipo III consistente en un eritema reticular persistente, compatible con nuestro caso. Esta variante fue descrita en 2001 y hasta el momento actual sólo hemos encontrado nueve casos publicados en la literatura.

6. INTERCONSULTA POR CAÍDA DE PELO

E. Piqué Duran^a, D. Cameselle Martínez^a, T. Armengué^b, T. Olivé^c, R. Perona^d, J.A. Pérez Cejudo^a, M. Álvarez^e y P. Soler Palacín^b

^aSección de Dermatología. Hospital Dr José Molina Orosa. Lanzarote. España. ^bEnfermedades Infecciosas e Inmunodeficiencias Pediátricas. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. ^cHematología y Trasplante Pediátrico. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España. ^dInstituto de Investigaciones Biomédicas CSIC/UAM. IDIPaz. Madrid. España. ^eGastroenterología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España.

Caso clínico: Se nos consultó por una niña de 13 años con caída importante de pelo. Se trataba de la 2ª hija de padres no consanguíneos. Su hermano falleció a la edad de 3ª por una gastropatía eosinofílica. La paciente mostraba un retraso psicomotor importante. Además presentaba múltiples antecedentes entre los que destacaban que había recibido un trasplante de médula ósea por una pancitopenia severa, tras la que desarrolló una enfermedad de injerto contra huésped grado 1; y la presencia de una diarrea crónica con una gastropatía eosinofílica. Había precisado múltiples dilataciones esofágicas por estenosis y oclusiones a ese nivel. A nivel neurológico también presentaba alteraciones que incluían una marcha atáxica, temblor fino, una leve atrofia cortical y una marcada atrofia cerebelosa. En cuanto a los cambios cutáneos destacaban un reticulado hiperpigmentado distribuido por cuello y inguinogenital principalmente que contenía máculas blanquecinas; una distrofia de las 20 uñas; la presencia de un reticulado blanquecino a nivel lingual y de mucosa oral; y una palmas eritematosas hiperqueratóticas. Gracias a los cambios cutáneos se llegó al correcto diagnóstico de la paciente. ¿Adivina cuál es?

7. PÉNFIGO VULGAR COMPLICADO: IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO Y RELATO DE NUESTRA EXPERIENCIA CON RITUXIMAB

E. Castro^a, J. Gómez^a, C. Medina^a, A. González^a, I. Castaño^a, G. Carretero^a y A. Ruiz^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. H.U. de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: El pénfigo vulgar es una patología de baja incidencia cuyo manejo requiere de un seguimiento estrecho para intentar conseguir una remisión completa con mínimas dosis de medicación de mantenimiento. Entre las múltiples opciones terapéuticas reflejadas en la literatura se recoge el Rituximab, introducido en esta patología de manera relativamente reciente, pero del que cada vez se relatan más experiencias con buenos resultados.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente mujer de 44 años sin antecedentes personales de interés que debuta con un brote de lesiones ampollas y erosionadas generalizadas en piel y mucosas que requiere de ingreso hospitalario, siendo diagnosticada durante este de pénfigo vulgar y controlado mediante glucocorticoides orales y micofenolato de mofetilo. En su seguimiento en consulta presenta empeoramiento progresivo que requiere de altas dosis de esteroides sistémicos para evitar la progresión de la clínica, por lo que se plantea tratamiento con Rituximab. Se decide añadir posteriormente Dapsona, objetivándose una importante mejoría, alcanzando remisión con dosis mínimas de Prednisona oral.

Discusión: Nuestra paciente representa un caso de pénfigo vulgar de difícil manejo. No existen guías adecuadas que protocolicen el enfoque terapéutico debido a la baja frecuencia de la enfermedad, lo que justifica que el grado de evidencia de las recomendaciones existentes no sea suficientemente consistente. Sin embargo, los tratamientos que más eficacia han demostrado son los glucocorticoides y los inmunosupresores. Existen cada vez más estudios que avalan la utilidad y seguridad del Rituximab como opción para lograr la remisión en pénfigos resistentes, como es el caso de nuestra paciente.

Conclusiones: Aportamos un caso de pénfigo vulgar complejo que ha requerido de diferentes cambios de tratamiento para lograr una remisión sostenida y nuestra experiencia con el tratamiento con Rituximab.

8. HEMANGIOMA ELASTÓTICO ADQUIRIDO

J.A. Pérez-Cejudo^a, E. Piqué Duran^a, D. Cameselle Martínez^a, O. García-Vázquez^b y K.K. Tang Rodríguez^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio Anatomía Patológica. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.

Introducción: Se han descrito en los últimos años nuevas neoplasias vasculares cutáneas, motivado quizás por el diagnóstico precoz del sarcoma de kaposi epidérmico.

Caso clínico: Varón de 71 años, antecedentes personales y familiares: hipertensión arterial en tratamiento Bisaprolol 5 mg, artritis gotosa en tratamiento Alopurinol. Motivo de consulta: Lesión maculo-papulosa en brazo izquierdo de 6 meses de evolución. Exploración dermatológica: Lesión maculo-papular eritemato-violácea, ligeramente infiltrada, bien delimitada. No desaparece vitropresión, tamaño 1 x 2 cm, localizada en región anterior de brazo izquierdo. Se realizó exéresis-biopsia. Histológicamente: Proliferación de vasos sanguíneos de apariencia capilar en dermis papilar con una disposición en banda, distribuida horizontalmente a lo largo de la dermis superficial y paralela a la epidermis. Dermatitis reticular profunda e hipodermis respetada. Los capilares no tienen un estroma propio mezclado con elastosis solar existente. Inmunohistoquímica: Expresión CD31(+), CD 34(+) como expresión inmunofenotípica de células endoteliales, luces vasculares rodeadas de una corona probablemente de pericitos actina alfa del músculo liso.

Discusión y conclusiones: El hemangioma elastótico adquirido constituye una nueva entidad correspondiente a un hemangioma adquirido que se desarrolla habitualmente en la vida adulta y muestra predilección por asentarse sobre áreas cutáneas con daño actínico crónico (brazo, antebrazos, cuello). La morfología clínica de la lesión es variable. A microscopia óptica es característica la proliferación capilar dispuesta en banda a lo largo de la dermis superficial, entremezclado con una intensa elastosis actínica. Expresa CD 31, CD 34 y alrededores de los vasos actínica alfa músculo liso.

9. ESCLEROMIXEDEMA GENERALIZADO Y PARAPROTEINEMIA

C. Notario McDonnell^a, P. Ríos Rull^a, J. Suárez^b, N. Hernández^b, R. Fernández de Misa^b y A. Perera^c

^aServicio de Hematología; ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción: El escleromixedema es una enfermedad rara, caracterizada por una erupción simétrica y extensa de pápulas firmes, céricas, con marcada esclerosis e induración de la piel. En la mayoría de los casos se asocia con gammopatía monoclonal y trastornos sistémicos.

Caso clínico: Mujer de 34 años de edad que acude por presentar lesiones cutáneas infiltradas generalizadas esclerodermiformes, levemente eritematosas, sobre las que se visualizan múltiples pápulas milimétricas en todas las regiones corporales. Las lesiones empezaron en junio de 2012 en los brazos y se han ido extendiendo progresivamente hasta generalizarse. El estudio histopatológico de las lesiones cutánea revela la existencia de un infiltrado inflamatorio moderado perivascular superficial de células mononucleares, ligera proliferación fibroblástica y depósitos de un material mucinoso basófilo azul alcian (+). En el aspirado de médula ósea se observa un 2% de células plasmáticas sin alteraciones morfológicas, por citometría de flujo el 60% presentan fenotipo patológico clonal (CD38+, CD56+, CD19-). En suero se detecta un componente monoclonal IgG λ (945 mg/dL) con un cociente de cadenas ligeras libres normal (0,9), en orina observamos proteinuria de 1 gr/24 h y cadena ligera. El resto de las pruebas complementarias, incluyendo un estudio neurofisiológico muestra resultados normales o poco significativos. La paciente no respondió a un curso de tratamiento con prednisona e hidroxiquinona. Se le ha propuesto tratamiento con bortezomib y dexametasona.

Discusión: El escleromixedema es una mucinosis cutánea generalizada idiopática que se asocia generalmente a una gammopatía monoclonal λ. Siendo más raro que presenten un componente de cadenas ligeras κ. Sólo progresan a mieloma un 10% de los casos. También se ha descrito asociado a linfomas, macroglobulinemia de Waldenström y leucemias, especialmente tras quimioterapia. Se asocia a alteraciones sistémicas, sobre todo neurológicas.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de escleromixedema generalizado y revisamos los diferentes posibilidades terapéuticas.

10. REACCIONES CUTÁNEAS SECUNDARIAS AL USO DE VEMURAFENIB EN PACIENTES CON MELANOMA: SERIE DE CASOS

N. Pérez Robayna^a, M.M. Pestana Eliche^a, S. González Hernández^a, E. García Peris^a, R.N. Rodríguez^b, S. Garrido Ríos^c, J. Oramas Rodríguez^d, F. Guimerá Martín-Neda^a y R. Sánchez González^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Cirugía Plástica; ^dServicio de Oncología Médica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Introducción: El Vemurafenib (PLX4032) es un fármaco que se clasifica, dentro de las nuevas dianas terapéuticas en el tratamiento

del melanoma avanzado, en la categoría de los inhibidores de la cascada de MAP kinasa, en concreto, se trata de un inhibidor de la vía del RAF.

Caso clínico: Presentamos una serie de pacientes con melanoma metastásico confirmado histológicamente, portadores de la mutación BRAF V600, que se incluyeron en un estudio multicéntrico abierto con el fin de evaluar la seguridad del fármaco Vemurafenib en este tipo de pacientes.

Discusión: A través de exámenes dermatológicos periódicos observamos que la presencia de lesiones cutáneas tipo queratoacantomas era habitual en la mayoría de los pacientes tratados. Las lesiones de mayor tamaño requirieron tratamiento quirúrgico y su posterior confirmación histológica.

Conclusiones: Los tumores queratinizantes, erupciones cutáneas tipo queratosis pilar y la distrofia de pelo, son los efectos cutáneos secundarios más frecuentes a largo plazo observados en los pacientes tratados con Vemurafenib. Se piensa que este tipo de reacciones se deben a que, al producirse una inhibición de la vía de RAF durante el tratamiento con este fármaco, al mismo tiempo se produce una activación paradójica de la vía RAS, con la consecuente aparición de dichas lesiones dermatológicas.

11. AFECTACIÓN CUTÁNEA POR MELANOMA EN PACIENTE CON MELANOMA METASTÁSICO EN TRATAMIENTO CON VEMURAFENIB

M. Pestana Eliche^a, N. Pérez Robayna^a, E. García Peris^a, M. Markthaler^a, P. Contreras Ferrer^a, J. Oramas Rodríguez^b, R. Rodríguez Rodríguez^c y R. Sánchez González^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Oncología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Introducción: Vemurafenib es un inhibidor selectivo de la forma activada de la enzima serina-treonina quinasa BRAF, actualmente en ensayo clínico internacional multicéntrico (MO25515) para evaluar la seguridad y la tolerancia de éste en pacientes con melanoma metastásico portadores de la mutación BRAF V600E.

Caso clínico: Varón de 86 años, diagnosticado de melanoma de extensión superficial en fase de crecimiento vertical, breslow 3,98 milímetros, a nivel de zona anterior de hemitórax izquierdo en el año 2005. La linfadenectomía axilar izquierda mostró la presencia de micrometástasis en uno de los ganglios aislado y se descartó afectación sistémica (estadio III (pT3a N1a M0)). Se desestimó el tratamiento con interferón. En el año 2012 se observa en una TAC corporal rutinaria, la aparición de lesiones nodulares metastásicas en ambas bases pulmonares. Se determina mutación de BRAF V600E con resultado positivo, y se inicia tratamiento con vemurafenib, de acuerdo con el protocolo del estudio clínico MO25515. Las lesiones metastásicas mostraron una involución inicial, seguido de una fase de estabilidad y, por último, tras 5 meses de tratamiento, progresión de la enfermedad. Ésta última fase coincidió con la presencia de una lesión tumoral eritematosa a nivel del surco nasogeniano izquierdo. Se realiza biopsia de la lesión con resultado histológico de afectación cutánea por melanoma.

Discusión: En la experiencia de estudios previos con vemurafenib (NO25026 y NP22657) se recoge la presencia de segundos melanomas primarios, aunque no se atribuye su origen al fármaco. Del actual estudio MO25515 se derivan múltiples casos de segundos melanomas primarios. Cuando se refleja, estas segundas neoplasias han resultado negativas para la mutación BRAF V600E. La activación paradójica de la vía RAS en células que no poseen la mutación BRAF V600E podría explicar estos hechos. En nuestro caso, la mutación V600E de BRAF fue positiva. Este hecho, junto con la fase de progresión de la enfermedad metastásica en la que se encontraba nuestro paciente, nos hace pensar en una metástasis cutánea por melanoma.

Conclusiones: Continúa expandiéndose el abanico de efectos secundarios de vemurafenib. Ante su inminente aprobación en ficha técnica para el tratamiento del melanoma metastásico en pacientes portadores de la mutación BRAF V600E, continuar su estudio resulta fundamental.

12. USTEKINUMAB E INMUNOSUPRESIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Markthaler, M.M. Pestana, E. García-Peris, P. Contreras, A. de Andrés, N. Pérez-Robayna, M. García-Bustinduy y F. Guimerá
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Introducción: La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta hasta un 2-3% de la población mundial. En su patogenia participan distintos factores genéticos, ambientales, alteraciones del sistema inmune y de los queratinocitos. El papel de las interleucinas (IL) 12 y 23 y la estimulación que éstas producen sobre los linfocitos T naïve, perpetuando una respuesta Th1 y Th17 en la psoriasis, está bien establecida.

Caso clínico: Varón, 71 años, fumador de 20 cigarrillos al día, consumidor de un litro de vino al día, con antecedentes personales de cardiopatía isquémica con buena función sistólica, púrpuras trombocitopénicas idiopáticas que requirió esplenectomía en 2008, en tratamiento con ustekinumab 90 mg cada 12 semanas desde abril de 2011 por psoriasis moderada-severa que ingresa en diciembre de 2012 por insuficiencia respiratoria aguda. En el estudio radiodiagnóstico se observa un nódulo pulmonar subpleural, espiculado, de 2,5 cm de diámetro con paquipleuritis asociada en el lóbulo superior derecho. En los cultivos obtenidos por punción aspirativa y por broncoscopia crece el hongo *Aspergillus fumigatus* que confirma el diagnóstico de una aspergilosis pulmonar. Durante el ingreso el paciente presenta secreción purulenta en el ojo derecho por una queratitis herpética. El paciente se mejora su cuadro pulmonar al iniciar el tratamiento con Voriconazol. Se suspende el tratamiento con Ustekinumab.

Comentario: *Aspergillus fumigatus* es un hongo saprofítico que suele causar la muerte en una aspergilosis invasiva en pacientes inmunodeprimidos. La defensa contra este hongo se basa en la función de las células dendríticas y de las citoquinas IL 12, 23, TNF- α e INF γ . En las infecciones herpéticas es necesario un funcionamiento adecuado de la subunidad p40 de la IL-12 para el control de la enfermedad. Ustekinumab es un anticuerpo monoclonal humano que actúa bloqueando la subunidad común p40 de las IL 12 y 23 y, consecuentemente, disminuyendo la respuesta inflamatoria Th1, Th17 y la liberación de TNF- α e INF γ , entre otras citoquinas. Esta inmunomodulación conlleva una inmunosupresión selectiva para infecciones por hongos saprofíticos, infecciones virales y bacterias intracelulares.

13. CROMOBLASTOMICOSIS: CASO DE TOPOGRAFÍA ATÍPICA EN CANARIAS

E. García Peris^a, M. Markthaler^a, M. Pestana Eliche^a, P. Contreras Ferrer^a, A. Martín Herrera^b, A. Noda Cabrera^a, M. García Bustinduy^a y F. Guimerá Martín-Neda^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Introducción: La Cromoblastomycosis es una micosis profunda crónica, causada por diversos hongos pigmentados propios de climas tropicales y subtropicales, de diagnóstico sencillo, pero con respuestas terapéuticas lentas y en ocasiones desfavorables.

Caso clínico: Paciente varón de 59 años, originario de Cuba, que acude para valoración de una dermatosis de 4 años de evolución, que a veces le causa prurito, y que se inició en Cuba, donde era

carpintero. No recuerda traumatismo previo. Al examen físico presentaba, en la zona pectoral derecha, varias placas eritematovioláceas, de superficie verrugosa, cubiertas por finas escamas blanquecinas, de bordes activos, formando en conjunto una lesión de aspecto anular con centro atrófico. Con los datos clínicos y epidemiológicos, se sospecha una micosis profunda, y se realiza toma de escamas para estudio micológico, hallándose *Cladosporium*, y biopsia cutánea para estudio anatomopatológico observándose cuerpos fúngicos de Medlar característicos de la Cromoblastomycosis. Con el diagnóstico de Cromoblastomycosis, se inicia tratamiento con yoduro potásico pero, ante la falta de mejoría, se suspende y se inicia Itraconazol 200 mg/día, con seguimiento clínico, analítico e histológico.

Discusión: La Cromoblastomycosis es una micosis profunda crónica, producida por hongos pigmentados (familia Dematiaceae), como *Cladosporium carrionii*, que son saprófitos de suelo, vegetales, plantas y madera putrefacta. Predomina en climas tropicales y subtropicales, y afecta sobre todo a varones de 20 a 60 años, trabajadores rurales. La vía de entrada del hongo es a través de una solución de continuidad o un traumatismo cutáneo. La lesión inicial es una pápula o un nódulo eritematoso, que evoluciona a una placa verrugosa con escamas blanquecinas, que suelen localizarse en miembros inferiores y ser asintomáticas. El diagnóstico se basa en la epidemiología y la clínica, y se confirma mediante estudio micológico e histopatológico, donde es característico observar los cuerpos de Medlar, solos o agrupados. No existe un tratamiento de elección. Las lesiones pequeñas pueden ser tratadas con cirugía, mientras que en las más extensas se utilizan los antimicóticos sistémicos solos o combinados.

Conclusiones: La Cromoblastomycosis es una dermatosis de diagnóstico sencillo si se realiza una correcta anamnesis haciendo hincapié en las características epidemiológicas del paciente.

14. BIOPSIA DEL GANGLIO CENTINELA EN EL MELANOMA MALIGNO: DIEZ AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA

I. Soto Darías^a, B. González Delgado^a, L. Gamba Michel^b, C. Casale^c, A. Tébar^c, M.A. Cabrera Suárez^d, C. Cárdenas Negro^e, A. López Figueroa^f, J.C. Martínez Cedrés^g, A. Perera Molinero^h, J. Suárez Hernándezⁱ y R. Fernández-de-Misaⁱ

^aDepartamento de Medicina, Psiquiatría y Dermatología. ULL; ^bServicio de Cirugía General; ^cServicio de Cirugía Plástica; ^dServicio de Oncología Médica; ^eServicio de Medicina Nuclear; ^fServicio de Radiodiagnóstico; ^gServicio de Oncología Radioterápica; ^hServicio de Anatomía Patológica; ⁱServicio de Dermatología. Universidad de La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción: Se revisan los resultados de la biopsia del ganglio centinela (BGC) en el seno de la unidad multidisciplinaria del melanoma maligno del Hospital Universitario N^o S^a de Candelaria (HUNSC) durante sus primeros 10 años de funcionamiento.

Pacientes y métodos: 151 pacientes se sometieron a BGC, de los cuales 139 fueron intervenidos en el HUNSC. Se analizaron: 1) localización del tumor y estaciones ganglionares de drenaje; 2) demora quirúrgica; 3) metástasis detectadas; 4) morbilidad asociada a la técnica.

Resultados: Varones, 51%. Edad media: 54,6 año. Seguimiento (media): 45 meses. En el tronco, la localización más frecuente del tumor fue el área superior izquierda posterior (21,6%). En 137 pacientes, ampliación y BGC fueron practicadas en el mismo acto quirúrgico. La demora entre el diagnóstico y la práctica de la BGC fue de 9 semanas (mediana). Aproximadamente, el 15% de los tumores del TP drenan a una estación ganglionar contralateral; un tercio de las lesiones de localización inferior drenan a axila. Identificación del ganglio centinela (GC): 99%. Los P25, P50 y P75 del

número de ganglios extraídos fueron 1, 2 y 3 respectivamente. Número de GC enfermos: 1,63%; 2,33%; 3,3%. Pacientes con metástasis en el GC: 19%. Dicho porcentaje se incrementó proporcionalmente al grosor (2,4% para T1; 66% para T4), nivel de Clark (12% para II; 57% para V) y existencia de ulceración (ausente, 12%; presente, 47%). Falsos negativos: 3,6%. Progresión visceral: 6,5%. Tiempo de ingreso: 5 días (mediana). Complicaciones (7,2%): Dolor (0,7%), hematoma (2,2%), infección (0,7%), linfedema (0,7%), TVP (0,7%). No se observó diferencia en el porcentaje de pacientes con BGC+ entre aquellos con demora < P25 y > P75.

Discusión: Los resultados obtenidos son comparables a los referidos por la mayor parte de los estudios previos. De máximo interés resulta la relación entre la demora quirúrgica y el resultado de la BGC. Aunque no parece que en el HUNSC la demora se relacione con el porcentaje de pacientes con metástasis en el, resulta indispensable conocer si existe esta relación con el número de ganglios con metástasis, dada la importancia de este factor para el pronóstico del paciente.

Reunión de la Sección Canaria de la AEDV

Maspalomas, Gran Canaria, 13 y 14 de diciembre de 2013

Comunicaciones orales

1. LOXOSCELISMO CUTÁNEO EN CANARIAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

R. Conca^a, A. Viera^a, E. Planas^b, I. Mora^c y P. Oromí^d

^aServicio de Dermatología. Hospital Santa Catalina. Las Palmas de Gran Canaria. España. ^bBiodiversity Research Institute. Departamento de Biología Animal. Universidad de Barcelona. España. ^cInstituto Universitario de Enfermedades Tropicales y Salud Pública de Canarias. La Laguna. ^dDepartamento de Biología Animal. ULL. La Laguna. España.

Introducción: El Loxoscelismo cutáneo es la manifestación clínica consecuyente con la mordedura de una araña venenosa que pertenece al género *Loxosceles*. Se describen aproximadamente 100 especies distribuidas en el mundo. *Loxosceles rufescens* está presente en España así como en Canarias, donde recientemente, se han identificados nuevas especies autóctonas. A continuación se describe un caso observado en Gran Canaria.

Caso clínico: Mujer de 32 años que acude al Servicio de Dermatología del Hospital Santa Catalina en Gran Canaria por referir picadura en cara medial de la pierna izquierda, con lesión en placa a rápida evolución, crecimiento centrifugo y aspecto en diana: purpurico-

necrotico en el centro, eritematosa en la periferia. Se plantea diagnóstico de mordedura por *Loxosceles*. La evolución ha sido favorable con completa resolución 2 meses después.

Discusión: Las *Loxosceles* conocidas también con el nombre de “araña de los rincones” son activas principalmente de noche. La mordedura es muy infrecuente y siempre accidental. En el veneno, la esfingomielinasas D, su principal toxina, es responsable de las lesiones cutáneas dermo-necroticas (loxoscelismo cutáneo) y raramente de reacciones sistémicas, potencialmente peligrosas (loxoscelismoviscero-cutaneo). Localmente, alrededor de la mordedura, se observa el típico signo “rojo, blanco, azul” (eritema, isquemia, necrosis). El diagnóstico es clínico y no existe ningún examen complementario que lo confirme.

Conclusiones: La aparición brusca de una lesión dermo-necrotica con el signo “rojo, blanco, azul”, sobre todo en extremidades, debe hacer siempre sospechar el cuadro de *Loxoscelismo* cutáneo.

2. MEDICACIÓN TÓPICA Y EFECTO ADVERSO GRAVE

C. Hernández-Carballo^a, L. Feliciano-Divasson^b, J. Suárez-Hernández^b y A. Perera-Molinero^c

^aServicio de Medicina Interna; ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción: La presencia de condilomas acuminados es cada vez más frecuente en nuestro medio, siendo uno de los motivos de consulta más frecuente en nuestros días. Las opciones terapéuticas son varias, desde aplicaciones tópicas de diferentes formas farmacéuticas, hasta la crioterapia o la remoción con láser o cirugía. El uso de agentes tópicos, una de las primeras opciones que se barajan, no es tan inocuo como parece y no está exento de complicaciones graves, tanto locales como sistémicas.

Caso clínico: Paciente varón de 50 años sin antecedentes personales de interés, que inicia tratamiento tópico con Imiquimod por condilomas acuminados en área genital. Tras el inicio del tratamiento comienza con clínica sistémica, caracterizada por fiebre, intensa pancitopenia, hepatoesplenomegalia y aparición de lesiones cutáneas a modo de máculo- pápulas eritematosas de predominio en miembros superiores. El paciente desarrolla fracaso multiorgánico, ingresa en la Unidad de Medicina Intensiva y se diagnostica de síndrome hemofagocítico; tratándose con agentes inmunosupresores con buena respuesta.

Discusión: El Imiquimod tópico es una amina sintética inmunomoduladora utilizada para el tratamiento de condilomas acuminados principalmente. En la ficha técnica del producto, se aconseja su uso con precaución en pacientes con desórdenes autoinmunes, así como posibles efectos adversos sistémicos, a modo de cuadros gripales, mialgias y cefaleas. En ensayos clínicos se ha observado la reducción del recuento de células rojas, leucocitos y plaquetas.

Conclusiones: El uso del Imiquimod puede asociarse a una respuesta sistémica generalizada, en la que puede comprometerse la vida del paciente; sobre todo en los que están genéticamente predispuestos. Su uso, por tanto, no debe ser indiscriminado y ante la presencia de clínica sistémica, debe valorarse su retirada.

3. CIRUGÍA DERMATOLÓGICA DEL ALA NASAL: NUESTRA EXPERIENCIA

I. Castaño, J. Vilar, P. Valerón, A. González, E. Castro y G. Carretero

Servicio de Dermatología. Hospital de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: El ala nasal constituye una parte de la unidad cosmética nasal, cuya reparación plantea un desafío para el dermatólogo.

El progresivo incremento del cáncer cutáneo no melanoma, motiva el aumento de pacientes que consultan por tumores en áreas fotoexpuestas como el ala nasal.

Material y métodos: Presentamos las opciones quirúrgicas realizadas con mayor frecuencia en nuestro servicio, para la reparación del ala nasal tras extirpación de lesiones tumorales. Para lesiones de pequeño o mediano tamaño, empleamos el cierre directo o bien, cobertura con colgajos de deslizamiento o colgajos de transposición romboidales, dependiendo de la forma del ala nasal. En lesiones de mayor tamaño, preferimos los colgajos nasolabial y bilobulado.

Discusión: Con el uso de estas técnicas se obtuvieron buenos resultados funcionales y estéticos, con mínimas alteraciones de la región tratada.

Conclusiones: La reparación del ala nasal requiere una detallada e individualizada valoración preoperatoria. Es importante la conservación de las líneas cóncavas y convexas, asentar líneas de sutura en pliegues naturales y mantener permeables las vías respiratorias, para así evitar las complicaciones más temidas de esta localización (deformidad del surco nasogeniano, deformidad en trampilla, colapso de fosa y la elevación alar).

4. PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR CUTÁNEO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE MIELOMA MÚLTIPLE

M.N. Hernández Hernández^a, P. Ríos Rull^b, R. Fernández de Misa Cabrera^a, L. Feliciano Divasson^a, F. Rodríguez García^a, M. Vilar Chesa^c y J. Suárez Hernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Hematología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción: El plasmocitoma cutáneo es una proliferación monoclonal de células plasmáticas. Puede ser primario, sin otra afectación ósea o enfermedad extramedular, o secundario asociado a mieloma múltiple (MM). Presentamos un caso de plasmocitoma extramedular cutáneo en cuero cabelludo como primera manifestación de MM.

Caso clínico: Varón de 76 años con antecedentes de hipertensión arterial, estenosis aórtica e insuficiencia cardiaca, consulta por lesiones en cuero cabelludo de 8 meses de evolución. A la exploración física presenta en región fronto-temporal derecha, nódulos eritematovioláceos indurados al tacto. Se realiza biopsia cutánea que confirma el diagnóstico de plasmocitoma dérmico con expresión CD138+ y cadenas kappa+. En la electroforesis con inmunofijación, se aprecia una banda de inmunoglobulina monoclonal del tipo IgA-kappa y en el aspirado de médula ósea se observan 5% de células plasmáticas maduras. Con el diagnóstico de plasmocitoma extramedular y MM se indica radioterapia con buena respuesta inmediata pero recidiva posterior. Se inicia protocolo bortezomib-dexametasona con respuesta completa y desaparición de las lesiones cutáneas.

Discusión: Las neoplasias de células plasmáticas se clasifican en 4 tipos: MM, plasmocitoma extramedular sin MM, plasmocitoma óseo solitario y leucemia de células plasmáticas. La incidencia de plasmocitoma extramedular en MM en el momento del diagnóstico es menor del 20% y se considera un signo de peor pronóstico. Las lesiones son pápulas o nódulos de consistencia firme y se localizan con frecuencia en cabeza y cuello. Entre los nuevos fármacos para el MM, el bortezomib se emplea para casos refractarios, recaída o MM con infiltración extramedular.

Conclusiones: El plasmocitoma extramedular cutáneo es una entidad infrecuente que puede ser la primera manifestación de MM. La combinación de bortezomib y dexametasona es una alternativa eficaz para las recurrencias después de la radioterapia.

5. ENFERMEDAD DE BOWEN Y TERAPIA FOTODINÁMICA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS (HUC)

E. García Peris^a, S. González Hernández^a, I. Latour Álvarez^a, M. Markthaler^a, M.M. Pestana Eliche^a, A. de Andrés del Rosario^a, R. Rodríguez Rodríguez^b y F. Guimerá Martín-Neda^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Introducción: La enfermedad de Bowen (EB) es una forma de carcinoma escamoso celular (CSC) in situ que debe ser tratado para evitar su progresión a una forma invasiva. Existen varias opciones terapéuticas disponibles entre las que se encuentra la terapia fotodinámica (TFD), una técnica de reciente instauración pero con resultados prometedores.

Casos clínicos: Se presentan cinco casos de pacientes con EB tratados con TFD desde el 2011, año de su adquisición en el HUC. Se trata de tres varones y dos mujeres, con edades comprendidas entre 71 y 87 años, que presentaban una lesión confirmada histológicamente de EB con topografía variable: dos en pierna, dos en mejilla y una en región frontal. En todos los casos se observó buena respuesta terapéutica y buenos resultados cosméticos. Sólo en un caso hubo mala tolerancia cumpliéndose sólo la mitad del tiempo estimado de una de las sesiones de TFD, siendo buena la tolerancia en el resto de pacientes. En ninguno de los pacientes tratados se han detectado recidivas a corto plazo, no obstante su seguimiento clínico continúa.

Discusión: La EB es una forma de CSC in situ pero con riesgo de progresión a carcinoma invasivo por lo que debe ser tratado de forma precoz. Existen varias opciones terapéuticas disponibles (5-fluorouracilo tópico, imiquimod tópico, crioterapia, curetaje con electrocoagulación, cirugía, radioterapia, láseres ablativos, TFD) y la elección de una de ellas dependerá de factores como la edad, la topografía, el número y el tamaño de las lesiones. Desde hace escasos años la TFD está indicada en el tratamiento de la EB pues se ha demostrado que es una opción terapéutica eficaz que presenta importantes ventajas dado que es una técnica no invasiva, con buena tolerancia y escasos efectos adversos locales, y con excelentes resultados cosméticos, además de que permite tratar grandes o múltiples lesiones y lesiones localizadas en zonas donde otras terapias no ofrecen buenos resultados como en la extremidad inferior.

Conclusiones: La TFD es un tratamiento efectivo para la EB, siendo además una opción terapéutica que ofrece buena tolerancia con mínimos efectos adversos y buenos resultados cosméticos.

6. TRATAMIENTO CON PLASMA AUTÓLOGO EN LA ALOPECIA ANDROGENÉTICA

M. Sáez^a, J. Velasco^b y N. Suárez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Biología. Clínica Dermatenerife. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción: La alopecia androgenética es una patología muy frecuente, tanto en varones como en mujeres. Hasta ahora son numerosos los tratamientos aplicados, tanto domiciliarios como a nivel de consulta. Presentamos nuestra experiencia en pacientes con esta patología, tratados con plasma autólogo en nuestro centro.

Material y métodos: Recogemos los resultados de un cuestionario aportado a 10 pacientes sobre la eficacia, tolerancia y resultados de este tratamiento. Además, exponemos los pasos de esta novedosa técnica terapéutica.

Resultados: El tratamiento con plasma autólogo es una técnica eficaz en el tratamiento de la alopecia androgenética, tanto masculina como femenina.

Conclusiones: El plasma autólogo es un arma terapéutica más ante la alopecia androgenética y potencia (no sustituye) a los tratamien-

tos clásicos. Se trata de un tratamiento muy valorado por los pacientes, que incluso incrementa la adhesión al tratamiento.

7. SARCOMA DE CÉLULAS DE LANGERHANS: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Castro González^a, J. Bastida-Iñarrea^a, A. González Quesada^a, I. Castaño González^a, C. Cabello Zurita^a, G. Carretero Hernández^a, J.C. Rivero^b, R. Camacho Galán^b y S. Jiménez Bravo de Laguna^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patología; ^cServicio de Hematología. H.U. de Gran Canaria Dr. Negrín. España.

Introducción: El sarcoma de células de Langerhans es una entidad de baja incidencia y que suele tener un comportamiento agresivo. Puede afectar a diferentes áreas como la piel, los ganglios, el hígado, el bazo, el pulmón y el hueso. Hay pocos casos descritos en la literatura y es por eso que aportamos uno nuevo.

Caso clínico: Mujer de 81 años que consulta a un dermatólogo privado por masa de crecimiento progresivo en parte inferior de espalda de unos siete meses de evolución. La lesión se extirpa con diagnóstico clínico de linfoma cutáneo y se envía a nuestro hospital. Al observar la muestra se observan células neoplásicas con marcada atipia que expresaban S-100, CD4, CD1a y Langerina. Se tomó una nueva biopsia de otra lesión aparecida posteriormente en la mama para estudio ultraestructural, objetivándose gránulos de Birbeck. Los estudios de imagen revelaron dos nódulos en la mama y adenopatías axilares. La paciente comenzó a recibir quimioterapia y radioterapia que no pudieron evitar una rápida diseminación de la neoplasia hasta su fallecimiento.

Discusión: El sarcoma de células de Langerhans es una neoplasia de la que se han publicado solo 24 casos hasta el momento con implicación cutánea. Resaltamos la importancia de detectar la posible afectación sistémica, independientemente de que la primera lesión sea exclusivamente cutánea ya que no queda claro que esto influya en el pronóstico, remarcando la importancia de un estadije precoz y un seguimiento estrecho.

Conclusiones: El Sarcoma de Células de Langerhans es una entidad poco frecuente y de mal pronóstico. Los dermatólogos debemos conocer esta entidad para llevar a cabo un diagnóstico precoz y un adecuado manejo.

8. ERUPCIÓN NÓDULO-PUSTULOSA EN PACIENTE CON SÍNDROME CONSTITUCIONAL

H. Morales-Moreno, F. Liuti, B. González-Ponce, J. Rodríguez-López, D. Islas-Norris, L. Borrego-Hernando y J. Hernández Santana

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: La sífilis puede presentar hallazgos clínicos e histopatológicos similares a muchas otras patologías dermatológicas. Durante su evolución puede asociarse, además, a síntomas constitucionales, situación que, en ausencia de signos clínicos típicos de la enfermedad, puede dificultar el diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 72 años hipertenso, diabético, dislipémico y afecto de poliposis gástrica, ingresó para estudio a cargo de Medicina Interna a causa de un síndrome constitucional de 4 meses de evolución, con pérdida ponderal de 15 kilogramos, sin adenopatías, fiebre ni prurito asociados. Durante el ingreso se cursó interconsulta a dermatología por lesiones en espalda y raíz de miembros superiores de un mes de evolución. En la exploración física el paciente presentaba en región dorsal y con distribución corimbiforme, nódulos inflamatorios infiltrados, con ulceración central, asociados a pústulas milimétricas. Se tomó biopsia que mostró la presencia de paraqueratosis confluyente en capa córnea, patrón psoriasisiforme epidérmico con

leve espongiosis y daño vacuolar de la basal y la presencia en dermis de un infiltrado denso linfocitario, perivascular sin afectación endotelial, con presencia de abundantes células plasmáticas. La IHQ (CD3, CD20, cadenas ligeras) mostró un infiltrado linfocitario constituido por células T y B, sin predominio de cadenas kappa o lambda, siendo el diagnóstico compatible con pseudolinfoma. Dada la profusión de células plasmáticas en el infiltrado se solicitó serología de sífilis que resultó positiva RPR 1:128 y FTA-ABS positivo). Reinterrogando al paciente éste reconoció haber mantenido relaciones sexuales de riesgo unos meses antes del inicio de la clínica. Se instauró tratamiento con penicilina benzatina 2,4MU semanales durante 3 semanas. Tanto las lesiones cutáneas como el cuadro constitucional del paciente se resolvieron en un mes.

Discusión: La sífilis secundaria nodular es una forma poco común que, clínica e histológicamente, puede simular un linfoma cutáneo. Por ello la sífilis debe incluirse en el diagnóstico causal de los pseudolinfomas. Una serología positiva para sífilis y una rápida resolución del cuadro clínico tras el tratamiento con penicilina descartan este diagnóstico.

9. ESCLERODERMIA LINEAL CON ESTUDIO INMUNOLÓGICO SUGESTIVO DE ENFERMEDAD HEPÁTICA AUTOINMUNE (EHAI)

I. Latour Álvarez^a, M. Pestana-Eliche^a, E. García-Peris^a, M. Markthaler^a, Y. Barrios del Pino^b, N. Pérez Robayna^a, F. Guimerá Martín-Neda^a y R. Sánchez González^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Inmunología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Introducción: La esclerodermia lineal (EL) es la variante de esclerodermia cutánea más frecuente en la edad pediátrica. La utilidad del estudio de autoanticuerpos en el manejo de estos pacientes es controvertida.

Caso clínico: Niña de 8 años, sin antecedentes personales de interés, acude para valoración de una lesión localizada en el miembro inferior izquierdo de dos meses de evolución, clínicamente compatible con una esclerodermia lineal. La paciente no presentaba otra sintomatología asociada. Su abuela paterna estaba pendiente de trasplante hepático por una cirrosis de origen no establecido y el padre presentaba una hipertransaminasemia de origen no filiado. En el estudio inmunológico, destacaba la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, patrón "nuclear dot", título 1/160 (Inmunofluorescencia Indirecta). El estudio de Ac. anti-antígenos extraíbles de núcleo (Enas) fue negativo. Se realizó estudio de perfil hepatoinmune, confirmándose la concordancia del patrón con la positividad para la especificidad PML (proteína promielocítica de la leucemia), característico de Cirrosis Biliar Primaria (CBP). Se investigó la presencia de marcadores asociados al desarrollo de EHAI en el suero de los progenitores y de la abuela paterna, encontrándose reactividad positiva en el suero de la abuela frente a algunos de los antígenos disponibles. Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento por el Servicio de Pediatría y de Reumatología, pendiente de estudio hepático ecográfico.

Discusión: La esclerodermia y la CBP comparten mecanismos etiopatogénicos, habiéndose descrito una asociación entre ambas entidades. Existen marcadores inmunológicos de alta especificidad para el diagnóstico de EHAI, pudiendo detectarse años antes de la expresión clínica de la enfermedad. En esta paciente, el hallazgo del patrón Nuclear Dot en el estudio de IFI llevó a la investigación de dichos marcadores y se confirmó la especificidad antigénica PML asociada a CBP, que habrá que seguir adecuadamente. Tanto la CBP como la Hepatitis Autoinmune (HAI) son manifestaciones del espectro de EHAI, y abre nuevas opciones diagnósticas para la hepatopatía no filiativa presente en la abuela paterna.

Conclusiones: Aunque no existe acuerdo a la hora de realizar estudio de autoinmunidad en pacientes con esclerodermia lineal, la

posible asociación con enfermedades autoinmunes sistémicas, justifica la realización de un despistaje autoinmune y una correcta interpretación en pacientes susceptibles de desarrollar enfermedades graves.

10. EPIDEMIA DE SENSIBILIZACIÓN AL KATHON CG EN EL ÁREA SUR DE GRAN CANARIA

F. Liuti, R. Martel, N. Hernández, Z. Hernández, L. Borrego y J. Hernández

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: El Kathon CG es un conservante biocida de amplio espectro compuesto por Cloro-metil-isotiazolinona y Metil-isotiazolinona, utilizado fundamentalmente en cosméticos, productos de limpieza y fluidos industriales. En los últimos años se ha detectado un aumento de sensibilizaciones a este alérgeno en Europa que se ha relacionado con la Metil-isotiazolinona.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes sensibilizados al Kathon CG desde el 1 de enero de 2005 hasta el 31 de Junio de 2013 y de los sensibilizados a Metil-isotiazolinona desde el 1 de enero 2012 hasta el 31 Junio 2013 en el Hospital Insular.

Resultados: Se parchearon 863 pacientes, de los cuales 85 presentaban positividad para el Kathon CG (9,85%). Analizando la frecuencia de sensibilización por años observamos un importante aumento a partir del año 2010. Al dividir por periodos antes y después del 2010, observamos que la frecuencia de sensibilización aumenta de un 5,97% a un 14,11%. Respecto a la MI hemos parcheado un total de 195 pacientes de los cuales el 8,2% (16 pacientes) han resultado sensibilizados. El 50% de los pacientes positivos al CMI/MI eran positivos a la MI y todos los pacientes sensibilizados a la MI eran CMI/MI positivos.

Conclusiones: En los últimos 3 años ha aumentado la frecuencia de sensibilización al Kathon CG en nuestra área de referencia, posiblemente por el aumento de sensibilización a la Metil-Isotiazolinona en línea con los principales estudios europeos. Se necesita una pronta regulación del uso de la Metil-isotiazolinona tanto en productos cosméticos como industriales.

11. MELANOMA DÉRMICO SOLITARIO (MELANOMA DÉRMICO PRIMARIO)

E. Piqué Durán^a, O. García Vázquez^b, M.P. de la Rosa del Rey^c, J.A. Pérez Cejudo^a, M. Azcue Mayorga^b, D. Cameselle Martínez^a y J. Feito Pérez^b

^aDepartamento de Dermatología; ^bServicio de Patología. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España. ^cDepartamento de Patología. Hospital Dr. Negrín. Las Palmas. España.

Caso clínico: Varón de 40 años que consultaba por una lesión en espalda de 9 meses de evolución y un rápido crecimiento. A la exploración se apreciaba un nódulo de gran tamaño con una mácula negroazulada en superficie. El estudio histopatológico mostró un nódulo dérmico formado por confluencia de grandes nidos constituidos por células de un citoplasma amplio y pálido. En algunos nidos se apreciaba necrosis en masa. Existía un pleomorfismo nuclear con necrosis individuales y múltiples mitosis. La inmunohistoquímica mostró la positividad de marcadores melanocíticos (S100, HMB45; Melan-A). El estudio de extensión fue negativo.

Discusión: El melanoma dérmico solitario se definiría por un foco único de melanoma limitado a la dermis y/o al tejido celular subcutáneo sin componente epidérmico, y sin primario conocido. Es más frecuente en varones en la sexta década de vida y supone del 0,5 al 1% de las grandes series de melanomas. Presenta una supervivencia mayor a la esperada de hasta el 80% a los 5 años en algunas

series. A pesar que se indica que se trata de un N2c según la clasificación TNM de la AJCC de 2009. Su clasificación, estadiaje y manejo es un tema controvertido.

12. REGISTRO DEL CÁNCER CUTÁNEO NO MELANOMA EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA CANARIA: ¿REALIDAD O FICCIÓN?

R. Fernández-de-Misa^a, B. Hernández-Machín^b, M.C. Vilar^c y M.A. Cabrera Suárez^d

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España. ^bServicio de Dermatología. Clínica Buenaderm. Las Palmas de Gran Canaria. España. ^cServicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ^dServicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Introducción: Aproximadamente el 95% de los tumores cutáneos malignos está comprendido por cáncer cutáneo no-melanoma (CCNM) que comprende fundamentalmente al carcinoma basocelular (CBC) y espinocelular (CEC). Aunque de evolución menos agresiva que el melanoma, suponen una carga asistencial de primera magnitud y ocasionalmente constituyen verdaderos retos para el clínico. Los siguientes datos ilustran esta situación: El registro de tumores del HUNSC incluye 5825 pacientes con CBC con una incidencia creciente cada año. La edad media del diagnóstico es 66 años (DT: 14 años) sin diferencia por sexos. La localización más frecuente del tumor es la cara (aproximadamente 54% de los casos) y 4307 pacientes presentan un solo CBC. Entre aquellos casos con múltiples tumores predominan los varones. El tiempo medio de seguimiento para la serie completa fue 24,2 meses (IC 95% 23,2-25,2 meses), resultando más prolongado en aquellos pacientes con mayor número de tumores.

Material y métodos: Con la finalidad de conocer de forma detallada la evolución del CCNM presentamos un registro desarrollado mediante MSAccess que permitirá la participación de todo dermatólogo interesado; tanto de los grandes hospitales del Servicio Canario de Salud como de las clínicas y consultas privadas. El registro recoge datos del paciente y de cada tumor que éste pueda desarrollar. A) Datos del paciente: Identificación, nombre, apellidos, fecha de nacimiento, sexo, fecha de primera consulta, antecedentes personales (no oncológicos, CEC, CBC, queratosis actínicas, trasplante, melanoma, cáncer no-cutáneo), fenotipo pigmentario, nº de nevi melanocíticos, fotoenvejecimiento, fecha de última revisión, fecha de fallecimiento, existencia de fallecimiento específico. B) Datos del tumor: Fecha de diagnóstico, edad al diagnóstico, referencia de la biopsia, diagnóstico principal, variante anatomopatológica, variante clínica, localización general y en zonas de riesgo, lateralidad, diámetro, tratamientos administrados (cirugía convencional o de Mohs con control de bordes, imiquimod, radioterapia, crioterapia, electrocirugía, vismodegib, otros), respuesta clínica, biopsia ganglio centinela, existencia y fecha de recidiva, existencia y fecha de progresión ganglionar, existencia y fecha de progresión visceral.

Discusión: La recopilación prospectiva de datos a lo largo de los próximos lustros permitirá conocer la evolución del cáncer más frecuente del ser humano en nuestra Región y optimizar su abordaje.

13. ETANERCEPT Y LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

B. González, F. Liuti, H. Morales, L. Borrego, J. Rodríguez y J. Hernández

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: Los fármacos biológicos han ido adquiriendo cada vez más protagonismo en el tratamiento de la Psoriasis Moderada-Gra-

ve. El etanercept es una proteína de fusión recombinante que inhibe competitivamente el receptor del TNF. Fue aprobado para el tratamiento de la Artritis Psoriásica en 2003 y de la Psoriasis en 2004.

Caso clínico: Varón de 63 años, en seguimiento por Psoriasis y Artritis Psoriásica desde los 49 años. Ante la refractariedad de la Artritis Psoriásica a altas dosis de metotrexate, se empezó tratamiento con Etanercept. Tras 7 años de la instauración del mismo se objetivó linfocitosis., siendo finalmente diagnosticado por el Servicio de Hematología, de Leucemia Linfática Crónica en estadio inicial.

Discusión: Se han publicado más de 40 casos de síndromes linfoproliferativos en pacientes tratados con Etanercept en sus diferentes indicaciones (Enfermedad Inflamatoria Intestinal, Espondilitis Anquilosante, Artritis Reumatoide, Artritis Psoriásica y Psoriasis). Sin embargo, los pacientes con psoriasis y/o artritis psoriásica representan sólo 7 de estos casos, la mayoría dentro del grupo de los linfomas cutáneos y ninguno de ellos fue diagnosticado de Leucemia Linfática Crónica. La mayoría de las publicaciones al respecto son casos clínicos aislados, por lo que es difícil establecer una relación causa-efecto. Los pocos estudios observacionales que existen no han encontrado un aumento en la incidencia de síndromes linfoproliferativos en pacientes con psoriasis tratados con Etanercept comparado con la población general.

14. ¿VOLVEMOS A PENSAR EN EL DÉFICIT NUTRICIONAL? A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Markthaler^a, E. García Peris^a, I. Latour Álvarez^a, M. Pestana Eliche^a, R. Sánchez González^a, R. Rodríguez Rodríguez^a, F. Guimerá Martín-Neda^a y M. García Bustinduy^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. España.

Introducción: El escorbuto presenta un déficit prolongado del ácido ascórbico. Es una enfermedad de reciente actualidad por el aumento de dietas extremas y el “fast food” en la población general. En un estudio poblacional en Estados Unidos, en los años 90, el 8,2% de los varones y el 6% de las mujeres presentaban un déficit de vitamina C. Los grupos con mayor riesgo de sufrir un escorbuto son alcohólicos, pacientes con demencia, con enfermedades intestinales, etc.

Caso clínico: Varón de 63 años, con antecedentes personales de abuso de alcohol y tabaco, cardiopatía isquémica e hipertensiva, trombosis femoral en 2002, artropatía periférica, que ingresó para estudio de un cuadro de delirio, hematomas, artralgiyas y debilidad severa. En la exploración física destacaba la falta de dientes, múltiples equimosis predominantemente en extremidades inferiores y petequias perifoliculares en tercio distal de las piernas. En la parte central de las petequias perifoliculares se observaron los típicos “pelos en sacacorchos”. En las pruebas complementarias destaca una anemia macrocítica, elevación de las transaminasas y un déficit de ácido fólico. El nivel de vitamina C no estaba alterado. El estudio plaquetario y de coagulación resultaron normales. La serología para hepatitis y VIH fueron negativas. En el escáner cerebral se apreció una atrofia cortico-subcortical sin lesiones agudas. El estudio histopatológico de las lesiones perifoliculares de las piernas mostró una extravasación eritrocitaria. La inmunofluorescencia fue negativa. Tras diez días de ingreso y sustitución nutricional con ácido fólico, vitamina C, el paciente estaba orientado, caminaba, las lesiones purpúricas, las artralgiyas y la anemia se resolvieron.

Discusión: El paciente presentaba la típica clínica de un escorbuto. El nivel de la vitamina C, medido tras unos días de un correcto aporte nutricional durante el ingreso, mostró niveles normales. La clínica del escorbuto consiste en gingivitis hemorrágica, pérdida dental, hemorrágicas periostales, equimosis, petequias perifoliculares con hiperqueratosis perifolicular y pelo en sacacorchos (patognomónico), anemia, pseudoparálisis, artralgiyas y debilidad. En

el diagnóstico diferencial entran las vasculitis, enfermedades autoinmunes, coagulopatías, efectos secundarios medicamentosos, tumores malignos hematológicos e infecciones.

Conclusiones: Debemos seguir teniendo presentes, en nuestra práctica clínica diaria, los déficits nutricionales que deberían haber desaparecido hace años.

15. MANCHAS BIER

J.A. Pérez Cejudo, E. Piqué, J. Feito Pérez,
D. Cameselle Martínez, O. García Vázquez y M. Azcue Mayorga

Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.

Introducción: Las manchas Bier fueron descritas como un fenómeno vascular achacable a un aumento resistencia de la microcirculación vascular. Nosotros comunicamos 2 casos recientemente vistos en nuestra sección.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 37 años, sin antecedentes personales y familiares de interés, que consulta por máculas hipocrónicas de manos, antebrazos y tronco de varios años de evolución. Exploración: múltiples máculas hipocrónicas irregulares, definidas sobre un fondo eritematoso localizadas en dorso de manos, antebrazos y en cantidad en tronco, las lesiones desaparecen al elevar brazos y vitopresión. Pruebas complementarias: hemograma, bio-

química, coagulación, ANA, anticuerpos antifosfolípidos, Rx tórax dentro normalidad. Caso 2: varón de 56 años, antecedentes personales y familiares sin interés, HTA, en tratamiento con calcioantagonistas. Acude por manchas hipocrónicas en tronco y extremidades de 3 años de evolución y curso progresivo. Exploración: máculas hipopigmentadas en tronco y escasamente en extremidades, mal delimitadas, morfología irregular, sobre un fondo eritematoso. Se agrupan en racimo o disposición lineal. Se modificaban con la posición. Eran imperceptibles al ejercicio. Estudios complementarios histología vasos dilatados, trombosado, infiltración perivascular linfocitaria, hemograma, bioquímica, coagulación, ANA, crioglobulina II, serología hepatitis (B y C), factor reumatoide, anticuerpos anti-cardiolipinos, Rx tórax dentro normalidad.

Discusión: Las manchas Bier descritas en 1898 como trastorno vascular de la microcirculación se caracterizan por lesiones de curso progresivo, hay dos variantes, una predominando extremidades y otros extendida como en nuestros casos. Se modifican en posición, vitopresión, calor-frío. Se ha asociado a crioglobulinemia, coartación orta, esclerodermia con afectación renal, embarazo, hiperhidrosis palmar, liquen plano, S. Peutz Jerghers. No tiene tratamiento.

Conclusiones: Las manchas Bier es una alteración vascular escasamente referida en la literatura, la mayoría de los casos son idiopáticos, pero pueden ser signos de enfermedad sistémica. Presenta diagnóstico diferencial con los trastornos comunes de la hipopigmentación.



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

Reuniones de la Sección Catalana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Reunión Ordinaria

31 de enero de 2013

1. ESCLEROMIXEDEMA

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

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

Introducción: El escleromixedema es una mucinosis cutánea primaria de la cual se han descrito pocos casos. Cursa con una erupción papular generalizada de la parte superior del cuerpo y depósito de mucina en dermis. Habitualmente se asocia a banda monoclonal y a ausencia de enfermedad tiroidea.

Caso clínico: Mujer de 50 años sin antecedentes que consulta por astenia, debilidad generalizada y endurecimiento cutáneo de un mes de evolución. A la exploración destaca edema en región facial y manos, pápulas céreas en frente, dorso de las manos, escote y caras laterales y dorsal del cuello, con prurito intenso. A la exploración neurológica destaca atrofia y arreflexia distal, lo cual conduce a realizar un electromiograma. Los cambios son compatibles con una miotonía, por lo que se solicita un estudio genético que confirma el diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert. Por otro lado, se realiza biopsia cutánea que muestra un depósito de mucina en dermis superficial y media, y aumento del número de fibroblastos. La paciente muestra un perfil tiroideo normal y una ausencia de banda monoclonal en sangre y orina. Administramos tratamiento tópico sintomático y la evolución a los 2 meses es satisfactoria, dado que disminuyen las lesiones y mejora la movilidad. Se confirma que la paciente padece un escleromixedema y una distrofia miotónica de Steinert.

Discusión: El escleromixedema es una mucinosis cutánea primaria clasificada dentro de las mucinosis degenerativas-inflamatorias dérmicas. Se han descrito alrededor de 150 casos. Los criterios diagnósticos incluyen la presencia de erupción papular generalizada, depósito de mucina con fibrosis y proliferación de fibroblastos en dermis, evidencia de banda monoclonal y ausencia de enfermedad tiroidea. Afecta a adultos 30 y 80 años, sin diferencias entre sexos. La etiología es desconocida. La erupción cutánea suele afectar a la

mitad superior del cuerpo, y lo suele hacer en forma de pápulas induradas y céreas confluyentes. Puede asociarse síntomas digestivos, musculares y neurológicos, concretamente al dermato-neuro síndrome, entidad potencialmente mortal. Un 10% se asocian a mieloma múltiple. Parece que el tratamiento más efectivo es la inmunoglobulina endovenosa, por su eficacia y su seguridad. También se ha empleado melfalán con éxito escaso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con enfermedades que cursen con endurecimiento cutáneo como el escleredema, la esclerodermia o la fibrosis nefrogénica sistémica.

2. ESCLEREDEMA DIABETICORUM TRATADO CON FOTOTERAPIA

M. Toro, J.M. Carrascosa, I. Bielsa, A. Plana, M. Vilavella, C. Rodríguez, A. Boada y C. Ferrándiz

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

El escleredema diabeticorum es una enfermedad infrecuente que se presenta habitualmente en pacientes diabéticos insulino-dependientes mal controlados. Clínicamente se trata de un edema duro sin fovea que afecta de forma simétrica y difusa la región cervical y porción superior del tronco. En la microscopía se observa engrosamiento de la dermis reticular con grandes haces de colágeno que se extienden hacia el subcutáneo; entre estos haces se observan unas fenestraciones que corresponden a mucina. El diagnóstico diferencial debe establecerse con la esclerodermia y el escleromixedema. El tratamiento es difícil no existiendo un consenso en el momento actual acerca de la terapia óptima. Presentamos un caso de escleredema diabeticorum en un paciente diabético mal controlado que presentó buena respuesta a la fototerapia PUVA.

3. ERITRODERMIA RESISTENTE A FOTOTERAPIA Y ACITRETINO

O. Yélamos, M. Alegre, M.P. García Muret, J. Spertino, V. Ruiz y L. Puig

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

Introducción: Presentamos dos casos de pacientes con eritrodermia que inicialmente fueron tratados con fototerapia y acitretino sin

respuesta, y que posteriormente fueron diagnosticados de sarna costrosa o Noruega, variante rara y altamente contagiosa de escabiosis.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 78 años con antecedentes de cáncer de próstata y de colon que consultó por pápulas eritematosas pruriginosas. La biopsia cutánea fue compatible con pitiriasis liquenoide, iniciándose UVBn junto con antihistamínicos. Por falta de respuesta se instauró corticoterapia oral a dosis bajas, con discreta respuesta. Meses más tarde acudió por eritrodermia y placas costrosas fisuradas por todo el tegumento. Se orientó como eritrodermia psoriásica y se indicó acitretino 25mg/día sin mejoría. Se realizó raspado de las lesiones donde se observó un elevadísimo número de ácaros. Fue diagnosticado de sarna costrosa y se indicaron 2 dosis de ivermectina oral y permetrina 5% tópica. Caso 2: varón de 68 años con síndrome mielodisplásico que acudió en noviembre de 2011 por pápulas y placas eritematosas pruriginosas en hemicuerpo superior. Inicialmente se orientó como toxicodermia relacionada con antibióticos y antiinflamatorios por cuadro respiratorio, indicándose corticoterapia tópica y posteriormente oral por falta de respuesta. Sin embargo las lesiones aumentaron en extensión, adoptando una morfología psoriasiforme, orientándose como psoriasis e iniciando acitretino 10 mg/día y UVBn. Posteriormente el paciente acudió eritrodérmico, con placas costrosas difusas cuyo raspado objetivó numerosos *S.scabiei*. Se diagnosticó de sarna costrosa y se indicaron 2 dosis de ivermectina oral y permetrina 5% tópica.

Discusión: La sarna costrosa o Noruega es una variedad muy rara de escabiosis, altamente contagiosa, y que acontece en pacientes inmunodeprimidos o ancianos. La clínica se presenta como placas eritematodescamativas generalizadas, incluyendo la cabeza, típicamente con ausencia de surcos acarinos. En ocasiones pueden presentar eritrodermia con mal estado general. El prurito puede reducirse a medida que la clínica se hace más hiperqueratósica. El diagnóstico suele ser difícil confundiéndose con psoriasis, eccema, y toxicodermias. Sin embargo, es importante realizar el diagnóstico por su elevada capacidad de contagio y por el riesgo de sobreinfección bacteriana, que puede llegar a la sepsis. El raspado de las lesiones y su observación al microscopio óptico aportan la clave diagnóstica, revelando multitud de ácaros, huevos y heces. Su tratamiento puede ser insuficiente solamente con terapias tópicas, por lo que se ha visto muy eficaz la combinación de ivermectina 200 ug/mg oral con permetrina 5% en crema en dos dosis separadas por una semana.

4. CARCINOMA BASOCELULAR SOBRE CICATRIZ: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

A. Ortiz Brugués^a, X. Soria Gili^a, M. Baradad Brusau^a, R. Egido García^b y J.M. Casanova Seuma^a

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

Introducción: El carcinoma basocelular es el tumor cutáneo más prevalente. No obstante, su aparición sobre una cicatriz previa es un hecho excepcional. Presentamos tres casos de carcinoma basocelular sobre cicatriz, además de una revisión de los descritos hasta ahora.

Casos clínicos: Caso 1: paciente de 36 años con el antecedente de una quemadura de cigarrillo hacía 3 años en la cara externa del hombro izquierdo. Acudió por la aparición de un nódulo ulcerado, con telangiectasias y borde hiperpigmentado en la misma localización. Se realizó una biopsia cutánea que mostró islotes bien circunscritos de células hiper cromáticas y citoplasma escaso. Estas células se disponían en empalizada en la periferia de dichos islotes. Por ello, fue informada de carcinoma de células basales. Caso 2: paciente de 72 años con el antecedente de ex-cisión de un quiste epidérmico en la región escapular derecha

hacia 9 años, y que nos consultó por la aparición de una placa de márgenes perlados y telangiectasias sobre la cicatriz. La biopsia cutánea realizada mostró una imagen similar a la del caso anterior, siendo también informada de carcinoma basocelular. Caso 3: paciente de 44 años con el antecedente de fractura de codo a los 8 años que consultó por la aparición de una placa eritematosa y ulcerada sobre la cicatriz, resultando la biopsia de carcinoma basocelular.

Discusión: El carcinoma escamoso es el tumor cutáneo que asienta con más frecuencia sobre una cicatriz. Sin embargo, con menor frecuencia se ha descrito la aparición de carcinomas basocelulares, melanomas y sarcomas sobre cicatrices de diversa etiología. Los mecanismos sobre los que se desarrollaría un carcinoma basocelular sobre una cicatriz no son bien conocidos. La hipótesis más aceptada defiende que el tejido cicatrizal escaparía del mecanismo natural de inmunovigilancia, convirtiéndolo en un lugar idóneo para la aparición de tumores. Conclusión: debemos estar alerta ante cualquier cambio en el aspecto de una cicatriz, descartando la degeneración a una neoplasia maligna.

5. ALOPECIA FAMILIAR PROGRESIVA

L. Curto Barredo^a, S. Segura^a, B. Lloveras^b, D. López Aventin^a, M. Sagristà^a, I. García Díez^a, I. Gómez Martín^a, F. Gallardo^a y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Patología. Hospital del Mar-Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción: Los efluvios son un motivo de consulta muy frecuente en la práctica clínica habitual. La realización de un tricograma o tricoscopia suele permitir diferenciar de forma rápida y sencilla entre un efluvio telógeno y anágeno. Esta diferenciación puede ser, en algunos casos, de gran importancia diagnóstica.

Caso clínico: Mujer de 39 años natural de Pakistán que consulta por dolores atípicos en extremidades inferiores y caída súbita del cabello. A la exploración física cabellos cortados a distintos niveles y pilotracción positiva. Las exploraciones complementarias practicadas (hemograma, bioquímica, e. hormonal) no detectaron alteraciones. A los 15 días consulta su hija de 12 años por cuadro gastrointestinal agudo seguido de parestesias y dolor intenso en extremidades inferiores. Tres semanas más tarde desarrolla alopecia difusa de cuero cabelludo, cabellos en anágen e hiperqueratosis plantar. Ante la sospecha de intoxicación por talio, se detectaron niveles tóxicos de talio en sangre y orina. El estudio del cabello con luz polarizada mostró cabellos distróficos en anágen con pigmentación negra en la raíz y bandas transversales oscuras.

Discusión: El talio es un metal pesado cuyas sales son incoloras, inodoras e insípidas por lo que se ha utilizado históricamente como veneno letal. Puede encontrarse como contaminante en algunas hierbas chinas y en rodenticidas usados en países subdesarrollados. Las intoxicaciones suelen ser crónicas por exposiciones repetidas. El cuadro clínico incluye manifestaciones gastrointestinales y neurológicas (parestesias y dolores en extremidades). A las tres semanas desarrollan una alopecia difusa, con hiperqueratosis palmoplantar, y ocasionalmente una erupción acneiforme perioral y posteriormente (2-3 meses) líneas de Mees en uñas. El antídoto es el azul de Prusia. La mortalidad alcanza el 15% y las secuelas neurológicas y oculares hasta el 50%.

Conclusiones: Un efluvio anagénico obliga a descartar causas farmacológicas (quimioterapia), endocrinológicas, estados carenciales y sustancias tóxicas. En el diagnóstico de la intoxicación por talio, el papel del dermatólogo puede ser vital, ya que la sintomatología clínica, junto con la simple exploración de los folículos pilosos puede ayudar a establecer la sospecha diagnóstica. En nuestro caso se demostró intoxicación crónica con intención homicida.

Reunión Ordinaria

14 de marzo de 2013

1. AMPOLLAS HEMORRÁGICAS A PROPÓSITO DE UN CASO

N. Lamas, L. Creus, G. Melé, V. Expósito, C. Fischer, H. Collgros, M.J. Aldunce, M. Olivé y P. Umbert

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

Introducción: La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina es una patología poco conocida e infrecuente. Presentamos un nuevo caso de esta entidad.

Caso clínico: Mujer de 77 años con antecedentes de hipertensión, diabetes y fibrilación auricular. En el contexto de un ingreso por recambio valvular aórtico y tratamiento con enoxaparina 80 mg/12 h subcutánea durante una semana, aparecieron de forma progresiva ampollas hemorrágicas distribuidas en abdomen y extremidades, sin otra sintomatología acompañante. Las lesiones eran pápulas violáceas tensas, de entre pocos mm y 1,5 cm, localizadas sobre piel sana. Se realizó análisis de sangre, que no mostró alteraciones de la coagulación, y biopsia de una lesión. La histología mostraba una ampolla subepidérmica, con hematíes en su interior. Además se observaban moderados infiltrados neutrofílicos en la dermis, sin signos de vasculitis o trombosis. La dosis de enoxaparina fue disminuida a dosis profilácticas. Las lesiones presentaron resolución espontánea a los 15 días.

Discusión: La aparición de ampollas hemorrágicas a distancia es un efecto secundario poco frecuente, con 14 casos descritos hasta la fecha. Su etiopatogenia es desconocida. Habitualmente se debe a heparinas de bajo peso molecular, aunque también se ha descrito en heparina no fraccionada. Suelen aparecer entre el primer día y hasta un mes después del inicio del tratamiento con heparina. En la mayoría de los casos descritos en la literatura el proceso se autolimita en unas 3 semanas sin secuelas y no es necesaria la suspensión del tratamiento.

Conclusión: La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina se trata de un efecto sistémico, idiosincrásico de mecanismo incierto y con buen pronóstico que probablemente esté infra-diagnosticado.

2. SÍNDROME DE SÉZARY Y LEISHMANIASIS CUTÁNEA DISEMINADA

P. Giavedoni^a, J.M. Mascaró-Galy^a, M. Alsina-Gibert^a, A. García^b y T. Estrach^a

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

Introducción: La inmunosupresión celular, como la que se produce en el síndrome de Sézary, induce a un mayor riesgo de infecciones por microorganismos intracelulares. La leishmaniasis es una zoonosis con una incidencia que ha aumentado en los últimos años, especialmente en pacientes inmunodeprimidos. Presentamos un paciente con síndrome de Sézary y leishmaniasis cutánea diseminada, esta asociación sólo ha sido reportada una vez en la literatura.

Caso clínico: Varón de 66 años, con antecedentes de síndrome de Sézary diagnosticado en 2007, tratado con clorambucilo, prednisona a dosis bajas y bexaroteno, con poca respuesta por lo que se había suspendido el tratamiento. En junio de 2012 ingresó en nuestro servicio por una neumonía necrotizante, observándose a la exploración física una eritrodermia que se atribuyó al síndrome de

Sézary, y máculas rojo cobrizas de entre 1 y 2 cms de diámetro, asintomáticas, en tronco y miembros. Refería que estas últimas lesiones tenían seis meses de evolución y se habían extendido progresivamente. El examen histopatológico de una de las máculas mostró cambios compatibles con síndrome de Sézary. En noviembre de 2012 el paciente consultó nuevamente por fiebre, mal estado general y progresión de lesiones cutáneas. Al examen físico se observaban en toda la superficie corporal numerosas pápulas y nódulos eritematosos, de 3 a 5 mm de diámetro, algunos ulcerados. Una nueva biopsia cutánea mostró en dermis superficial y media un denso infiltrado linfocitario en banda, con microgranulomas y microorganismos intracelulares sugestivos de amastigotes. El aspirado de médula ósea fue negativo y la valoración otorrinolaringológica normal. De acuerdo con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de leishmaniasis cutánea diseminada. El estudio molecular resultó positivo para *L. infantum*. Se inició tratamiento con anfotericina B, que recibió durante 10 días sin mejoría clínica, por lo que se cambió a Glucantime® intramuscular 20 mg/Kg/día. Como efectos secundarios desarrolló al inicio del tratamiento una reacción de Jarish-Herxheimer, y posteriormente, mialgias, fiebre, alteración de la función renal (creatinina de 5 mg/dl), elevación asintomática de amilasa (345 UI/L) y leucopenia (2200 leucocitos), por lo que se suspendió el tratamiento al 13º día. El paciente mejoró progresivamente con normalización de los parámetros analíticos y desaparición paulatina de las lesiones. Sin embargo, falleció a los dos meses de síndrome de Sézary, sin recidiva de las lesiones cutáneas asociadas a leishmaniasis.

Conclusión: Se reporta un caso de síndrome de Sézary asociado a leishmaniasis cutánea diseminada. En la literatura sólo hemos encontrado un caso más de esta asociación¹, por lo que creemos importante su descripción. Reseñar, además, que nuestro paciente no tuvo respuesta al tratamiento con anfotericina B, pero sí presentó resolución de las lesiones con Glucantime®. Se realizaron 13 días de tratamiento debido a los efectos adversos presentados, dentro de los que destacamos la reacción de Jarish-Herxheimer³, pese a lo cual, las lesiones se resolvieron completamente.

3. NÓDULOS CUTÁNEOS EN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE

S. Gómez Armayones, I. Figueras Nart, F. Valentí Medina, C. Martín Callizo y O. Servitje Bedate

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

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedente de dolores óseos erráticos de dos años de evolución que presenta episodio de insuficiencia renal aguda. Se evidencia anemia y múltiples lesiones líticas óseas y posteriormente se halla una banda monoclonal en sangre peritérica IgA y proteinuria de Bence-Jones por cadenas ligeras kappa. Posteriormente aparecen nódulos cutáneos en extremidad inferior izquierda que histopatológicamente son compatibles con metástasis cutáneas del mieloma múltiple previamente diagnosticado. La paciente recibe tratamiento quimioterápico pero la enfermedad progresa.

Discusión: El mieloma múltiple es una enfermedad neoplásica que cursa con proliferación clonal de células plasmáticas en médula ósea que se asocia a banda monoclonal en orina y en sangre periférica, con posible afectación de otros órganos. Suele diagnosticarse hacia los 70 años y representa el 13% de las neoplasias hematológicas. De todas las lesiones cutáneas que puede presentar la enfermedad, el 2% se trata de nódulos cutáneos metastásicos por mieloma múltiple, también conocidos como plasmocitomas. Consisten en pápulas o nódulos eritemato-violáceos, de superficie lisa que se presentan en región facial, tronco y extremidades. Su aparición suele darse en estadios avanzados de la enfermedad e implican mal pronóstico. Histopatológicamente destacan el patrón nodular y el

patrón intersticial difuso. Es característica la presencia de células plasmáticas con rasgos atípicos, y en la inmunohistoquímica se observa positividad de CD138, CD38, CD79a y expresión aberrante de CD56 y EMA, además de positividad de cadenas ligeras kappa o lambda, según el caso. El curso de la enfermedad cutánea es independiente del tratamiento aunque para la enfermedad sistémica suele realizarse trasplante de médula ósea o quimioterapia, atendiendo a la edad del paciente. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con sífilis y borrelia en tumores bien diferenciados, y con linfoma B de la zona marginal y linfoma plasmacítico en tumores con aumento de la población linfocitaria.

Conclusiones: La afectación cutánea específica por mieloma múltiple es altamente infrecuente aunque es una entidad que debe tenerse en cuenta por su valor pronóstico.

4. ÚLCERA CUTÁNEA EN UN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

A. Català^a, M.A. Barnadas^a, C. Muñoz^b y L. Puig^a

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

Desde la comercialización de los anticuerpos monoclonales contra el factor de necrosis tumoral se han reportado series de infecciones oportunistas en asociación con el uso de estos fármacos incluyendo la leishmaniasis cutánea o visceral. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de leishmaniasis cutánea en un paciente con artritis psoriásica tratado con infliximab, realizando una revisión de los casos descritos previamente en la literatura de leishmaniasis cutánea y mucocutánea en pacientes tratados con anti-TNF, y describiendo la utilidad del tratamiento combinado de crioterapia superficial con antimoniato de meglubina intralesional como una alternativa terapéutica eficaz poco tóxica. Nuestro caso refuerza la importancia de sospechar esta infección oportunista en pacientes tratados con anti-TNF que residan o hayan viajado a áreas endémicas.

5. STIFF SKIN SYNDROME: PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Plana, I. Bielsa, M.J. Fuente, M. Vilavella, M.A. Toro y C. Ferrándiz

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

Introducción: La distrofia fascial congénita es una enfermedad cutánea rara, de inicio en la infancia, en la que se produce una fibrosis no inflamatoria del tejido celular subcutáneo y de la fascia muscular produciendo un endurecimiento de la piel y una dificultad en la movilización de las articulaciones subyacentes. Se presenta un caso cuyo diagnóstico, de forma poco habitual, se realizó en la edad adulta.

Caso clínico: Varón de 46 años derivado de otro centro, con sospecha clínica de morfea profunda por lo que ya había recibido corticoides orales sin mejoría. Él refería, desde la infancia, dificultad en la realización de algunos movimientos, como la flexión del tronco, así como imposibilidad de administración de inyecciones intramusculares en el glúteo derecho. A la exploración, presentaba un endurecimiento difuso de la piel de la zona lumbar y del glúteo derecho. Además se observaba una limitación de los movimientos de la articulación coxofemoral derecha. Aportaba un análisis con autoinmunidad sin alteraciones. En la biopsia se observaba un colágeno engrosado dispuesto de forma horizontal en las capas más profundas de la dermis siguiendo un patrón en enrejado y con ausencia de infiltrado inflamatorio. Se diagnosticó una distrofia fascial congénita y se recomendó fisioterapia.

Discusión: La distrofia fascial congénita es una enfermedad congénita y hasta en el 30% de los casos, también familiar. Recientemente se ha identificado una mutación en el gen de la fibrilina que

podría ser la causante del aumento del colágeno en la hipodermis y en la fascia muscular. La clave para el diagnóstico, además de la clínica, son los hallazgos histológicos entre los que destacan la ausencia de infiltrado inflamatorio y el aumento del colágeno que se dispone siguiendo un patrón característico en enrejado. Este proceso no responde a los inmunosupresores siendo la fisioterapia la única opción terapéutica. La similitud con algunas formas de morfea hace que, en ocasiones, estos pacientes sean diagnosticados de esclerodermia localizada y tratados con inmunosupresores como ocurrió en el caso descrito.

Conclusiones: A pesar de ser una enfermedad rara, ésta debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los procesos fibrosantes de la piel y los tejidos blandos con el fin de evitar la confusión con algunas formas profundas de morfea y la administración inútil de fármacos con cierto riesgo de toxicidad.

Reunión Ordinaria

25 de abril de 2013

1. FIBROMATOSIS DIGITAL JUVENIL

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

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

Introducción: La fibromatosis digital infantil se encuentra englobada dentro del grupo de las miofibromatosis juveniles. Se presenta un paciente diagnosticado de fibromatosis digital infantil en nuestro servicio y se realiza una revisión de esta entidad.

Caso clínico: Paciente de 6 meses de edad que presentaba 2 pápulas rosadas, asintomáticas, adyacentes en la cara lateral del cuarto dedo de la mano derecha, presentes desde el mes y medio de vida. Las lesiones habían aumentado de tamaño de forma lenta y progresiva. Se realizó una biopsia mediante afeitado que mostró una proliferación de miofibroblastos que afectaba a todo el espesor de la dermis. Dentro de estas células podía observarse unos cuerpos de inclusión esféricos y eosinófilos situados alrededor del núcleo.

Discusión: La fibromatosis digital infantil es una entidad benigna caracterizada por la aparición de pequeños tumores en los dedos, tanto de las manos como de los pies y que respeta de forma curiosa el primer dedo. Tiene una alta tendencia a la recidiva. No existe afectación visceral ni produce metástasis, por este motivo se la considera una entidad benigna. Las lesiones pueden involucionar por sí solas. No obstante, en aquellos casos en los que las lesiones causan contracturas dolorosas u otra sintomatología estaría indicado su tratamiento. Existen diferentes opciones terapéuticas, como la exéresis quirúrgica, la crioterapia o la inyección intralesional de corticoides, entre otros. Las tasas de recidiva son elevadas, oscilando entre el 60% y el 90% según las series estudiadas. El principal diagnóstico diferencial debe establecerse con otras fibromatosis juveniles, algunas de ellas con peor pronóstico, como la miofibromatosis infantil, el hamartoma fibroso infantil o la fibromatosis hialina juvenil.

Conclusión: El diagnóstico de certeza de la fibromatosis digital infantil se basa en la historia clínica y el hallazgo característico en la

histopatología de los cuerpos de inclusión, no presentes en otras fibromatosis juveniles. No existe un claro consenso sobre la conducta a seguir en estos pacientes. Se puede optar por una conducta expectante o bien iniciar medidas terapéuticas en caso de presentar un importante crecimiento o si desarrollan complicaciones.

2. REACCIÓN A TATUAJES ROJOS Y OTRAS COMPLICACIONES DERMATOLÓGICAS

C. Martín Callizo^a, I. Figueras Nart^a, S. Gómez Armayones^a, F. Valentí Medina^a, J. Marcoval Caus^a y R.M. Penín Mosquera^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet del Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: La afición por los tatuajes es una moda creciente en nuestro entorno. Aunque poco frecuente, este arte puede conllevar importantes complicaciones a nivel dermatológico. Aún siendo difícil de establecer con exactitud, algunos autores establecen que el 2% de los pacientes con tatuajes presentarán alguna complicación de este tipo.

Caso clínico: Presentamos 6 casos correspondientes a 5 pacientes mujeres de edades comprendidas entre los 23 y los 40 años, visitadas en nuestro servicio entre los años 2010 y 2012, que presentaron reacción a la tinta roja del tatuaje, en distintos grados de gravedad.

Conclusión: Las complicaciones cutáneas a los tatuajes son muy variadas y pueden conllevar consecuencias graves para los pacientes. Los pigmentos rojos son la causa más frecuente de reacciones tardías en los tatuajes. El aumento significativo de la práctica del tatuaje en nuestro entorno, junto con la inexistencia de una reglamentación estricta en el sector del tatuaje, hacen que el dermatólogo deba conocer y saber tratar las complicaciones que puede comportar

esta entidad es la presencia de afectación extracutánea en el momento del diagnóstico.

Caso clínico: Mujer de 64 años que consultó por una lesión tumoral de 5 meses de evolución, no dolorosa y bien delimitada de 10 cm de diámetro en antebrazo derecho. Como antecedentes patológicos destacaba una historia de sinusitis crónica que había requerido múltiples intervenciones quirúrgicas, la última hacía 4 años. La biopsia cutánea mostró infiltración dérmica por linfocitos atípicos con positividad para CD2, CD3, CD5, CD8, CD56, proteínas citotóxicas y virus de Epstein Barr (VEB), así como reordenamiento clonal del receptor de la célula T (RCT), compatible con linfoma T/NK tipo nasal. En médula ósea no se hallaron alteraciones, y el TAC toracoabdominal y de senos únicamente evidenció signos radiológicos de sinusitis crónica. Una biopsia de una lesión polipoide sinusal confirmó la presencia de afectación silente por linfoma T/NK. Se recuperó una antigua pieza quirúrgica de senos nasales que se había obtenido hacía 4 años donde además de cambios de sinusitis crónica inflamatoria se detectó el mismo clon de RCT y positividad para VEB.

Discusión: El linfoma T/NK tipo nasal suele debutar con afectación del tracto respiratorio superior en forma de destrucción severa con necrosis. La afectación cutánea es la segunda localización más frecuente y puede ser una manifestación primaria o secundaria de la enfermedad. Nuestra paciente se presentó con la forma cutánea de la enfermedad pero se pudo demostrar afectación nasal 4 años antes que había permanecido de forma silente, manifestándose clínica y radiológicamente como sinusitis crónica de larga evolución.

Conclusiones: La afectación silente de los senos paranasales puede preceder en años al diagnóstico de linfoma T/NK cutáneo.

2. LEUCEMIA CUTIS PERNIÓTICA

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

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Barcelona. España.

Introducción: Las lesiones cutáneas son manifestaciones frecuentes de la leucemia y éstas pueden ser específicas o no específicas. Las lesiones específicas son aquellas en las que existe una infiltración cutánea por células leucémicas y recibe el nombre de leucemia cutis. Las formas más frecuentes de leucemia cutis son máculas, pápulas, placas, nódulos, úlceras y eritrodermia, mientras que la manifestación en forma de lesiones tipo perniosis es poco común.

Caso clínico: Varón de 82 años controlado en el servicio de hematología por una leucemia mielomonocítica crónica en fase de transformación blástica. Fue derivado a nuestro servicio por la aparición de unas pápulas y placas purpúricas con pequeñas ulceraciones y costras localizadas en la zona distal de los dedos de manos y pies, en la punta de la nariz y en los pabellones auriculares. Estas lesiones eran intensamente dolorosas y aparecieron en relación con los meses fríos. Se realizó la biopsia de una lesión de la mano en la que se objetivó un denso infiltrado en dermis e hipodermis, constituido mayoritariamente por células mononucleares de aspecto monocitoide (de las mismas características que las presentes en la médula ósea del paciente) positivas para mieloperoxidasa y CD68, siendo negativas para CD34. Las lesiones mejoraron con tratamiento corticoideo por vía oral y desaparecieron con la llegada del calor. Posteriormente volvieron a reaparecer con el inicio del frío.

Discusión y conclusiones: La perniosis es una manifestación poco común de la leucemia mielomonocítica, pero ante un paciente varón en edad avanzada con lesiones de perniosis persistentes y resistentes a tratamientos debería descartarse la presencia de una enfermedad hematológica subyacente.

Reunión Extraordinaria: Jornada de la Dermatología Catalana

3 de mayo de 2013

1. "SINUSITIS CRÓNICA" COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA INDOLENTE DEL LINFOMA T/NK TIPO NASAL

F.V. Medina^a, I. Figueras-Nart^a, C. Martín-Callizo^a, S. Gómez-Armayones^a, J. Climent-Esteller^b y O. Servitje-Bedate^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: El linfoma de células T/NK tipo nasal es una entidad rara en nuestro medio aunque habitual en Asia y Latinoamérica. Se trata de un linfoma agresivo y de muy mal pronóstico, con tasas de supervivencia inferiores al año. El principal factor pronóstico de

3. LA ÚLCERA DEL JARDINERO. CASO DE HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE EN PARED ABDOMINAL Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

P. Pasquali^a, E. Camacho^a, P. Jiménez^b, J. Palacín^c, J. Landeyro^d, C. Casañes^e, A. Benet^f, R. Pichardo^g y K. Geisinger

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Medicina Familiar y Comunitaria; ^cServicio de Cirugía; ^dServicio de Anatomía Patológica; ^eServicio de Radiología; ^fServicio de Medicina Interna. Pius Hospital de Valls. Tarragona. España. ^gServicio de Dermatología. Wake Forest University. Wiston-Salem (NC). USA.

Introducción: Los tumores vasculares se clasifican en hemangiomas, angiosarcomas y tumores de comportamiento biológico intermedio. Estos últimos incluyen los hemangioendoteliomas epitelioides (HEE), intralinfáticos, kaposiformes, retiformes y subtipos compuestos. Se presenta un caso donde solamente se pudo demostrar afectación cutánea.

Caso clínico: Paciente de sexo masculino de 53 años de edad, de profesión jardinero. Fue valorado por teledermatología por tumoración en línea media de abdomen interpretada como lesión maligna y posible nódulo de la hermana María José. Al examinarlo, se evidenció placa eritematosa, irregularmente redondeada, con un cordón serpiginoso. Entre sus antecedentes, presentaba una elevación de la triptasa sérica. La biopsia del tumor y del cordón fueron reportadas como HEE intravascular, positiva para CKAE1/AE3, CK7, CD31, CD34, CD10 y actina y negativa para CEA, S100, TTF1, PSA, CD68, CK20. La consulta al Hospital de Wake Forest University sugirió que podría tratarse de una metástasis de adenocarcinoma de células en anillo de sello vs HEE. Se amplió la inmunohistoquímica. La PAS, PAS diastasa y Algian blue fueron negativas. Las TAC y RM toraco-abdominal no presentaban hallazgos relevantes. Se realizó una resección completa de la lesión cuyos márgenes quirúrgicos finales estaban libres de lesión.

Discusión: Los HEE suelen presentarse como una masa dolorosa mal circunscrita que afecta tejido blando subcutáneo, piel y cavidad oral. La mayoría son neoplasias vasculares de bajo grado, con una tendencia a la recurrencia local y potencial metastásico bajo, principalmente a ganglios regionales.

Conclusiones: Los HEE, especialmente las lesiones grandes y las localizadas en tejidos blandos profundos, parecen tener un comportamiento biológico más agresivo. La resección quirúrgica con márgenes libres es el mejor tratamiento para esta neoplasia. Los HEE deben considerarse como auténticos angiosarcomas, con mejor pronóstico que el angiosarcoma clásico pero con mayor potencial metastásico que otros hemangioendoteliomas.

4. PILOMATRIXOMAS MÚLTIPLES

I. García Díez, L. Curto Barredo, M. Sagristá, C. Barranco y R.M. Pujol Vallverdú

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

Introducción: El pilomatrixoma es una tumoración benigna derivada de las células de la matriz del folículo piloso. Habitualmente se trata de una lesión única, aunque en raras ocasiones puede presentarse como lesiones múltiples, estando en estos casos descrita la asociación con distintos síndromes.

Caso clínico: Caso 1: mujer de 35 años sin antecedentes de interés que consulta por múltiples nódulos subcutáneos en cabeza, brazo y tronco, que resultaron ser pilomatrixomas en el estudio anatómopatológico. Al reinterrogatorio refería desde hacía meses dificultad para abrir y cerrar manos, caminar y levantarse de la silla. A la exploración física destacaba atrofia de la musculatura facial y fenómeno miotónico en manos. Se realizó un electromiograma que mostró descargas miotónicas generalizadas y un examen oftalmológico con hallazgo de catarata polar posterior izquierda. El estudio

genético detectó una expansión patológica del triplete CTG confirmando el diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert. Caso 2: mujer de 38 años con antecedentes de distrofia miotónica de Steinert que consulta por nódulo subcutáneo en cuero cabelludo, realizándose exéresis con diagnóstico histopatológico de pilomatrixoma. Seis años después consulta por nuevo nódulo localizado en frente con biopsia compatible con pilomatrixoma.

Discusión: Los pilomatrixomas múltiples se han relacionado con distintas entidades como el síndrome de Gardner, la distrofia miotónica de Steinert, el síndrome de Turner y el de Rubinstein-Taybi, pudiendo ser en algunos casos la primera manifestación. Con intención de detectar posibles asociaciones, se han revisado todos los pilomatrixomas diagnosticados en nuestro centro desde 1993 hasta la actualidad encontrando un total de 349 pacientes, incluyendo 23 con pilomatrixomas múltiples con una proporción hombre:mujer de 1.3:1 y una edad media al diagnóstico de 31 años [5-75]. Las localizaciones más frecuentes eran cabeza y cuello seguidas de extremidades superiores y tronco.

Conclusiones: Los pilomatrixomas múltiples pueden ser el síntoma inicial de trastornos potencialmente graves, por lo que se recomienda un examen clínico cuidadoso y un seguimiento a largo plazo de estos pacientes. Se discute un algoritmo diagnóstico ante la presentación de este fenómeno.

5. MELANOMA SOBRE NEVUS DE OTA. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

I. Zarzosa^a, F. Gemigniani^a, C. Juárez^a, F. Kennedy^a, G. Aparicio^a, B. Ferrer^b, I. López-Lerma^a, D. Bodet^a y V. García-Patos^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El nevus de Ota se caracteriza por la presencia de una mácula pigmentada azulada o grisácea, homogénea, que se extiende por la piel y las mucosas inervadas por la 1ª y 2ª ramas del nervio trigémino. Suele ser congénito aunque también puede aparecer en los primeros años de vida. Su malignización no es infrecuente y puede afectar a la coroides, al cerebro, a la órbita y con menor frecuencia a la piel.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 28 años que presentaba desde los 15 una pigmentación azul-pizarrosa en la zona temporal izquierda sobre la cual había aparecido recientemente un nódulo subcutáneo. El estudio histológico y citológico confirmó que se trataba de un melanoma. El estudio genético confirmó la presencia de una mutación en el gen GNAQ.

Conclusiones: La malignización del nevus de Ota en forma de melanoma cutáneo no es frecuente, con sólo 11 casos descritos en la literatura. La detección de la mutación en GNAQ es un hallazgo frecuente en melanomas uveales pero algo excepcional en melanomas cutáneos sobre nevus de Ota. La detección de la mutación en las células névicas demuestra que es un acontecimiento necesario pero no suficiente para que se desarrolle un melanoma y se necesitarían otras mutaciones acompañantes para activar la transformación maligna. La detección de dichas mutaciones podría ser útil para la obtención de nuevas terapias.

6. LESIÓN PSEUDOINFLAMATORIA DIGITAL EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE

S. Moreno^a, X. Soria^a, P. Forcada^b, V. Altemir^b, M. Rodríguez^c, X. Matías-Guiu^d, J.M. Casanova^a y R.M. Martí^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Traumatología; ^cServicio de Radiología; ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Universitat de Lleida. IRB Lleida. España.

Introducción: La formación cuerpos de arroz se describió por primera vez en 1895 en un paciente con artritis tuberculosa. Presen-

tamos el primer caso de una tenosinovitis en cuerpos de arroz simulando un absceso cutáneo con fistulización y drenaje de estas estructuras a través de la piel.

Caso clínico: Mujer de 62 años con antecedentes de artritis reumatoide que presentaba tumefacción eritematosa, no dolorosa de dos meses de evolución en la falange distal del primer dedo de la mano derecha, en la que se observaba un zona central amarillenta. No refería sintomatología sistémica ni había mejorado con antibioterapia. La presión sobre la zona provocó el drenaje de múltiples estructuras granulares amarillentas de pocos milímetros. El examen histológico mostró múltiples fragmentos de un material amorfo eosinofílico recubierto por una fina capa de fibrina. La observación en fresco, tinciones específicas y cultivos para parásitos, bacterias, micobacterias y hongos, así como PCR para *M. tuberculosis* fueron negativos. Ante el drenaje persistente de estas estructuras, se realizó una resonancia magnética que reveló distensión de la vaina del flexor común de los dedos y de la vaina flexora del primer y quinto dedo hasta las falanges distales. Estos espacios contenían líquido y múltiples lesiones nodulares hipointensas. Con estos datos, se realizó el diagnóstico de tenosinovitis en cuerpos de arroz. Se practicó una tenosinovectomía con recuperación completa y sin evidencia de recidiva seis meses después de la intervención.

Discusión: La formación de cuerpos de arroz no es un fenómeno raro en la artritis reumatoide o en otras artritis crónicas inflamatorias o infecciosas, localizándose habitualmente en las articulaciones o en las bursas. Su presencia en las vainas tendinosas es infrecuente entre pacientes no tuberculosos. Además no existen descripciones previas de fistulización y drenaje de estas estructuras a través de la piel.

Conclusiones: Presentamos una tenosinovitis con formación de cuerpos risiformes asociada a artritis reumatoide, que se manifestó como un absceso dérmico. A pesar de ser una entidad rara, es importante conocer sus características clínicas con el fin de asegurar un diagnóstico precoz y un manejo correcto de la entidad evitando tratamientos innecesarios.

7. PRÚRIGO NODULAR: ABORDAJE PSICODERMATOLÓGICO

J. Romani^a y S. Ros^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona ^bServicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Sabadell. Barcelona. España.

El prurigo nodular es una dermatosis de etiología desconocida en la que con frecuencia es posible identificar alteraciones psicológicas. Se describe el caso de una paciente de 42 años de edad, con antecedentes patológicos de enfermedad de Graves, obesidad y síndrome depresivo. Es remitida desde Atención Primaria por una dermatosis pruriginosa de larga evolución, trata-da con corticoides y antihistamínicos, sin diagnóstico. A la exploración física se objetivaban lesiones nodulares excoriadas distribuidas de forma generalizada por áreas accesibles al rascado. Una biopsia para anatomía patológica e inmunofluorescencia directa, junto con unas pruebas epicutáneas negativas descartaron otras posibilidades diagnósticas, y confirmaron la impresión clínica inicial de prurigo nodular de Hyde. La paciente ha seguido diferentes tratamientos dirigidos al control del picor, incluyendo quetiapina, doxepina, ciclosporina A y talidomida (tratamiento complicado por la aparición de bradicardia sinusal y neuropatía periférica). Al mismo tiempo, una anamnesis detallada identificó trastornos de la esfera psicológica que requirieron la intervención de una psicóloga especialmente formada en el campo de la psicodermatología. La valoración psicológica, complementada con tests psicométricos, puso de

manifiesto falta de autoestima, pensamiento reiterativo y rasgos obsesivos e impulsivos que comportaban la automanipulación y provocación de lesiones. El inicio de las mismas era coincidente con conflictos familiares y trastornos adaptativos, ante los cuales la paciente reaccionaba sin mecanismos de proyección o control de la ansiedad. Se planteó como objetivo a corto plazo la disminución de las conductas de rascado y autolesión, mediante sesiones psicoeducativas, el aprendizaje de las técnicas de relajación de Schultz y Jacobson, y de inoculación del estrés. A largo plazo se planteó la reestructuración cognitiva y el abordaje de las situaciones sociofamiliares ansiógenas, así como la reeducación de los sentimientos de incapacidad y culpa. En este momento, dos años después de la visita inicial al dermatólogo, la paciente está estable y en remisión de su enfermedad dermatológica, completando un curso de fototerapia UVB de banda estrecha, y con una mejoría notable en su esfera psicológica. El planteamiento futuro incluye la continuación del control psicológico con visitas mensuales y la participación en sesiones grupales. El control de la dermatosis podrá requerir el uso de lenalidomida, otras modalidades de fototerapia, u otros inmunosupresores sistémicos.

8. HIDROSADENITIS SUPURATIVA SEVERA

M. Formigón^a, F. Corella^a, G. Lovatón^b, M. Andrés^c, E. Espejo^c, X. Garrigós^d y M. Pol^a

^aUnidad de Dermatología; ^bServicio de Medicina Familiar y Comunitaria; ^cServicio de Medicina Interna. Unidad de Infecciosas; ^dUnidad de Cirugía Plástica. Consorci Sanitari de Terrassa. Barcelona. España.

Introducción: La hidrosadenitis supurativa es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por nódulos y abscesos recurrentes en las regiones intertriginosas del cuerpo como la axilar, inguinal y anogenital. El diagnóstico es clínico pero en casos severos puede requerir pruebas complementarias para evaluar su extensión. Las alternativas de tratamiento son diversas, tanto médicas como quirúrgicas, pero con respuestas variables y recurrencias habituales. Entre las alternativas médicas se han utilizado antibióticos, retinoides, tratamientos hormonales y recientemente fármacos biológicos e inmunosupresores.

Caso clínico: Paciente de 19 años de edad natural de México, en nuestro país desde hace seis años, con antecedentes de anemia ferropénica que consulta por la aparición progresiva desde hace un año de abscesos en región genital y glútea. Inicialmente se realizó tratamiento antibiótico de amplio espectro junto con cirugía paliativa con mala respuesta. Se practicó un estudio completo analítico, microbiológico, biopsia compatible con hidrosadenitis aguda, resonancia pélvica para valorar la extensión de las lesiones generalizadas desde la región púbica hasta la región sacra, fibrocolonoscopia para descartar enfermedad inflamatoria intestinal, así como valoración de la repercusión psicológica. Posteriormente se inicia tratamiento con infliximab con pobre respuesta tras cuatro infusiones. En la actualidad sigue tratamiento con antibióticos, terapia hormonal (acetato de ciproterona - etinilestradiol), cirugía paliativa y ha iniciado ciclosporina A.

Discusión: Nos encontramos ante un caso severo y con gran extensión de lesiones de hidrosadenitis supurativa con mala respuesta a los tratamientos utilizados tanto médicos como quirúrgicos. Se ha hecho una búsqueda de revisión de los tratamientos empleados en la hidrosadenitis supurativa quedando pocas opciones terapéuticas.

Conclusiones: El tratamiento de la hidrosadenitis supurativa es a menudo complejo y poco satisfactorio. En los casos severos y recurrentes es necesario un abordaje multidisciplinar.

9. PÁPULAS Y NÓDULOS HIPERQUERATÓSICOS EN EXTREMIDADES

S. Villablanca^a, I. Oliveira^b, C. Muñoz^a, J.M. Mascaró-Galy^a, A. García^c, J. Mas^d y T. Estrach^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Medicina Tropical.

^cServicio de Anatomía Patológica; ^dServicio de Microbiología.

Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

Introducción: El concepto de dermatosis perforante adquirida (DPA) se utiliza para cualquier tipo de dermatosis perforante clásica asociada a enfermedad sistémica, principalmente diabetes mellitus (DM) o insuficiencia renal crónica (IRC). Presentamos el caso de una DPA secundaria a infección por microfilaria con excelente respuesta a ivermectina.

Caso clínico: Mujer de 77 años, que había vivido en África (República Democrática del Congo), consultó a nuestro hospital por un cuadro aparecido hacía 5 meses caracterizado por la aparición progresiva de lesiones cutáneas pruriginosas en las extremidades inferiores (EEL) que no habían respondido a corticoides tópicos. En la analítica destacaba una eosinofilia leve, coprocultivos negativos, y las serologías para *Fasciola* hepática, *Schistosoma* y *Strongyloides* fueron negativas. En la exploración física se observaron pápulas y nódulos con base eritematosa y centro hiperqueratósico en EEL. La biopsia cutánea demostró una DPA. Se practicó el test *skin snip* en la piel perilesional, observándose la presencia de microfilarias (*Onchocerca volvulus*) en la dermis. Se inició tratamiento con ivermectina oral con resolución completa de las lesiones cutáneas, manteniéndose la remisión al cabo de 1 año de seguimiento.

Discusión: La DPA se ha asociado con DM, IRC, procesos neoplásicos y endocrinos. En cuanto a las infestaciones asociadas solo se ha descrito la escabiosis. Este sería el primer caso de DPA como manifestación de una infestación por microfilaria. La microfilaria *Onchocerca volvulus* migra principalmente a través de la dermis y su muerte causa una respuesta inflamatoria en la piel. Los síntomas y signos más comunes son el prurito, atrofia, dermatitis, despigmentación, nódulos, y en áreas endémicas, la ceguera. En nuestro caso, hipotetizamos que el prurito-rascado, y el daño producido por la microfilaria durante su migración a través de la dermis contribuyó al desarrollo de la DPA, al exponerse las fibras de colágeno y elásticas, con su consecuente eliminación transepidérmica.

Conclusiones: La DPA puede no solo representar una manifestación de enfermedades metabólicas crónicas como la DM ó IRC, sino que también debería de hacernos pensar en otras etiologías, siempre en el contexto clínico del paciente, como en este caso asociado a infección por microfilaria.

10. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON SIN LESIONES CUTÁNEAS (SÍNDROME DE FUCHS)

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

Servicio de Dermatología. Consorci Sanitari del Garraf. Vilanova i La Geltrú. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de Stevens Johnson es una enfermedad severa producida por medicamentos e infecciones principalmente.

Caso clínico: Presentamos el caso de un adulto joven con síndrome febril y afectación de tres mucosas: (estomatitis, conjuntivitis y balanitis). No tenía ninguna lesión en el tegumento cutáneo. La serología Ig M para *Mycoplasma pneumoniae* fue positiva.

Discusión: Los pacientes con enfermedad de Stevens-Johnson atípico producido por el *Mycoplasma pneumoniae* no presentan mortalidad.

Conclusiones: Queremos llamar la atención de esta rara y atípica presentación de síndrome de Stevens-Johnson con afectación de

mucosas pero no de la piel, variante denominada síndrome de Fuchs, el cual está asociado a *Mycoplasma pneumoniae*.

11. ERUPCIONES CUTÁNEAS POR TELAPREVIR. NUESTRA EXPERIENCIA

M. Vilavella^a, J.M. Carrascosa^a, I. Bielsa^a, A. Plana^a, M. Toro^a, R. Planas^b y C. Ferrándiz^a

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

Introducción: La incorporación de Telaprevir a la terapia existente frente a la hepatitis crónica por virus C -interferón pegilado (P-IFN) y ribavirina (RBV)- ha supuesto no sólo un incremento en las perspectivas de curación, sino también en la posibilidad de desarrollar efectos adversos, particularmente cutáneos.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con terapia triple desde Mayo/2012 a Marzo/2013. Se realizó una visita basal, destinada a descartar dermatosis preexistentes o toxicodermias durante tratamientos previos con P-IFN y RBV. Los pacientes se revisitaron coincidiendo con el desarrollo de signos y/o síntomas cutáneos adicionales.

Resultados: Se incluyeron 36 pacientes. Trece (36%) presentaron signos o síntomas cutáneos atribuidos a Telaprevir. La reacción cutánea más frecuente (77%) consistió en una erupción maculopapular, pruriginosa de predominio en el hemicuerpo superior que afectó menos del 50% del tegumento cutáneo (grados I/II). Un 30% de los pacientes evolucionaron a un grado superior durante el seguimiento. Ningún paciente presentó inicialmente una dermatosis que afectara más del 50% del tegumento cutáneo (grado III) aunque 2 casos la desarrollaron a partir de formas más leves. La dermatosis fue controlada en la mayoría de pacientes mediante corticoides tópicos y antihistamínicos orales. Solo un paciente (7%) tuvo que suspender el fármaco (grado IV).

Discusión: En nuestra serie, el desarrollo de lesiones cutáneas por Telaprevir (36%), fue algo inferior a lo descrito en la literatura (55%). En un reciente documento de consenso se reflejan las manifestaciones clínicas más frecuentes, así como una propuesta de clasificación según severidad (grados I a IV) y de manejo. La mayor parte de ellas consisten, como pudimos comprobar, en toxicodermias leves que pueden controlarse con corticoterapia tópica o antihistamínicos orales y que no condicionan la suspensión del fármaco. En nuestra serie fue frecuente la progresión de grado, sin implicaciones pronósticas. Las toxicodermias extensas/graves (grado III/IV) son infrecuentes. En nuestra experiencia, comprobamos que, a pesar de las recomendaciones al respecto, las erupciones extensas no siempre implican una suspensión del fármaco.

Conclusiones: La participación del dermatólogo en el diagnóstico y manejo de las reacciones a Telaprevir es fundamental para la optimización de la terapia curativa de la hepatopatía por VHC.

12. ECCEMA CRÓNICO DE MANOS EN MANICURISTA

C. Morales Múnera, E. Serra, L. Infante, T. Nadal y L. Puig

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

Caso clínico: Paciente de sexo femenino de 50 años de edad consulta a la unidad de alergia cutánea por un cuadro de 1 año de evolución consistente en eritema, descamación y fisuración de las palmas y dedos de ambas manos. Refería que en algunas ocasiones había presentado vesículas y que toda la sintomatología aparecía en brotes, por lo que en múltiples ocasiones había sido etiquetada de eccema dishidrótico. La paciente mostraba una resolución par-

cial de sus lesiones tanto con la aplicación de corticoides tópicos como con la administración de corticoterapia oral pero negaba la resolución completa de sus síntomas. Además comentaba que en la última semana habían aparecido unas pápulas eritematosas muy pruriginosas en el cuero cabelludo, la nuca, los hombros y las extremidades superiores tras haberse teñido el pelo. Interrogada sobre su actividad laboral nos indicaba que había empezado a trabajar desde hacía 12 años en una peluquería y que desde hacía un par de años era la encargada de la realización de escultura con uñas de gel y que, además, en el último año estaba ejerciendo de instructora sobre este método en un instituto de belleza. Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC, batería de acrilatos Chemotechnique y Alergeaze y serie de peluquería Chemotechnique. La lectura a las 96 horas mostró positividad para FM1 ++, IPPD ++, PPDA +++, metildibromoglutaronitrilo + y diversos acrilatos. Los resultados se interpretan como relevantes actuales ya que la paciente está expuesta a acrilatos a nivel profesional y a tintes capilares tanto profesionalmente como para uso propio.

Discusión: Las resinas acrílicas son polímeros termoplásticos o copolímeros del ácido acrílico o de sus ésteres. Son ampliamente usadas en la industria química, metalúrgica y automotriz, estando presentes en pegamentos, adhesivos, barnices, parquets, sellantes. Pero también las encontramos en las prótesis dentales y ortopédicas y en las uñas artificiales. Su importancia en la dermatología radica en la posibilidad de desarrollar dermatitis alérgicas de contacto (DAC), dermatitis irritativas de contacto (DIC) y urticaria de contacto, tanto a nivel profesional como en algunas usuarias.

13. HIDROCISTOMAS ECRINOS MÚLTIPLES POR VENLAFAXINA

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

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona. España.

Introducción: El Hidrocistoma ecrino es un tumor benigno, generalmente solitario, de los conductos sudoríparos ecrinos que predomina en la zona centrofacial y periorbitaria siendo más prevalente en el sexo femenino. La variante múltiple del Hidrocistoma o tipo Robinson es sin embargo muy poco frecuente. Presentamos un caso de Hidrocistomas ecrinos múltiples y eruptivos, aparecidos en una paciente al incrementar la dosis del fármaco Venlafaxina prescrito para controlar un cuadro de depresión mayor.

Caso clínico: Paciente de 74 años de edad, en tratamiento desde hacía años por depresión mayor con varias recaídas, inició tratamiento con Venlafaxina oral a dosis bajas de 75 mg/día. Precisó posteriores incrementos de la dosis para control de su cuadro depresivo hasta llegar en mayo de 2010 a los 300 mg/día, dosis en la que persiste actualmente con muy buen control de su trastorno psiquiátrico. La paciente refiere en este momento, aparición de decenas de pápulas de 2-3 mms, brillantes y translúcidas en las zonas palpebrales, raíz nasal, mejillas y labio superior junto a un incremento notable en la sudoración facial. La biopsia realizada en uno de los elementos demostró la imagen típica del quiste unilocular sin conexión epidérmica, tapizado por una doble capa de células planas o cuboidales sin secreción apocrina aparente. Las lesiones persistían todo el año aunque notaba un claro incremento en número y tamaño en los meses estivales.

Discusión: Los Hidrocistomas ecrinos múltiples son muy poco frecuentes y han sido asociados a entidades clínicas que cursan con hipersudoración como el hipertiroidismo, enfermedad de Parkinson y la hiperhidrosis craneofacial idiopática. La Venlafaxina es un anti-depresivo, inhibidor de la recaptación de serotonina y noradrenalina y dentro de sus reacciones adversas frecuentes (más del 1% de

pacientes) se describe la hiperhidrosis corporal y sobretodo facial como la que presentaba nuestra paciente y que creemos responsable del brote eruptivo de Hidrocistomas faciales.

Conclusiones: La Venlafaxina a dosis altas puede provocar hiperhidrosis craneofacial importante con aparición de Hidrocistomas ecrinos múltiples eruptivos. Llama la atención que pese al alto consumo de este grupo de fármacos, no hemos encontrado ningún caso similar en la literatura.

14. PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA GENERALIZADA CON RASGOS DE NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA POR CLINDAMICINA

I. Gil Faure^a, A. Azón Masoliver^a, C. Grau Salvat^a, L. Abal Díaz^a y V. Morente Laguna^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Sant Joan de Reus. Tarragona. España.

Introducción: La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una toxicodermia poco frecuente de curso habitualmente favorable pero que puede ser potencialmente grave. Presentamos el caso de una severa pustulosis exantemática aguda generalizada con rasgos clínicos superponibles a la necrólisis epidérmica tóxica causada por clindamicina.

Caso clínico: Mujer de 27 años que consultó por fiebre de 38°, malestar general y erupción en cara, tronco y extremidades de 24 horas de evolución. Desde hacía 5 días había iniciado clindamicina 300 mg/24 h por un problema dental. En la exploración se observó una erupción eritematosa generalizada, inicialmente más marcada en pliegues, con pústulas pequeñas diseminadas. La evolución por confluencia y extensión dio lugar a ampollas que al romperse dejaban zonas de piel desnudas. Se realizó biopsia cutánea, cultivo de una pústula, analítica y se decidió ingreso hospitalario para tratamiento y evolución, con mejoría clínica marcada a partir del tercer día de ingreso.

Discusión: La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una toxicodermia que se caracteriza por la aparición de múltiples pústulas no foliculares sobre una base eritematosa. Por otro lado, la necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una dermatosis ampollosa aguda de elevada mortalidad, desencadenada casi siempre por medicamentos, que se caracteriza por necrosis y despegamiento de la epidermis (necrosis) de gran parte o toda la superficie corporal, erosiones mucosas pluriorificiales y alteraciones viscerales. Nuestro caso presentaba rasgos de las 2 entidades mencionadas. Sugerían una PEAG: el tiempo de aparición corta entre el inicio del fármaco y la clínica, el predominio de lesiones pustulosas y la histopatología. En cambio, a favor de NET teníamos: despegamiento epidérmico, afectación del bermellón labial y lesiones en diana en extremidades. A pesar de estos datos superponibles con la NET, la clínica con ausencia de afectación en mucosas, la histopatología y la evolución favorable reforzaron el diagnóstico de PEAG.

Conclusiones: Ocasionalmente la PEAG puede presentar rasgos de NET y así constituir un verdadero desafío diagnóstico para el dermatólogo. Es necesario saber diferenciar ambas entidades, con el fin de realizar un diagnóstico rápido e iniciar el tratamiento adecuado de forma precoz.

Reunión Extraordinaria: III Jornada de Prevención y Tratamiento del Cáncer Cutáneo

20 de junio de 2013

1. INCIDENCIA DEL CÁNCER CUTÁNEO EN EL ALT CAMP Y CONCA DE BARBERÀ. IMPACTO DE LA TELEDERMATOLOGÍA EN EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

P. Pasquali, E. Camacho y A. Moriscot

Pius Hospital de Valls. Tarragona. España.

En una revisión de los casos de carcinoma no melanoma y melanoma desde el año 2008 al 2012, se encontró una alta incidencia del cáncer cutáneo en la región del Alt Camp y Conca de Barberà (Población de 66,000 habitantes), en concordancia con otras series regionales publicadas. En el quinquenio 2008-2012 se diagnosticaron 827 carcinomas basocelulares (CBC), 380 carcinomas espinocelulares (CEC) y 50 melanomas (MM). La incidencia bruta de CBC pasó de 164 casos/100,000 hab (2008) a 355 casos/100,000 hab; los CEC, de 100 a 154 casos/100,000 hab y los MM, de 6 a 21 casos/100,000 hab. Este incremento ocurrió a pesar de una disminución de las horas de especialistas contratados por el Servicio de Dermatología (de 310 horas mensuales a 177 horas mensuales). Una de las posibles explicaciones es la implantación, desde Junio 2011, de un programa de teledermatología que ha respondido, hasta la fecha actual, 1278 consultas provenientes de los 4 centros de atención primaria de la región (Valls, Alcover, Montblanc y Vilarodona). Desde su implantación, 10 casos de melanomas han sido diagnosticados gracias a la teledermatología (1 (2011), 4 (2012) y todos los casos del 2013 (5)).

2. PAPEL DEL VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO BETA EN CARCINOMAS ESCAMOSOS CUTÁNEOS

I. Gómez Martín^a, B. Lloveras^b, E. Masferrer^a, T. Gheit^c, V. García Patos^d, A. Jucglà^c, C. Ferrándiz-Pulido^d, R.M. Pujol^a, M. Tommasino^e y A. Toll^a

^a*Servicio de Dermatología y Patología. Hospital del Mar. Barcelona.* ^b*Cancer Research Program. IMIM. Hospital del Mar. Barcelona.* ^c*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Bellvitge. Barcelona.* ^d*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.* ^e*International Agency for Research on Cancer. World Health Organization. France.*

Introducción: El virus del papiloma humano (VPH) es un virus ADN de doble cadena que replica exclusivamente en queratinocitos. Algunos tipos de VPH- α (concretamente el VPH-16 y VPH-18) se relacionan con el cáncer de cérvix. Por otra parte, la asociación entre el VPH- β y el carcinoma escamoso cutáneo (CEC) es controvertida. Numerosos estudios han encontrado dicha asociación, especialmente en estadios iniciales de la carcinogénesis. Sin embargo, escasas series han evaluado la presencia de VPH en CEC agresivos.

Objetivo: Caracterizar la presencia de ADN de VPH- β en CEC primarios agresivos y en sus respectivas metástasis linfáticas.

Material y métodos: Se ha seleccionado a 35 pacientes con CEC con extensión ganglionar y se ha determinado la presencia de ADN de 25

tipos de VPH- β , mediante un protocolo PCR multiplex, en los 35 CEC y en sus respectivas metástasis linfáticas.

Resultados: El ADN de VPH- β fue detectado en el 9% de los CEC primarios y en el 13% de las metástasis ganglionares. Ningún CEC primario compartió el mismo ADN de VPH- β que su correspondiente metástasis linfática.

Conclusiones: La presencia de ADN de VPH- β en CEC agresivos y sus metástasis es infrecuente. Este dato junto con el hecho de que ningún CEC compartió el mismo ADN de VPH- β que su respectiva metástasis ganglionar sugiere que el VPH- β no juega un papel en los estadios avanzados de la carcinogénesis del CEC.

3. MICOSIS FUNGOIDE TRANSFORMADA

R. Pigem^a, K. Ortiz^a, J.M. Mascaró-Galy^a, A. García-Herrera^b y T. Estrach^a

^a*Servicio de Dermatología;* ^b*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. España.*

Introducción: La micosis fungoide (MF) es el tipo de linfoma cutáneo primario más frecuente. El pronóstico depende fundamentalmente del estadio y de la edad, aunque existen predictores independientes para el riesgo de progresión de la enfermedad como son presentar lesiones tumorales, existencia de lesiones generalizadas y la transformación a célula grande. En los casos en que existe transformación, la pérdida de expresión de CD30 y la extensión de las lesiones cutáneas son factores independientes que disminuyen la supervivencia.

Caso clínico: Hombre de 72 años que en el momento del diagnóstico presenta una MF (T3-N0-M0) con transformación a célula grande de una lesión en el dorso de la mano. Se trató con radioterapia (RT) local obteniendo una buena respuesta. Posteriormente recibió Irradiación Cutánea Total con Electrones (ICTE) por progresión de las lesiones tumorales, consiguiéndose remisión completa. Dieciséis meses después aparece nueva lesión tumoral en el dorso del pie por la que recibió poli quimioterapia sin respuesta (6 ciclos de CHOP) y con progresión de la enfermedad.

Conclusiones: La enfermedad progresó pese a los tratamientos recibidos (RT, ICTE, poli quimioterapia). La transformación a célula grande generalmente implica progresión de la enfermedad, por lo que se deben valorar los diversos factores pronósticos para decidir un tratamiento específico más agresivo en la mayoría de casos. La supervivencia disminuye en algunos casos de MF con transformación a célula grande por lo que pueden ser necesarios tratamientos agresivos en ciertos casos como el aquí descrito.

No se ha recibido subvención alguna.

4. UTILIDAD DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN EL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON MELANOMA EN LA DETECCIÓN DE RECIDIVAS VISCERALES

J.R. Ferreres Riera^a, S. Gómez Armayones^a, A. Fabra Fres^b, A. Vinyals Rioseco^b, M. Ochoa del Olza^c y J. Marcoval Caus^a

^a*Servicio de Dermatología. Hospital de Bellvitge. Hospitalet. Barcelona.* ^b*Laboratorio de Oncología Molecular. IDIBELL. Hospitalet. Barcelona.* ^c*Servicio de Oncología Médica. Hospital Duran i Reynals. Hospitalet. Barcelona. España.*

Introducción: Según la literatura alrededor del 94% de los pacientes con la anamnesis y la exploración física es suficiente para detectar las recurrencias (Weiss M et al, 1995).

Objetivo: Determinar la efectividad en la detección de recidivas de las pruebas de imagen realizadas en el seguimiento de los pacientes con melanoma de nuestra población.

Material y métodos: Se incluyeron un total de 1090 pacientes con melanoma cutáneo, visitados en nuestro servicio des de 1995 hasta

2011, con un mínimo de 2 años de seguimiento. Se han revisado de forma retrospectiva las historias clínicas.

Resultados: De los 1090 pacientes incluidos en el estudio. 170 pacientes han tenido como mínimo una recidiva 15,6%. 40 de estos 170 (23,5%), han tenido al menos una recidiva visceral. En 16 de 40 de ellos (40%) se ha detectado la recidiva por signos o síntomas en la visita de control sin exploraciones complementarias. En otros 17 de los 40 de ellos (42,5%), los pacientes estaban con síntomas no diagnósticos pero que con las exploraciones complementarias de imagen se detectaron las recidivas viscerales. El resto, 7 pacientes de 40 (17,5%) eran pacientes asintomáticos diagnosticados de recidiva visceral por exploraciones complementarias de imagen por otros motivos. La exploración física y la anamnesis ha sido la forma más frecuente de detección de la recidiva visceral y nos ha permitido diagnosticar al 82,5% de los pacientes.

Conclusiones: La mayoría de pacientes presentan síntomas o signos cuando tienen una recurrencia del melanoma detectables por anamnesis y/o exploración física.

5. EL ESPECTRO DEL NEVUS AZUL MALIGNO: DIFERENCIAS CON EL MELANOMA CONVENCIONAL

F. Gemigniani^a, C. Juárez^a, I. Zarzoso^a, B. Ferrer^b, D. Bodet^a y V. García-Patos^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d' Hebron. Barcelona. España.

Introducción: Los melanomas que se originan sobre un nevus azul (NA) preexistente, que tienen características similares a un NA o que se presentan asociados a un NA, se incluyen bajo el concepto de "Nevus Azul Maligno" (NAM).

Casos clínicos: Presentamos 2 pacientes varones (edad 26 y 52 años) diagnosticados de melanoma con características microscópicas de NA. En ambos casos la localización anatómica fue en el polo cefálico (cuero cabelludo en el paciente 1 y mejilla en el paciente 2). El estudio histológico demostró una proliferación de melanocitos fusiformes de características malignas y abundantes melanófagos en dermis profunda, con respeto de la epidermis suprayacente. Se realizó una exéresis quirúrgica con ampliación de márgenes que resultó negativa para células tumorales en ambos casos. El paciente 1 presentó satelitosis y metástasis ganglionares locorreionales, por lo cual se indicó radioterapia adyuvante y tratamiento con interferón. La mutación de BRAF V600E se evidenció en este caso.

Discusión: El NAM se considera una variante histológica poco frecuente de melanoma. Menos de 100 casos de NAM han sido descritos en la literatura médica. La mayoría corresponde a varones adultos de mediana edad (promedio de 40 años) y se presenta como nódulos o placas azul-negruzcas localizadas en cabeza y cuello. Una localización frecuente del NAM es el cuero cabelludo, sitio de alto riesgo de diseminación tumoral y habitualmente poco explorado por el paciente. Altas tasas de metástasis ganglionares y viscerales se describen en diferentes series de NAM publicadas.

Conclusiones: El NAM se presenta con un fenotipo clínico-patológico diferente y un comportamiento más agresivo que el melanoma convencional. El conocimiento biológico acerca de este tipo de neoplasia es escaso. Por el momento, el tratamiento y seguimiento de pacientes con NAM se basa en las guías estandarizadas para el tratamiento del melanoma convencional. Resulta fundamental la exploración rutinaria de lesiones pigmentadas en cuero cabelludo con el fin de realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento eficaz en este tipo de neoplasia.

Reunión Ordinaria

26 de septiembre de 2013

1. PÁPULAS ERITEMATOVIOLÁCEAS MÚLTIPLES EN EL DORSO DE AMBAS MANOS EN UN VARÓN DE 64 AÑOS

G. Melé-Ninot, R.M. Guinovart-Fortuny, M. Iglesias-Sancho, M. Sánchez-Regaña, H. Collgros Totosaus, P. Umbert-Millet y M. Salleras-Redonnet

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

Introducción: El angiohistiocitoma de células multinucleadas (AHCM) fue descrito originalmente por Smith y Wilson Jones en 1985, y se han reportado menos de 100 casos en la literatura.

Caso clínico: Presentamos un nuevo caso en un varón de 64 años con antecedentes de hipertensión y dislipemia que presentaba múltiples pápulas eritematovioláceas de pocos milímetros en el dorso de ambas manos. Estas lesiones eran asintomáticas y de 2 años de evolución. A la histología se observaba la presencia de colágeno ancho en la dermis, en la que se encontraban pequeños vasos con un infiltrado linfocitario, destacando la presencia de células multinucleadas gigantes con bordes espiculados. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de AHCM.

Discusión: Esta entidad de naturaleza benigna se desarrolla en personas sanas, más frecuentemente en mujeres de mediana edad. Clínicamente se manifiesta como una o varias pápulas eritematovioláceas o parduzcas, de superficie lisa y consistencia firme, de entre 2 y 15 mm, de forma asintomática. Se organizan en áreas anatómicas siendo las más frecuentes las extremidades y en el dorso de las manos, aunque están descritas formas generalizadas. No está claro si el AHCM es una proliferación de naturaleza vascular o fibrohistiocitaria. Histopatológicamente se caracteriza por una proliferación de capilares y vénulas en la dermis que se acompañan por un escaso infiltrado inflamatorio y de células gigantes multinucleadas con citoplasma poligonal y contorno espiculado, características del AHCM. El principal diagnóstico diferencial ha de realizarse con el dermatofibroma aunque hay algunos autores que consideran que el AHCM es una variedad de éste. No tiene tendencia a resolverse, aunque se han descrito casos de remisión espontánea. No requiere tratamiento salvo en casos puntuales, por razones cosméticas, en los que puede realizarse extirpación quirúrgica, crioterapia, láser CO₂, láser argón y láser de luz intensa pulsada.

Conclusión: El AHCM es una entidad poco frecuente, que para la mayoría de autores es un proceso reactivo de naturaleza tumoral benigna.

2. DAC Y URTICARIA DE CONTACTO DESENCADENADAS POR COMPONENTES DE PLASTILINA

N. Rivera, J.M. Carrascosa, M.J. Fuente, M. Toro, A. Plana y C. Ferrándiz

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

Introducción: Butilhidroxitolueno (BHT) es un antioxidante, más conocido como E321, que se emplea de forma frecuente en alimentos, especialmente grasos, como pasteles, margarina, las patatas chips, y en otros productos, como derivados del petróleo, cosméticos, resinas, lacas o la plastilina en nuestro caso. Es un sensibilizante infrecuente. Su implicación en la etiología de la urticaria, es

igualmente poco habitual. Presentamos un caso de coincidencia de dermatitis alérgica de contacto y urticaria de contacto.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 5 años, atópica. Entre sus antecedentes destaca una historia de exacerbación de su dermatitis, de predominio perioral tras la ingesta de varios alimentos, con prick test negativo y una reacción de hipersensibilidad retardada a proteínas de la leche y el huevo demostradas mediante patch test. Consultó por aparición de eritema y edema que evolucionaba posteriormente a dermatitis en la zona de contacto, en particular, tras la manipulación de plastilina. En la propia consulta pudo comprobarse la aparición de lesiones inmediatas urticariales, y lesiones de dermatitis en los días siguientes tras el contacto con este producto. Se realizó una batería estándar junto con otra batería complementaria con los materiales propios facilitados por el fabricante, contenidos en la fórmula de la plastilina. Se observó una reacción urticarial a los 30 minutos en el lugar de aplicación de BHT. El test en 4 voluntarios sanos no mostró alteraciones en idéntico intervalo. La lectura a las 96 horas mostró positividad a BHT (+). Dado que no conocíamos la concentración exacta a la que se testó el BHT, se realizó un test único con la prueba contenida en la batería de Allergaze (2% en petrolatum), que también fue positivo. En nuestro caso parece probada la DAC a BHT con relevancia presente en relación con el contacto con la plastilina, asociación no descrita con anterioridad. Además, encontramos una posible relevancia pasada, en relación con la exacerbación de los brotes de dermatitis de predominio perioral tras la ingesta de determinados alimentos. En la historia clínica se recoge alguna exacerbación por margarita o algunas salsas. En cuanto a la urticaria de contacto, queda demostrada por la aparición de una reacción urticarial a los 30 minutos tras el contacto con dicha sustancia. No se realizaron prick test u otras pruebas inmunológicas.

Conclusiones: Presentamos un caso de DAC + urticaria de contacto a BHT por plastilina, asociación no descrita con anterioridad. Vale la pena tenerla en cuenta para casos similares aunque, probablemente, ocurrirá pocas veces. Sin embargo, hemos querido traer la reflexión de la dificultad de diagnosticar a un paciente cuando coinciden, como en la nuestra, una dermatitis endógena como la DA, una sustancia escasamente alérgica y de presencia ubicua, lo que dificulta asociarlo a un patrón clínico concreto.

3. ACROSPIROMA ECRINO

A. Ortiz-Brugués^a, X. Soria^a, F. Vilardell^b, A. Veà^a, M.R. García^a, J.M. Fernández^a y J.M. Casanova^a

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

Introducción: Presentamos un caso inusual de acrospiroma ecrino observado en nuestro servicio.

Caso clínico: Paciente de 53 años, sin antecedentes de interés, que nos consultó por una lesión asintomática en la mama izquierda, donde refería una picadura de mosquito hacía 4 años, con el desarrollo posterior de una pápula de crecimiento inicial muy lento, y rápido en los últimos tres meses. Se observaba una tumoración eritematosa no ulcerada de aspecto quístico, de 3 cm, y en la base se palpaba un componente profundo e indurado de 5 cm. La biopsia mostró una proliferación celular con arquitectura papilar intraquística, cuya periferia mostraba un patrón de crecimiento expansivo sin signos de infiltración del estroma, que tenía un aspecto fibroso sin reacción desmoplásica. Se apreciaban nidos de células de aspecto basaloides con regiones escamosas y otras de células claras. A mayor aumento se observaban células de núcleos redondeados, sin atipia nuclear ni nucleolos prominentes, y escasas figuras de mitosis. Por ello se estableció el diagnóstico de hidradenoma sólido-quístico o acrospiroma ecrino.

Discusión: El hidradenoma es un tumor aneural benigno apocrino, aunque originariamente fue considerado ecrino, y de ahí que también se conozca como acrospiroma ecrino. Es un nódulo solitario intradérmico, del color de la piel o eritemato-marrón, y puede ser sólido o quístico. Es asintomático, suele medir de 1 a 3 cm y localizarse en cabeza o extremidades. Excepcionalmente presenta transformación maligna a hidradenocarcinoma. La histopatología muestra una proliferación intradérmica nodular, bien delimitada, con estroma fibroso característico y estructuras de diferenciación ductal. Está formado por células epiteliales de citoplasma eosinófilo y en algunos casos, como el que presentamos, pueden hallarse quistes de material eosinófilo en el interior.

Conclusiones: Presentamos el caso de un acrospiroma ecrino de tamaño y localización inusuales, y aprovechamos para establecer el diagnóstico diferencial clínico e histológico de esta entidad.

4. MICROSTOMIA PROGRESIVA EN PACIENTE NATURAL DE BANGLADESH

P. García Martínez, S. Segura, L. Curto Barredo, G. Martín Ezquerro, J.E. Herrero González y R.M. Pujol

Servicio de Dermatología. Hospital del Mar-Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción: La fibrosis submucosa oral es una patología crónica, insidiosa y premaligna caracterizada por la inflamación y fibrosis progresiva de la mucosa oral. Se relaciona con el hábito de masticar nuez de areca, una costumbre de regiones del sudeste asiático.

Caso clínico: Mujer de 60 años natural de Bangladesh, sin antecedentes médicos de interés que presentaba desde hacía años dificultad progresiva para la apertura bucal con dolor durante la ingesta. En la exploración física se podía observar trismus y una dificultad para la protrusión de la lengua. A la palpación se objetivaba en la mucosa yugal la presencia de bandas fibrosas. La biopsia mostró una discreta atrofia del epitelio sin displasia junto con hialinización y fibrosis de la submucosa, y un infiltrado inflamatorio crónico de distribución intersticial. La inmunofluorescencia directa fue negativa. La paciente confirmó el hábito de masticar nuez de areca durante 20 años.

Discusión: La nuez de areca es el factor más frecuentemente asociado al desarrollo de fibrosis submucosa oral, aunque también puede ser desencadenante otras patologías como el cáncer de la mucosa oral. El consumo de esta nuez es habitual en países del sudeste asiático. El hábito mantenido de masticar nuez de areca produce, por mecanismos desconocidos, una fibrosis progresiva de la mucosa oral. Los síntomas suelen aparecer entre el 2º y el 5º año tras iniciar el consumo. La presentación clínica más frecuente es una limitación de la apertura bucal, seguida de sensación de ardor. Los pacientes también pueden referir dolor o dificultad en la protrusión de la lengua. El hallazgo físico más característico es la palpación de bandas fibrosas yugales. Histológicamente se caracteriza por cambios atróficos de la mucosa y fibrosis junto con hialinización submucosa. Pueden observarse ocasionalmente cambios displásicos y atrofia de las glándulas salivales. No existe un tratamiento eficaz. Sin embargo se recomienda un seguimiento periódico de estos pacientes dado que presentan un riesgo aumentado para desarrollar una neoplasia maligna de la mucosa oral.

Conclusiones: La fibrosis submucosa oral es una patología causada por el hábito de masticar nuez de areca. Es un proceso poco frecuente en nuestro medio, aunque el progresivo aumento de la inmigración desde los países del sudeste asiático puede ocasionar un aumento en el número de casos diagnosticados en nuestro país. El diagnóstico es principalmente clínico. Es un proceso de difícil manejo y cuyo diagnóstico obliga a un seguimiento periódico de los pacientes afectados.

5. LENTIGINOSIS EN PLACAS DE PSORIASIS EN RESOLUCIÓN

S. Gómez Armayones^a, F. Valentí Medina^a, C. Martín Callizo^a, R.M. Penin Mosquera^b y A. Jucglà Serra^a

^aServicio de Dermatología; Servicio de Patología. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España.

Caso clínico: Presentamos los casos de cuatro pacientes diagnosticados de psoriasis que tras recibir tratamiento específico para esta enfermedad, presentaron máculas lentiginosas en el lugar exacto donde previamente presentaban las lesiones. En todos los casos, se trataba de hombres con edades comprendidas entre los 55 y los 67 años. Como antecedentes patológicos principales, dos de los pacientes presentaban múltiples factores de riesgo cardiovascular, un paciente había sufrido un adenocarcinoma de próstata del que supuestamente estaba recuperado. El cuarto paciente había recibido un trasplante hepático y actualmente estaba bajo tratamiento inmunosupresor oral. Los fármacos específicos para la psoriasis utilizados en el momento en que presentaron la lentiginosis fueron los retinoides en dos casos, ustekinumab, y la propia inmunodepresión para el trasplante hepático en el último paciente.

Discusión: La lentiginosis localizada en placas de psoriasis en resolución es un fenómeno previamente descrito aunque por el momento se desconoce cuál es su significado. Clásicamente se ha encontrado en pacientes con psoriasis que han recibido fototerapia. Existen casos aislados que han aparecido tras la aplicación de tratamientos tópicos con corticoides, destacan el patrón nodular y el patrón intersticial difuso. Es característica la presencia de células plasmáticas con rasgos atípicos, y en la inmunohistoquímica se observa positividad de CD138, CD38, CD79a y expresión aberrante de CD56 y EMA, además de positividad de cadenas ligeras kappa o lambda, según el caso. El curso de la enfermedad cutánea es independiente del tratamiento aunque para la enfermedad sistémica suele realizarse trasplante de médula ósea o quimioterapia, atendiendo a la edad del paciente. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con sífilis y borrelia en tumores bien diferenciados, y con linfoma B de la zona marginal y linfoma plasmacítico en tumores con aumento de la población linfocitaria.

Conclusiones: La afectación cutánea específica por mieloma múltiple es altamente infrecuente aunque es una entidad que debe tenerse en cuenta por su valor pronóstico.

2:1. Se distinguen dos tipos: superficial o cutáneo (aparece alrededor del músculo erector del pelo) y subcutáneo o profundo (formado en el músculo liso de la pared vascular). Acostumbra afectar a extremidades inferiores. Se presenta como un nódulo solitario, doloroso y bien circunscrito. En la variante superficial la piel suele ser de coloración eritematosa o marrónácea y en el subcutáneo la coloración de la piel es normal.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 80 años de edad que presenta una tumoración en región parietal derecha de 1 año de evolución con crecimiento progresivo. La histología y la inmunohistoquímica resultaron compatibles para leiomioma profundo. Los estudios de extensión no mostraron metástasis a distancia. La tumoración fue extirpada mediante cirugía de Mohs. Caso 2: Mujer de 51 años de edad que presenta lesión indurada caliente bajo una cicatriz del brazo. La lesión había sido extirpada anteriormente en 2 ocasiones en otro centro y la histología fue compatible con fibrohistiocitoma dérmico benigno atípico. Se extirpó nuevamente la tumoración y el estudio anatomopatológico resultó compatible con leiomioma subcutáneo. El estudio de extensión resultó negativo. Se procedió a la resección de márgenes (3-5cm) incluyendo tejido subcutáneo y fascia muscular, y radioterapia posquirúrgica. En ambos casos se realizó el diagnóstico diferencial con diversas entidades. El tratamiento debe incluir la extirpación de la lesión con márgenes (3-5 cm) incluyendo tejido subcutáneo y fascia muscular. La radioterapia adyuvante está indicada en algunas ocasiones. La variante superficial tiende a recurrir en un 30-50% de los casos y raramente metastatiza. En cambio, la variante subcutánea recurre en 70% de las ocasiones y se produce metástasis en un 30-40%. Presentamos dos casos de leiomioma subcutáneo o profundo. Es una tumoración maligna de baja incidencia. El tratamiento debe incluir la extirpación de la lesión con la resección de márgenes. En casos de alto grado, la radioterapia posquirúrgica está indicada.

2. PIODERMA GANGRENOSO POSQUIRÚRGICO. TRATAMIENTO CON UN DISPOSITIVO DE PRESIÓN NEGATIVA

J. Herrerías, J. Romani, I. Fuertes, M. Casals, M. Sàbat, M. Ribera, L. Leal, A. Sáez y J. Luelmo

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

Presentamos el caso de un hombre de 67 años, ingresado para cirugía electiva de aneurisma de aorta abdominal no complicado, que presentó sobre las heridas quirúrgicas unas úlceras de evolución tórpida que clínica y anatomopatológicamente fueron compatibles con pioderma gangrenoso. Después de un mes de tratamiento con corticoides sistémicos y ciclosporina, se decidió colocar un dispositivo de presión negativa debido a la persistencia de una gran dehiscencia pese a no presentar signos de actividad de la enfermedad, objetivándose la práctica resolución de las úlceras tras 15 días de tratamiento coadyuvante. Hasta el momento, el paciente no ha vuelto a presentar recidivas de dichas lesiones.

3. DERMATOMIOSITIS GRAVE: ENFOQUE TERAPÉUTICO

M. Toro, I. Bielsa, A. Plana, N. Rivera, C. Rodríguez, J.M. Carrascosa y C. Ferrándiz

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

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune potencialmente grave que requiere un diagnóstico precoz, un tratamiento intensivo y un enfoque multidisciplinario. Presentamos el caso de una mujer de mediana edad diagnosticada recientemente de dermatomiositis grave que presentó un empeoramiento progresivo a pesar del tratamiento precoz y que por este motivo requirió terapias de

Reunión Ordinaria

24 de octubre de 2013

1. LEIOMIOSARCOMA CUTÁNEO PRIMARIO: 2 NUEVOS CASOS

M. Olivé, M. Iglesias, R. Guinovart, V. Expósito, G. Melé, N. Lamas, M. Salleras y P. Umbert

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

Introducción: El leiomioma cutáneo primario es un sarcoma agresivo que deriva de las células del músculo liso. Representa un 7% de todos los sarcomas superficiales de partes blandas. Suele afectar a adultos entre 50-70 años, con un ratio hombre mujer de

segunda y tercera línea presentando en ese contexto múltiples complicaciones infecciosas. Finalmente la paciente respondió al tratamiento con Rituximab y se ha mantenido estable tras la administración de este fármaco.

4. ERUPCIÓN PSORIASIFORME EN PACIENTE POST-TRASPLANTADO

J. Mir, M.P. García-Muret, A. Mozos y L. Puig

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

Introducción: El síndrome de Sezary (SS) se considera una enfermedad incurable con los tratamientos clásicos. El alotrasplante de progenitores hematopoyéticos (aloTPH) se está demostrando como alternativa válida, ofreciendo una opción curativa. Una de las complicaciones más temidas es la enfermedad del injerto contra huésped (EICH). Presentamos un caso de manifestación atípica en forma de erupción psoriasiforme.

Caso clínico: Varón de 52 años afecto de SS refractario a múltiples tratamientos clásicos, por lo que se realiza aloTPH de donante compatible HLA 10/10. Pese a la buena respuesta inicial, a los 4 meses post-transplante, el paciente sufre cuadro de EICH Gastrointestinal, por lo que recibe Corticoterapia intensiva con buena respuesta. Al disminuir dicho tratamiento presenta aparición de pápulas y placas eritemato-descamativas de aspecto psoriasiforme en ambas piernas, con alguna lesión aislada en brazos, coincidiendo con rebrote de la clínica gastrointestinal y aparición de sequedad ocular. En la biopsia se observa histología mixta con hallazgos sugestivos de psoriasis y de EICH, por lo que llegamos al diagnóstico de EICH psoriasiforme.

Discusión: El EICH psoriasiforme es una manifestación infrecuente de EICH, habiéndose descrito sólo dos casos previos en la literatura. Otra forma psoriasiforme post-transplante se ha descrito cuando el donante es afecto de Psoriasis. En nuestro caso no se halló historia de psoriasis ni en el donante ni en su familia. Dada la clínica, la cronología de los hechos y la histología, llegamos al diagnóstico de EICH psoriasiforme aunque no podemos descartar una psoriasis de novo si la evolución así lo indicara.

Conclusiones: El aloTPH debe ser una opción a valorar en los pacientes con SS, siendo el único tratamiento curativo, aun debiéndose realizar estudios más amplios para establecer indicaciones concretas del mismo. La erupción psoriasiforme es una forma atípica de EICH, debiéndose siempre indagar sobre antecedentes de Psoriasis en el donante, debido a la posible transferencia de la enfermedad. Esto es clave para establecer el diagnóstico y considerar el tratamiento más adecuado.

las membranas mucosas. Suele cursar con fiebre y desprendimiento cutáneo de más del 30% de la superficie corporal total (SCT). La causa más frecuente son fármacos y la reacción suele producirse al cabo de unos 15 días de su exposición.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 80 años, sin antecedentes patológicos de interés, ni tratamientos habituales, que ingresó en Dermatología por un cuadro de 5 días de evolución de lesiones cutáneas y en mucosas, acompañado de febrícula. A la exploración física destacaban ampollas flicáidas y erosiones en más del 30% de la SCT, con afectación de mucosa oral, ocular y un signo de Nikolsky positivo. Se realizó una analítica donde destacaba neutrofilia discreta. La radiografía de tórax y el electrocardiograma fueron normales. Se practicó un PET de cuerpo entero para descartar un pénfigo paraneoplásico sin hallazgos patológicos. La biopsia cutánea mostró una ampolla subepidérmica con necrosis cutánea y escaso infiltrado inflamatorio acompañante. La inmunofluorescencia directa e indirecta fueron negativas. Reinterrogando a la paciente, recordó que le habían inyectado 5 dosis de ketoprofeno intramuscular por un dolor lumbar. Se orientó entonces el cuadro como una necrólisis epidérmica tóxica secundaria a ketoprofeno. Se le administraron inmunoglobulinas endovenosas a dosis altas (3 g/kg en 3 días) con medidas de soporte y curas tópicas con muy buena evolución. Al cabo de 15 días, la paciente fue dada de alta con el cuadro cutáneo prácticamente resuelto y sin haber presentado ninguna complicación.

Discusión: La NET es producida por fármacos en más del 80% de los casos. Entre los más frecuentes se encuentran el alopurinol, antibióticos betalactámicos y sulfamidas, antipsicóticos y antiepilépticos, y diversos analgésicos. El piroxicam es uno de los más frecuentemente implicados, siendo menos frecuente el ketoprofeno. Cabe mencionar que también hay casos descritos por aditivos y fumigantes. Como factores de riesgo para desencadenar este tipo de toxicodermia, destacan la infección por el VIH, factores genéticos, LES, exposición previa a radioterapia y radiación ultravioleta, así como las infecciones virales concomitantes. Recientemente se han publicado varios estudios en que se correlaciona ciertos alelos HLA con reacciones tipo síndrome Stevens-Johnson y/o NET tras la toma de algún medicamento. Este sería el caso del HLA-B*5801 y el alopurinol y el HLA-B*1502 y la carbamazepina. El mecanismo patogénico es poco conocido pero se postula que los linfocitos T citotóxicos y las células NK liberarían ciertos productos tales como las granulinas que serían las responsables del proceso. Hoy en día se está estudiando si la detección precoz de granulinas en el suero podría servir como diagnóstico precoz de la enfermedad. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y la correlación histopatológica. El diagnóstico diferencial se debe realizar con el pénfigo vulgar, pénfigo paraneoplásico, dermatosis ampollosa IgA lineal, síndrome de Rowell, dermatomiositis y formas graves de EICH. Referente al tratamiento, lo más importante es suspender el fármaco desencadenante y instaurar medidas de soporte (reposición de líquidos, electrolitos, analgesia, proteínas...). No está indicada la profilaxis antibiótica pero si medidas de asepsia y cultivos. El traslado a una unidad de cuidados intensivos se hará según la estabilidad del paciente. Existe cierta controversia sobre el uso de glucocorticoides, pero estudios recientes recomiendan iniciarlos lo más pronto posible y a dosis altas (2 mg/kg/día) y suspenderlos a partir del 4º día ya que podría facilitar las infecciones. Por otro lado, también es controvertido el uso de las inmunoglobulinas. Se cree que podrían tener cierto beneficio aunque no está científicamente demostrado.

Conclusiones: Presentamos un caso de NET por ketoprofeno. En la revisión de la literatura, solo hemos encontrado un caso por dicho fármaco publicado en 1995. Es importante tener en cuenta la posible reacción cruzada con otros AINEs arilpropiónicos tales como el ibuprofeno, dexibuprofeno, dexketoprofeno, naproxeno y flurbiprofeno.

Reunión Ordinaria

19 de diciembre de 2013

1. DESPRENDIMIENTO EPIDÉRMICO DE RÁPIDA PROGRESIÓN

C. Baliu-Piqué^a, J.M. Mascaró-Galy^a, M. Tuset^b y T. Estrach-Panella^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Farmacia. Hospital Clínic de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

Introducción: La necrólisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome Lyell es una dermatosis ampollosa idiosincrática grave de la piel y

2. PAPULOSIS FIBROELASTOLÍTICA

J.M. Fernández^a, A. Ortiz^a, A. Veà^a, M.R. García^a, S. Gatiús^b, X. Soria^a, V. Sanmartín^a, M. Baradà^a, J.M. Casanova^a y R.M. Martí^a

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

Introducción: La papulosis fibroelastolítica es una entidad en dermatología poco estudiada por su benignidad que hace que muchas veces no sea consultada por los pacientes, pero que es necesario su conocimiento por su semejanza clínica con otras enfermedades como el pseudoxantoma elástico, de mayor morbilidad.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente con pápulas del color de la piel en cuello y frente de un año de evolución, que eran asintomáticas, refiriendo que una hermana presentaba lesiones similares. Inicialmente y por la clínica se hizo el diagnóstico diferencial entre lesiones de pseudoxantoma elástico y siringomas eruptivos, realizándose biopsia cutánea y obteniéndose una muestra con distribución irregular de fibras de colágeno y elastosis dérmica, siendo compatible el resultado con una papulosis fibroelastolítica.

Discusión: La papulosis fibroelastolítica es una entidad más frecuente en mujeres de mediana edad caracterizada por pápulas del color de la piel o amarillentas, aisladas o agrupadas formando un patrón en empedrado que recuerda el del pseudoxantoma elástico y de localización preferentemente latero y retrocervical. No se ha descrito riesgo de malignidad ni asociación con otras enfermedades. No hay una etiología clara, aunque se postula una mayor relación con la exposición solar y el envejecimiento cutáneo. En la dermatoscopia se observan pápulas del color de la piel bien delimitadas con algunos vasos puntiformes o cortos y cierta pigmentación periférica sin un reticulado claro. Histológicamente se ve una distribución irregular de fibras de colágeno con elastosis. Las principales patologías con las que se realiza el diagnóstico diferencial son el pseudoxantoma elástico y los siringomas eruptivos, requiriendo muchas veces una confirmación histológica.

Conclusiones: Se presenta el caso de una papulosis fibroelastolítica, entidad poco estudiada y que seguramente se encuentra infradiagnosticada, debido a la poca sintomatología y expresión clínica de las lesiones, aunque hace falta un buen conocimiento para diferenciarla de otras patologías más graves como el pseudoxantoma elástico.

3. PLASTIA EN OMEGA-ZETA: UNA NUEVA PROPUESTA PARA EL ABORDAJE QUIRÚRGICO DE DEFECTOS A LA ZONA FRONTAL TEMPORAL

R. Rovira, A. Toll, D. López y P. García

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

Introducción: La reconstrucción de defectos en la zona frontal lateral ofrece varias opciones: colgajos, cierre simple, segunda intención o injertos. El uso de una u otra técnica suele depender de las características de la lesión, de la piel circundante, de las expectativas del paciente y de las comorbilidades asociadas. Suelen obtenerse mejores resultados si las líneas de incisión siguen las líneas de tensión de la piel relajada y si se diseñan siguiendo las fronteras de las unidades cosméticas faciales y/o de las zonas pilosas. En esta zona, la rama temporal del nervio facial representa una estructura altamente vulnerable al daño iatrogénico en esta zona.

Caso clínico: Hombre de 69 años y mujer de 88 años, sin antecedentes de interés, presentan una lesión tumoral infiltrante de 10 x 14 y 22 x 15 mm respectivamente, de 3-4 meses de evolución, en la región frontal lateral/sien derecha. La biopsia confirma el diagnóstico de carcinoma basocelular con áreas de patrón morfeiforme. ¿Cómo tratamos estas lesiones?

Discusión: Inspirándonos en un colgajo en O-Z, con el objetivo de asegurar unos márgenes libres, realizamos primero una excisión circular amplia del defecto para asegurar unos márgenes libres. Posteriormente practicamos dos incisiones en la base del defecto

circular simulando una letra omega. La incisión en la parte medial, sigue el margen óseo superior de la órbita, coincidiendo con la frontera entre la unidad cosmética frontal y la orbitaria, y con la zona pilosa de la ceja, lo que permitirá disimular mejor la cicatriz. Por otra parte, la incisión en la parte lateral, sigue el margen óseo orbitario lateral. Ambos colgajos son ampliamente diseccionados, aprovechando la laxitud que suelen ofrecer la sien y la zona malar. Posteriormente se realiza avance de cada colgajo, con cierto componente de rotación. Se colocan los puntos de sutura de tensión en la punta de cada colgajo, uniendo el medial con el borde inferior del defecto quirúrgico y el lateral con el borde superior. Se procede a suturar con puntos simples. Como deformidades cutáneas tras el doble avance, cabe destacar la piel redundante a nivel del canto ocular externo, fácilmente disimulable al ser una zona frontera entre unidades cosméticas. En las revisiones posteriores a los 3 y 6 meses ambos presentaron una buena evolución con resultados estéticos favorables y sin evidencia de recidiva tumoral.

Conclusiones: Presentamos una nueva opción quirúrgica para reparar defectos en la zona frontal lateral y la sien. Es un colgajo relativamente fácil de ejecutar y consigue unos buenos resultados estéticos. Dado que es un colgajo aleatorio de avance doble, goza de un buen aporte sanguíneo y la necrosis del mismo es poco frecuente.

4. SARCOMA DE KAPOSI ENDÉMICO NODULAR

F. Valentí Medina^a, I. Figueras Nart^a, C. Martín Callizo^a, S. Gómez Armayones^a, M. Bonfill Ortí^a, R. Penin Mosquera^b y A. Jucglà i Serra^a

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

Introducción: El Sarcoma de Kaposi (SK) es una proliferación maligna de células fusiformes de origen endotelial. Aunque hay controversia al respecto, actualmente tiene más consistencia la teoría de que se trata de un proceso hiperplásico reactivo más que de una verdadera neoplasia. Está demostrado que el virus herpes tipo 8 (HHV8) juega un papel importante en la etiopatogenia de la enfermedad.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 49 años de raza negra y natural del Senegal, sin antecedentes relevantes que explica una historia de 2 años de evolución de nódulos hiperpigmentados bilaterales en tobillos y plantas de los pies con edema y dolor. La serología para VIH fue negativa y en la biopsia de piel se objetivó una lesión bien circunscrita en dermis reticular constituida por una proliferación de células fusiformes delimitando abundantes espacios vasculares. La tinción para HHV8 fue positiva así como las tinciones de CD31 y CD34. Con estos datos se diagnosticó de SK endémico africano tipo nodular. El estudio de extensión fue negativa y se inició tratamiento con etopósido con respuesta parcial.

Discusión: El SK endémico africano es poco frecuente en nuestro medio pero es uno de los tumores más frecuentes en los países donde es endémico. Se distinguen cuatro subtipos que son la nodular, florida, infiltrativa y linfadenopática. Todas afectan a jóvenes negros africanos y varones, pero las tres primeras más a adultos jóvenes y la última a niños con una media de 3 años de edad. La variante nodular tiene una clínica equivalente al SK clásico, con lesiones de inicio predominante en extremidades inferiores y un curso crónico y poco agresivo. Las variantes florida e infiltrativa, en cambio, tienen una media de supervivencia de entre 5 y 8 años. La primera se presenta en forma de lesiones tumorales diseminadas y afectación visceral, y la segunda con infiltración de tejidos blandos e incluso hueso. El subtipo linfadenopático se disemina rápidamente por los órganos internos y sigue un curso fulminante con una media de supervivencia de entre 2 y 3 años, ya que a diferencia de las otras variedades es quimioresistente. La histología e inmunohistoquímica no muestra diferencias respecto a los otros tipos de SK. No hay ensayos clínicos de tratamiento en SK endémico pero en los casos agresivos se recomienda quimioterapia sistémica.