



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

## Sesión Científica de la Sección Centro de la Academia Española de Dermatología y Venereología

31 de enero de 2013

### 1. LINFOMA B MARGINAL CUTÁNEO IGG4 ASOCIADO A ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN

S. Machan<sup>a</sup>, C. Bernárdez<sup>a</sup>, F. Feltés<sup>a</sup>, U. Pielasinski<sup>a</sup>, D. Camacho<sup>a</sup>, J.M. Revelles<sup>a</sup>, R. Haro<sup>a</sup>, D. Cullen<sup>a</sup>, L. Fuertes<sup>a</sup>, J. Angulo<sup>a</sup>, I. Alcaraz<sup>a</sup>, A. Molina<sup>a</sup>, L. Vallés<sup>a</sup>, J.L. Díaz<sup>a</sup>, L. Carrasco<sup>a</sup>, L. Martín<sup>a</sup>, M.C. Fariña<sup>a</sup>, C. Santonja<sup>b</sup>, M. Rodríguez<sup>b</sup>, J.M. Suárez<sup>c</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña. España.

**Introducción:** El linfoma marginal es un linfoma B de bajo grado (MALT) que frecuentemente expresa IgD o IgM. Presentamos un caso de linfoma marginal primario cutáneo con expresión de IgG4. Hasta la fecha su existencia se limitaba al tejido periorbitario en el contexto de una enfermedad IgG4 de larga evolución. La enfermedad de Rosai-Dorfman es una entidad que se ha incluido recientemente en el grupo de enfermedades esclerosantes asociadas a IgG4. Dicha entidad fue inicialmente descrita en pacientes con pancreatitis esclerosante, es de probable etiología autoinmune, y se caracteriza por la presencia de células plasmáticas IgG4 policlonales, esclerosis en los tejidos con o sin flebitis, niveles plasmáticos elevados de IgG4 y buena respuesta a corticoides. El diagnóstico diferencial entre linfoma MALT IgG4 y enfermedad asociada a IgG4 requiere correlación entre los hallazgos clínicos, histológicos y de laboratorio. **Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 82 años que consultaba por dos lesiones cutáneas asintomáticas en cara externa del brazo izquierdo y en región lumbar, de tiempo indeterminado de evolución aunque estables durante el último año. En la exploración física, presentaba dos placas eritematovioláceas de entre 4 y 5 cm de diámetro en las localizaciones descritas. El estudio histológico demostró la presencia infiltrado histiocitario con núcleos vesiculosos y abundante citoplasma con emperipolesis focal junto a áreas de fibrosis del estroma y densos agregados de linfocitos rodeados por células linfoplasmocitoides y células plasmáticas. En el estudio inmunohistoquímico destacaba la positividad de IgG de las células plasmáticas con un ratio de IgG4 > 30% y restricción de cadenas ligeras kappa. El estudio molecular demostró un pico monoclo-

nal IgH. La paciente está pendiente de niveles plasmáticos de IgG4 y del estudio de extensión.

**Discusión:** Presentamos el primer caso de linfoma B marginal cutáneo IgG4 asociado a enfermedad de Rosai-Dorfman y se discute la posible asociación entre la enfermedad de Rosai-Dorfman y linfoma.

**Palabras clave:** Linfoma B marginal cutáneo. Linfoma MALT. Enfermedad de Rosai-Dorfman. Enfermedad esclerosante asociada a IgG4.

### 2. PÉNFIGO VEGETANTE. UNA RARA MANIFESTACIÓN DE PÉNFIGO VULGAR

D.E. Cieza Díaz<sup>a</sup>, C. Ceballos Rodríguez<sup>a</sup>, E. Conde Montero<sup>a</sup>, M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, V. Parra Blanco<sup>b</sup>, P. Lázaro Ochaíta<sup>a</sup> y R. Suárez Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. HGU Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción:** El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmune. El pénfigo vegetante se ha considerado una variante de pénfigo vulgar que se caracteriza por lesiones vegetantes en zonas intertriginosas.

**Casos clínicos:** Presentamos 4 casos de pénfigo vegetante, 2 casos de debut y 2 casos con antecedente de pénfigo vulgar que luego presentaron lesiones vegetantes en pliegues. En los cuatro casos, observamos en la IFD depósito de IgG y en algunos también C3 en los espacios intercelulares de la epidermis. Los anticuerpos anti-desmogleina 1 y 3 fueron positivos. Caso 1: varón de 86 años que consultó por lesiones erosivas en mucosa oral, lengua y lesiones vegetantes con pústulas y ampollas en periferia en ingles, de 4 meses de evolución. En la anatomía patológica se objetivó una hiperplasia pseudoepiteliomatosa, espongiosis eosinofílica, microabscesos de eosinófilos, una ampolla suprabasal y acantolisis. Se inició tratamiento con prednisona 60mg/d con buena respuesta. Caso 2: mujer de 62 años con lesiones erosivas en mucosa oral, cara y lesiones vegetantes con pústulas en axila y comisura labial de 3 meses de evolución. Histología similar al caso previo. Recibió tratamiento con prednisona, azatioprina y ciclofosfamida. caso 3: Varón de 47 años diagnosticado de pénfigo vulgar, con afectación de mucosa oral, cara y tronco tratado con prednisona y múltiples inmunosupresores, que años tras el diagnóstico presentó un brote con lesiones vegetantes en axilas que respondieron parcialmente a prednisona y micofenolato así como rituximab. Caso 4: mujer de 26 años, diagnosticada de pénfigo vulgar, con afectación de

mucosa oral, genital y cara. Recibió tratamiento inicial con prednisona y azatioprina, pero un año después presenta un brote con lesiones vegetantes en axila de difícil control que respondieron a rituximab. **Discusión:** El pénfigo vegetante se caracteriza por ampollas o pústulas, que luego adoptan formas vegetantes en pliegues. Histológicamente, además de la acantolisis y de las hendiduras suprabasales, se suele observar una hiperplasia pseudoepiteliomatosa, con espongiosis eosinofílica y formación de microabscesos. Se ha descrito dos variantes, tipo Neumann y tipo Hallopeau, que parecen no tener implicancias en el pronóstico. El principal diagnóstico diferencial es con la piodermatitis-pioestomatitis vegetante, que se diferencia de ella por la inmunofluorescencia positiva. Existen pocos casos descritos en la literatura y muchos de ellos no aportan información sobre el perfil de autoinmunidad. Presentamos cuatro casos de pénfigo vegetante, con patrón de IFD y anticuerpos anti-desmogleina similar a lo observado en el pénfigo vulgar; además dos de ellos con antecedente de esta enfermedad. Estos datos confirman la hipótesis de que el pénfigo vegetante es una rara forma clínica de pénfigo vulgar.

### 3. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE CON HISTOLOGÍA DE LUPUS ERITEMATOSO

J. Sanz- Bueno, M. Castellanos, V. Sanz-Motilva, C. Postigo, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha

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

La alopecia frontal fibrosante se ha considerado tradicionalmente una variante de liquen plano pilar, puesto que comparten características clínicas e histopatológicas. Presentamos el caso de una paciente que debutó con clínica de alopecia frontal fibrosante, cuyo estudio histológico reveló hallazgos compatibles con lupus eritematoso. Una mujer de 42 años refería historia de seis años de evolución de placas eritematoedematosas en la V del escote en relación a la exposición solar. Posteriormente desarrolló una recesión progresiva de la línea de implantación frontotemporal y pérdida completa de las cejas. El estudio histológico reveló un infiltrado linfocitario alrededor de la zona profunda del folículo y vacuolización de la capa basal. Se evidenció un importante depósito de mucina en la dermis. En el estudio analítico destacó un ANA+ con antiRo+, siendo el resto normal. Se realizó el diagnóstico de lupus cutáneo. La alopecia frontal fibrosante fue descrita por Kossard en 1994, como una recesión de la línea frontotemporal con pérdida de cejas, que ocurría fundamentalmente en mujeres postmenopáusicas. Al igual que el liquen plano pilar, se caracteriza histológicamente por un infiltrado linfocitario que afecta a la zona infundibular e ístmica del folículo. Por el contrario, el lupus eritematoso presenta un infiltrado peribulbar dentro de una inflamación panfolicular. La presencia de mucina intersticial es de gran ayuda para establecer el diagnóstico diferencial con el liquen, ya que en este último está ausente. La afectación del pelo en el lupus puede producirse de múltiples maneras. El lupus sistémico puede acompañarse de alopecia difusa no cicatricial y el lupus discoide puede producir placas de alopecia cicatricial. Sin embargo, hasta donde sabemos, éste es el primer caso descrito en la literatura de lupus cutáneo confirmado histológicamente con clínica de alopecia frontal fibrosante

### 4. EXANTEMA Y HEPATITIS DE ORIGEN DESCONOCIDO

A. Lobato, M. Martínez, A. Aguilar, E. Fernández, E. Vargas, M.A. Gallego, C. Rinascente y F. Burgos

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.*

**Caso clínico:** Varón de 34 años sin antecedentes que acude por coluria, acolia e ictericia. Presenta alteración de enzimas hepáti-

cos, Quick del 76% y hepatoesplenomegalia. Se realizan pruebas para descartar etiología infecciosa y autoinmune, siendo negativas. Se llega al diagnóstico de hepatitis aguda colestásica con patrón de citolisis de origen desconocido, pero al cabo de 2 días el paciente comienza con un exantema maculopapuloso rosado tenue, no descamativo ni pruriginoso, distribuido por tronco, abdomen, espalda y 4 extremidades, con afectación del arco plantar y sin afectación palmar ni mucosa. La biopsia hepática es compatible con hepatitis aguda inespecífica y la cutánea presenta un infiltrado de predominio perivascular linfoplasmocitario. Ante la sospecha de lúes secundaria se solicita serología, siendo el RPR 1/128 y el TPHA+. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica con un anticuerpo antitreponema siendo negativas tanto para hígado como para piel. Llegamos al diagnóstico de hepatitis aguda por sífilis. Se trató con Penicilina G Benzatina 2,4 millones de Unidades Internacionales de forma intramuscular. Las lesiones cutáneas desaparecieron y las transaminasas y bilirrubina disminuyeron y el RPR bajó de 1/128 a 1/16, manteniéndose el TPHA+.

**Discusión:** La sífilis se ha triplicado en la última década en España a expensas de varones. Se debe a la falta y uso incorrecto del preservativo y al número elevado de parejas sexuales. La afectación hepática en la sífilis temprana se estima en < 1%. Es frecuente la coinfección con VIH. Es necesario descartar otras causas de hepatitis. El diagnóstico precoz tiene un tratamiento eficaz y así puede hacerse un buen control epidemiológico. Para el diagnóstico no es necesaria la biopsia hepática ya que muchas veces no llegan a detectarse los treponemas. Es necesaria la determinación de los anticuerpos reagínicos para el control y confirmación de la curación ya que estos descienden después del tratamiento. Es necesario el screening en hepatitis agudas de origen desconocido. El tratamiento se realiza con penicilina G benzatina y no se han constatado resistencias. Hahn describió los 7 primeros casos en 1943 y hasta 2010 solo se publicaron 100 casos. El sexo anal podría ser un factor de riesgo. Hasta 2004 no se habían publicado casos en pacientes infectados por VIH. Mullick y cols. presentaron 4 criterios para el diagnóstico.

**Conclusiones:** Aportamos un nuevo caso de hepatitis sifilítica como variante poco frecuente de secundarismo lúético. El mecanismo más frecuentemente implicado es el sexo anal. Para el seguimiento es necesario determinar el VDRL ó RPR. El tratamiento con penicilina continúa siendo eficaz. Ante la sospecha de una alteración de los enzimas hepáticos de origen desconocido, pedir serología para sífilis.

**Palabras clave:** Hepatitis. Sífilis. Secundarismo. Penicilina. Serología.

### 5. ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED Y SIRINGOMETAPLASIA ESCAMOSA ECRINA

R. Carrascosa<sup>a</sup>, M.J. Concha<sup>a</sup>, E. Vargas<sup>a</sup>, M. Aragües<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.*

**Introducción:** La siringometaplasia escamosa ecrina (SEE) se define como la metaplasia de las células epiteliales cuboides de los conductos ecrinos en células escamosas. Clínicamente se caracteriza por máculas o pápulas eritematosas, asintomáticas, bien definidas, que coalescen formando placas. Se localiza típicamente en axilas, ingles, palmas y plantas, aunque puede aparecer en cualquier localización. Se ha descrito en relación con el uso de quimioterapia, donde parece ser que la causa sería un efecto tóxico directo de la quimioterapia sobre las células de los conductos sudoríparos ecrinos al ser excretada a través del sudor.

**Caso clínico:** Mujer de 50 años diagnosticada de un Linfoma Hodgkin variante clásica en julio de 2010. Recibió tratamiento quimioterápico con bleomicina, etopósido, doxorubicina, ciclofosfamida,

vincristina, procarbazona y prednisona (BEACOPP) y estuvo en remisión completa hasta marzo 2012, momento en que se le diagnosticó un síndrome mielodisplásico secundario. En noviembre de 2012 se le realizó un trasplante alogénico de donante no emparentado HLA-identico, previo acondicionamiento con busulfán y ciclofosfamida. Recibió además ciclosporina y metotrexato como tratamiento profiláctico de la enfermedad injerto contra huésped (EICH). El día +7 post-trasplante comenzó con pápulas y placas eritematosas, levemente pruriginosas, con marcada acentuación folicular, en espalda y escote y úlceras en ambas mucosas yugales. Se le realizó una biopsia de la espalda que fue inespecífica. El día +11 presentó dolor en hipocondrio derecho y elevación de bilirrubina y enzimas hepáticas. Se le puso tratamiento con metilprednisolona intravenosa. En días posteriores presentó además deposiciones diarreicas limitadas a 3-4 días. A raíz del tratamiento con glucocorticoides sistémicos mejoró tanto la clínica hepática como cutánea, empeorando esta última al disminuir la dosis. Por ello, el día +21 se realizó una nueva biopsia cutánea que mostró EICH con afectación folicular, marcada dismaduración epidérmica sugestiva de efecto quimioterápico y lesiones focales de SEE. El día +51, ante la aparición de lesiones similares en región submamaria, abdomen y cara interna de muslos, se realizó otra biopsia con hallazgos similares. Las lesiones se resolvieron en dos semanas tras la administración de glucocorticoides tópicos.

**Discusión:** La SEE se ha descrito asociada o no al uso de quimioterapia. Los casos relacionados con el uso de quimioterapia incluyen aquellos pacientes que han recibido trasplante de médula ósea o trasplante autólogo de células progenitoras de sangre periférica, previo acondicionamiento con altas dosis de quimioterapia. Hay muy pocos casos descritos de SEE en el contexto de una EICH aguda, e incluso se llegó a postular que la SEE podría ser una clave diagnóstica para distinguir entre una reacción inducida por quimioterapia y una EICH aguda. Por lo tanto, presentamos un caso poco frecuente en el que coexiste la presencia de SEE y una EICH aguda.

## 6. MIXOMAS MÚLTIPLES EN NIÑA DE 8 AÑOS

R. Maseda Pedrero<sup>a</sup>, R. Paz Pérez<sup>a</sup>, L. Noguera Morel<sup>a</sup>, P. Maldonado Cid<sup>a</sup>, M. Beato Merino<sup>b</sup>, M. Feito Rodríguez<sup>a</sup>, R. de Lucas Laguna<sup>a</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción:** El complejo de Carney (CNC) es un síndrome de herencia autosómica dominante caracterizado por mixomas múltiples (cutáneos, cardíacos y mamarios), pigmentación cutánea moteada e hiperactividad endocrinológica. Aunque se considera una entidad poco frecuente, su prevalencia es difícil de establecer y posiblemente esté infraestimada.

**Caso clínico:** Niña de 8 años que acudió a la consulta de Dermatología Infantil por presentar desde los dos años de vida múltiples lesiones cutáneas pápulo-nodulares de predominio en pabellón auricular y párpados. El estudio histológico demostró la presencia de angiomiomas múltiples con inducción folicular. Ante la sospecha de CNC se solicitó estudio genético, en el que se identificó una mutación inactivante del gen PRKAR1A que predice el truncamiento de la síntesis de la proteína y confirmó el diagnóstico. Durante el seguimiento clínico posterior no aparecieron síntomas ni alteraciones endocrinológicas. Sin embargo, cuatro años después del diagnóstico, se identificó en un ecocardiograma de rutina una lesión sugestiva de mixoma auricular, que fue reseada quirúrgicamente.

**Discusión:** El CNC representa un grupo dentro de las neoplasias endocrinas múltiples que se caracteriza por la aparición de tumores endocrinos (corteza adrenal, hipófisis, tiroides) y no endocrinos (cardíacos, testiculares, nerviosos, cutáneos, de mama u óseos). Las manifestaciones cutáneas son heterogéneas y muy frecuentes desde épocas tempranas de la vida, por lo que pueden permitir un

diagnóstico precoz. La afectación cutánea más frecuente es la presencia de lentiginosis y nevos azules. Los mixomas cutáneos constituyen la lesión más específica, suelen ser múltiples y localizados de forma preferente en canal auditivo externo y párpados. Su presencia guarda relación con la presencia de mixomas cardíacos, que son los responsables de más del 50% de la mortalidad en estos pacientes. Ante la sospecha clínica de CNC se debería realizar estudio genético al caso índice, en el que se encontrará en el 70% de los casos mutaciones inactivantes heterocigóticas del gen PRKAR1A. Esto permitiría un diagnóstico precoz y realización de pruebas para buscar otras manifestaciones clínicas en pacientes portadores, así como un seguimiento estrecho para detectar posibles complicaciones.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de CNC con afectación cutánea y cardíaca, en el que la sospecha clínica ante las manifestaciones cutáneas permitió confirmar el diagnóstico mediante estudio genético y la detección precoz de un mixoma cardíaco.

**Palabras clave:** Carney, angiomiomas, PRKAR1A.

## 7. REACCIONES CUTÁNEAS A TELAPREVIR. EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Andreu Barasoain<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, C. Fernández Rodríguez<sup>b</sup>, A.M. Martín de Rosales<sup>c</sup>, H. Sanz Robles<sup>a</sup>, D. Caro Gutiérrez<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>d</sup>, A. Pampín Franco<sup>a</sup>, L. Ascanio Armada<sup>a</sup> y J.L. López Esteban<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Aparato Digestivo; <sup>c</sup>Farmacia; <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción:** Telaprevir es el segundo antiviral de acción directa contra el virus de la hepatitis C (VHC) comercializado recientemente, que proporciona unas tasas elevadas de respuesta virológica mantenida en VHC genotipo 1. Es un inhibidor de la proteasa del VHC de administración oral que se utiliza en combinación con interferón pegilado y ribavirinadurante 12 semanas. En los ensayos clínicos se registraron reacciones cutáneas en un 55% de los pacientes, más de un 90% de intensidad leve-moderada, en su mayoría de tipo ecematoso, y un 4% grave. Objetivos: evaluar la frecuencia, tipo y gravedad de las reacciones cutáneas asociadas a Telaprevir y Boceprevir.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de las reacciones cutáneas en 32 pacientes tratados entre Febrero y Diciembre de 2012 en nuestro centro, valoradas por gastroenterólogos y dermatólogos. De estos 32 pacientes, 16 fueron tratados con Telaprevir y 16 con Boceprevir.

**Resultados:** Un 62% y un 37,5% de los pacientes tratados con Telaprevir y Boceprevir respectivamente presentó algún tipo de reacción cutánea durante el tratamiento. Las reacciones a Boceprevir fueron leves en todos los casos, la mayoría no requirió ningún tratamiento ni valoración por dermatología. Un 6,25% de los pacientes con Telaprevir presentó una reacción cutánea grave, que requirió ingreso y suspensión del tratamiento. Un 50% de los pacientes con reacción cutánea por Telaprevir fue valorado por un dermatólogo, siendo un 80% de éstos biopsiados.

**Conclusiones:** Telaprevir es un nuevo fármaco contra el VHC que presenta frecuentemente reacciones adversas cutáneas, en su mayoría leves-moderadas, pero hay un porcentaje significativo de casos reportados con reacciones graves tipo DRESS, necrosis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson. Nuestros datos de reacciones cutáneas secundarias al tratamiento con Telaprevir se correlacionan con los ya descritos en los ensayos clínicos precomercialización; se trata en su mayoría de lesiones ecematosas, de intensidad generalmente leve-moderada, pero que deben mantener alerta tanto a gastroenterólogos como dermatólogos para diagnóstico precoz, suspensión del tratamiento y manejo del paciente en caso de reacción grave.

**Palabras clave:** Telaprevir. Boceprevir. Antivirales de acción directa. Virus hepatitis C. Toxicodermias.

## 8. ÚLCERA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA: AL BORDE DE LA AMPUTACIÓN

A. Ballano Ruiz, A. Martín Fuentes, A. Juanes Viedma, M. Lorente Luna, F.A. Alcántara Nicolás, C. Sánchez Herreros, E. Jiménez Blázquez, J. Cuevas Santos y E. de Eusebio Murillo

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.*

**Introducción:** El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad infrecuente de etiología desconocida y de difícil diagnóstico y manejo clínico para el dermatólogo. Existen variantes menos frecuentes pero no menos importantes, como el PG Postquirúrgico (PGP), de cuyo diagnóstico precoz depende el pronóstico de la enfermedad. En los últimos años se ha descrito la utilidad de las terapias biológicas utilizadas en la psoriasis para aquellos casos de PG resistente a las terapias convencionales. Exponemos el caso de un PGP tratado exitosamente con Ustekinumab.

**Caso clínico:** Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés que, tras neurólisis cubital del brazo izquierdo, comienza con eritema, rubor y dolor en zona de la herida quirúrgica, fiebre y aumento de los reactantes de fase aguda. Tras diagnóstico inicial de infección de herida quirúrgica/celulitis sinérgica fue tratado con antibioterapia de amplio espectro y desbridamiento quirúrgico agresivo. Tras la consulta con dermatología se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso postquirúrgico (PGP). Con tratamiento inicial con metil prednisolona y ciclosporina mejoró pero posteriormente se hizo refractario al mismo. Se inició tratamiento con ustekinumab 45 mg en semanas 0, 4 y posteriormente cada 12 semanas, con resolución casi completa de la úlcera en la semana 26.

**Discusión:** PGP es una variante de PG clásico que debe sospecharse en toda úlcera rápidamente progresiva sobre herida quirúrgica que no mejora pese a antibioterapia y con cultivos negativos, pues de lo contrario el retraso en el diagnóstico conlleva una morbilidad importante para el paciente. El tratamiento con inmunosupresores como los corticoides orales se asumen de primera elección, si bien sus efectos a largo plazo deben ser considerados. Los nuevos tratamientos biológicos permiten controlar la enfermedad sin toxicidad sistémica asociada. En el caso de ustekinumab existen pocos casos descritos en la literatura pero la evidencia en últimos estudios de sobreexpresión de IL23A en las lesiones del pioderma apoya la utilidad del mismo.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un PGP. Destacamos la dificultad para el diagnóstico y el papel de dermatólogo en el mismo. El carácter refractario a los tratamientos habituales y la especial situación de la paciente requirieron el tratamiento con Ustekinumab con buena respuesta.

**Palabras clave:** Pioderma gangrenoso posquirúrgico. Ustekinumab. Patología.

queratosis actínicas (QA), una reacción de baja frecuencia que guarda relación con la administración de ciertos grupos de fármacos.

**Caso clínico:** Varón de 65 años, con antecedente de carcinoma de colon, tratado con cirugía y QT adyuvante con 5-fluorouracilo (5-FU) y cetuximab. Refiere lesiones pruriginosas con sensación de escozor en cara y escote de 1 semana de evolución, de inicio posterior a la administración del primer ciclo de QT. Presenta maculas y placas eritematosas, con pequeñas escamas blancas adheridas, ásperas al tacto, con excoriaciones por rascado, localizadas en cara y escote. Con la sospecha clínica de QA inflamadas se inicia tratamiento corticoide tópico, paciente rechaza la toma de biopsia en un primer momento. Dos semanas después se observa mejoría de las lesiones, con resolución de eritema y prurito. Persisten lesiones ásperas al tacto, sin cambios inflamatorios, que el paciente describe presentaba previamente, se realiza biopsia de una de estas lesiones, cuyo resultado confirma la sospecha clínica de QA.

**Discusión:** El 5-FU sistémico asocia reacciones cutáneas en el 15-20% de los casos; entre ellas, aunque con baja frecuencia, la inflamación de QA. Este medicamento actúa a nivel cutáneo bloqueando la síntesis de DNA en los queratinocitos atípicos, lo que lleva a muerte celular que se manifiesta clínicamente como inflamación. Hemos encontrado en la literatura un total de 18 casos de QA inflamadas secundarias a la administración de 5-FU o su derivado, la capecitabina. Esta reacción suele presentarse posterior a la administración del primer ciclo de administración del fármaco, en pacientes con QA clínicas o subclínicas previas. No se trata de una reacción alérgica por lo que no es necesaria su suspensión. El Cetuximab es un inhibidor del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR); a nivel cutáneo promueve la apoptosis de queratinocitos, lo que se traduce en inflamación como manifestación clínica. No se encuentra descrita, hasta la actualidad, la asociación entre el uso de cetuximab y la inflamación de QA; sin embargo, sí se encuentra evidencia en la literatura de dicho efecto con el uso de otro fármaco inhibidor del EGFR, el Erlotinib.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un paciente con QA inflamadas, secundarias a la administración de 5-FU y Cetuximab. A pesar de la mayor evidencia bibliográfica que respalda la correlación de estas lesiones con la administración de 5-FU, no se descarta su asociación con la administración de Cetuximab dada su más estrecha relación temporal, reacción no descrita hasta el momento.

**Palabras clave:** Queratosis actínicas. 5-fluorouracilo. Cetuximab.

## 2. ONICOMADESIS Y GRANULOMAS PIOGÉNICOS TRAS INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

D. Caro Gutiérrez, A. Pampín, M. Andreu, R. Gamo, E. Gómez de la Fuente, H. Sanz Robles, J.G. Álvarez y J.L. López Estebanz

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

**Introducción:** Las alteraciones ungueales secundarias a intervenciones quirúrgicas se han descrito especialmente en relación con inmobilizaciones prolongadas. En su mayor parte en el contexto de la distrofia simpática refleja.

**Caso clínico:** Paciente varón, 35 años, alérgico a penicilina y derivados, sin otros antecedentes personales de interés, que acude a consultas por presentar alteraciones ungueales de dos meses de evolución. A la exploración física se objetivaron nódulos eritematosos de aspecto vascular en los pliegues ungueales proximales de 2º y 4º dedos de mano izquierda con desprendimiento total a nivel proximal de las láminas ungueales de 2ª a 5ª dedos de esa misma mano. Sin lesiones contralaterales. No refería fiebre, dolor, aumento de sudoración, parestesias, ni ninguna otra sintomatología asociada. El paciente había sido intervenido de una desinserción distal del tendón del bíceps braquial y había portado durante un

28 de febrero de 2013

## 1. LESIONES CUTÁNEAS EN CARA Y TÓRAX ASOCIADAS A QUIMIOTERAPIA SISTÉMICA

A. Calderón Komáromy, A. Romero Maté, C. Martínez Morán, M. Aguado Lobo, M. Utrera Busquets, A. Freitas Martínez, N. Puente de Pablo y J. Borbujo

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción:** Un amplio espectro de lesiones cutáneas se asocia al uso de quimioterapia (QT) sistémica, entre ellas la inflamación de



mes una escayola que se extendía desde la mitad del brazo hasta el metacarpo. Las lesiones comenzaron aproximadamente dos semanas después de la retirada de la escayola. A los tres meses, sin tratamiento, las lesiones se resolvieron progresivamente. El paciente fue diagnosticado de onicomadesis asociada a granulomas piogénicos tras inmovilización post-quirúrgica del miembro superior izquierdo.

**Discusión:** La asociación de onicomadesis y granulomas piogénicos tras la inmovilización de una extremidad con escayola se produce por daño leve del nervio periférico tras la inmovilización. Cambios similares han sido descritos en pacientes con distrofia simpática refleja, asociados además a dolor, cambios vasculares, hipersudoración y edema; datos ausentes en el caso de nuestro paciente.

**Conclusiones:** Ante la aparición de granulomas piogénicos y onicomadesis de forma brusca sin otra clínica asociada tras una intervención quirúrgica seguida de inmovilización prolongada debemos tranquilizar al paciente, ya que se trata de lesiones benignas que ceden espontáneamente con recuperación completa.

**Palabras clave:** Onicomadesis. Granulomas piogénicos. Inmovilización. Cirugía.

### 3. AFECTACIÓN CUTÁNEA EN LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

E. Sotomayor<sup>a</sup>, P. García-Martín<sup>a</sup>, M. Llamas<sup>a</sup>, M. Villanueva<sup>b</sup>, M. Aragüés<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>c</sup> y A. García-Diez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Hematología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

La leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) es un trastorno hematológico que actualmente se clasifica dentro de los síndromes mielodisplásicos o mieloproliferativos y se caracteriza por monocitosis periférica ( $> 1 \cdot 10^9/L^{-1}$ ) asociado a varios grados de dysmyelopoiesis. La leucemia cutis en LMMC es poco frecuente, hasta la fecha existen aproximadamente 30 casos descritos en la literatura. Presentamos dos casos de afectación cutánea por LMMC. El primer paciente se trataba de un varón de 84 años con un síndrome mielodisplásico de tipo LMMC con trombocitopenia estable desde hacía 10 años, que consultó por un cuadro de pápulas eritematovioláceas infiltradas de 1 año de evolución que habían aparecido en el tronco y se habían ido extendiendo de forma gradual a las extremidades. La biopsia mostró un infiltrado en dermis formado por linfocitos maduros entremezclados con otros de núcleo elongado y citoplasma amplio que presentaban positividad para CD43, mieloperoxidasa, CD68 y CD123 y negatividad para CD1a y tangerina. Con estos datos realizamos el diagnóstico de infiltración específica por LMMC. La enfermedad hematológica del paciente continuaba estable. Un mes después se comenzó tratamiento con prednisona e hidroxiurea con una importante mejoría de las lesiones cutáneas, pero pocas semanas después el paciente falleció a causa de una infección respiratoria. El segundo paciente era un varón de 78 años que desarrolló bruscamente un rash eritematoso papulonodular de comienzo en brazos con extensión progresiva a tronco y piernas. Después de realizar varias biopsias no concluyentes finalmente observamos una proliferación amorfa de células monocitoides inmaduras positivas para CD43, lisozima, mieloperoxidasa y CD68 que indicaban infiltración cutánea por LMMC. Como antecedentes presentaba desde hacía 4 años una monocitosis mantenida en sangre periférica con varios episodios de trombocitopenia autorresolutiva y aproximadamente 6 meses antes del cuadro cutáneo presentó una leve dismielopoiesis en el aspirado de médula ósea. Después del desarrollo de las lesiones cutáneas, el paciente presentó una leucocitosis y una nueva biopsia de médula ósea indicó LMMC con aumento de blastos. El paciente recibió tratamiento con hidroxiurea pero unas sema-

nas después falleció por complicación de una infección urinaria. Las manifestaciones cutáneas en los pacientes con LMMC normalmente se presentan como un rash maculopapular eritematoso o como pequeños nódulos salpicados de coloración violácea como en nuestro primer paciente aunque a veces pueden imitar otras dermatosis. El diagnóstico es difícil porque muchas veces la histología no es específica y por ello se requiere un alto grado de sospecha y tener en cuenta la clínica, la histología y los datos analíticos para realizarlo. Es importante el diagnóstico precoz porque la afectación cutánea en la LMMC a menudo precede la transformación blástica como en nuestro segundo caso.

### 4. ERUPCIÓN FLAGELADA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA CON ANTICUERPOS MDA5

F. Feltes<sup>a</sup>, C. Bernárdez<sup>a</sup>, S. Machán<sup>a</sup>, U. Pielasinski<sup>a</sup>, R. Haro<sup>a</sup>, A. Molina<sup>a</sup>, L. Carrasco<sup>a</sup>, C. Santonja<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Presentamos el caso de un paciente varón de 53 años de edad, que mostraba un cuadro de dermatosis flagelada como primera manifestación de dermatomiositis. El paciente presentaba también pápulas de Gottron, alguna pápula eritematosa palmar e hinchazón de párpados, pero o debilidad muscular. Los estudios analíticos descartaron la existencia de miositis, pero se detectó positividad para anticuerpos MDA5, que se asocian con enfermedad pulmonar intersticial de rápida evolución. Histopatológicamente, las lesiones de dermatosis flagelada mostraban hallazgos inespecíficos que consistían en una dermatitis perivascular superficial con un infiltrado mayoritariamente constituido por linfocitos e histiocitos. La dermatosis flagelada es un curioso cuadro que se asocia a tratamiento con bleomicina, ingestión de setas del tipo Shiitake, lupus eritematoso o, como en nuestro caso, dermatomiositis.

### 5. PÁPULAS CENTROFACIALES EN PACIENTE RECEPTORA DE TRASPLANTE MULTIVISCERAL

L. Noguera Morel, P. Maldonado Cid, K. Vorlicka, M. Feito Rodríguez y R. de Lucas Laguna

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

**Introducción:** La trichodisplasia espinulosa asociada a virus es una entidad cada vez más reconocida que fue descrita por primera vez en 1999. Se ha sugerido su posible asociación con un poliovirus. Más de 20 casos se han reportado hasta la fecha, todos ocurren en receptores de trasplantes de órganos sólidos que reciben medicamentos inmunosupresores o en pacientes sometidos a quimioterapia para una leucemia o linfoma.

**Caso clínico:** Nuestro caso trata de una niña de 1 año y 7 meses, receptora de trasplante multivisceral a los 7 meses de edad por gastrosquisis, atresia intestinal y síndrome de intestino corto, en tratamiento inmunosupresor con Dacortin y Tacrólimus vía oral que acude a nuestra consulta derivada de Pediatría por lesiones papulosas de color piel. La sospecha inicial fue de EICH aunque el estudio anatomopatológico encontró folículos en anagen con bulbos hipertrofiados con gránulos de tricohialina muy grandes. En lugar de los tallos pilosos columnas de queratina, con algunos núcleos algunos con marginación de la cromatina, todo esto compatible con Trichodisplasia espinulosa viral de los pacientes inmunosuprimidos. Apoyados en la literatura aunque no se ha podido identificar el virus causal hemos iniciado terapia con cidofovir en crema 1% con buena evolución de las lesiones.

**Discusión:** La tricodisplasia espinulosa asociada a virus es una patología que se encuentra en pacientes inmunosuprimidos. Los individuos afectados presentan múltiples pápulas eritematosas o de color piel habitualmente en cara. Pueden presentar además además alopecia asociada de las cejas y pestañas y engrosamiento de la piel, resultando en un aspecto leonino. El estudio histológico puede dilatación de los folículos pilosos con maduración anormal y la proliferación de las células nucleadas eosinófilas con gránulos tricohialina y una abrupta cornificación interior de la vaina radicular. La condición puede mejorar tras la reducción o interrupción de los medicamentos inmunosupresores y el tratamiento exitoso con cidofovir tópico y valganciclovir oral se ha descrito.

#### Bibliografía

Haycox CL, Kim S, Fleckman P, et al: Trichodysplasia spinulosa - a newly described folliculocentric viral infection in an immunocompromised host. *J Invest Dermatol Symp Proc.* 1999;4:268-71.

**Palabras clave:** Tricodisplasia. Poliomavirus. Inmunosuprimido.

## 6. DERMATOSIS PERFORANTE ADQUIRIDA

C. Ceballos Rodríguez<sup>a</sup>, D.E. Cieza Díez<sup>a</sup>, E. Conde Montero<sup>a</sup>, M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, V. Parra Blanco<sup>b</sup>, M.I. Longo Imedio<sup>a</sup> y R. Suárez Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción:** Las dermatosis perforantes son un conjunto de patologías que se caracterizan por la eliminación transepidermica de colágeno, fibras elásticas y/o tejido conectivo necrótico, y que se manifiestan en forma de pápulas o nódulos con tapón queratósico central.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 71 años con antecedentes de cardiopatía isquémica y EPOC, que presenta lesiones pruriginosas de 2 años de evolución, que comenzaron como pápulas eritematosas en piernas y espalda que fueron extendiéndose al resto del tórax y miembros superiores y creciendo hasta formar nódulos con tapón de queratina central. En la última biopsia realizada, se observaba en la epidermis un orificio central relleno de queratina paraqueratósica y de un material basófilo constituido por neutrófilos, fibras colágenas y elásticas y detritus celulares. Ha recibido tratamientos con distintas combinaciones de antihistamínicos, corticoides tópicos y orales, talidomida y UVB-BE, con escasa respuesta.

**Discusión:** La dermatosis perforante adquirida engloba a todas las enfermedades perforantes que aparecen en adultos, y se suele asociar a diabetes mellitus y/o insuficiencia renal. Suele presentarse en forma de pápulas o nódulos en las piernas, que se pueden extender al resto del tegumento. El análisis histológico puede mostrar cualquiera de los rasgos de las otras dermatosis perforantes primarias (colagenosis perforante reactiva, elastosis serpiginosas pers-tans, foliculitis perforante). Su tratamiento es difícil; se han ensayado múltiples opciones terapéuticas (corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, retinoides tópicos y sistémicos, fototerapia...), todas con respuesta variable. Nuestro caso, al contrario que la gran mayoría de dermatosis perforantes adquiridas, no se asocia a patología renal, diabetes mellitus ni a ninguna otra patología comúnmente relacionada. Presenta una histología y un curso clínico característicos, con prurito resistente a todos los tratamientos probados hasta el momento.

**Conclusiones:** Presentamos un nuevo caso de dermatosis perforante adquirida resistente al tratamiento.

**Palabras clave:** Dermatosis perforante adquirida. Diagnóstico. Tratamiento.

## 25 de abril de 2013

### 1. DERMATITIS RECALL POR LÁSER DE DIODO

S. Córdoba<sup>a</sup>, J. Tardío<sup>b</sup>, M. Utrera<sup>a</sup>, A. Calderón<sup>a</sup>, A. Freitas<sup>a</sup>, N. Puente<sup>a</sup>, C. Martínez-Morán<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Caso clínico:** Varón de 31 años en estudio por tricoleucemia de reciente diagnóstico, sin tratamiento habitual. Consultaba por la aparición brusca en miembros inferiores e ingles de múltiples lesiones vesiculosas, pruriginosas, de 12 horas de evolución. Refería haberse sometido a la 8ª sesión de láser de diodo (800 Nm) para depilación en la zona, con buena tolerancia y sin aparición posterior de ningún tipo de reacción cutánea, 3 días antes. Pocas horas antes del inicio de las lesiones, se le había realizado un TAC toraco-abdominal con contraste intravenoso con iopamidol. A la exploración física presentaba en piernas, muslos e ingles múltiples placas eritematovesiculosas, bien definidas, monomorfas, redondeadas, de 1-2 cm de diámetro, dibujando exclusivamente la zona de aplicación del láser con el resto de piel sana. La biopsia mostró un infiltrado perivascular e intersticial superficial y profundo de linfocitos y eosinófilos con formación de ampolla subepidérmica, compatible con toxicodermia. Se pautó tratamiento con corticoides orales y tópicos con resolución total de las lesiones en pocos días.

**Discusión:** El fenómeno recall se define como la aparición de una reacción inflamatoria aguda localizada exclusivamente en una zona corporal previamente irradiada, tras la administración de ciertas drogas. Se ha descrito su aparición tras radioterapia y posterior tratamiento con quimioterapia en pacientes oncológicos (radiación-recall) y tras la exposición solar (radiación ultravioleta) seguida de la administración de determinados fármacos (foto-recall) en pacientes sin antecedentes de interés. El fenómeno foto-recall se ha relacionado con la administración de metotrexate y de diversos antibióticos. Clínicamente se presenta como la reactivación de una quemadura solar o como la aparición de una reacción medicamentosa localizada exclusivamente en la zona de exposición solar previa. No se ha observado la aparición de este fenómeno tras la depilación láser, y tan sólo se ha descrito en un caso en áreas de aplicación de láser ND:YAG para el tratamiento de lesiones pigmentadas tras la administración de docetaxel.

**Conclusiones:** Presentamos la aparición de una reacción cutánea aguda, tras la administración de un contraste yodado, en las zonas de aplicación previa de una radiación electromagnética (láser de diodo). Por la evolución cronológica podría corresponder a un fenómeno de recall por láser de diodo, hecho no descrito hasta ahora.

**Palabras clave:** Fenómeno de recall. Toxicodermia. Láser.

### 2. DERMATITIS DE CONTACTO ORAL A CHICLES PICANTES CON CANELA

H. Larrain Páez, J. Sanz Bueno, V. Sanz Motilva, J. Ortiz de Frutos y F. Vanaclocha

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

La dermatitis de contacto oral es una patología poco frecuente y provocada por diversos agentes. Presentamos el caso de una paciente con un cuadro recurrente de glositis y dolor en la mucosa bucal, encontrándose como causa el consumo de chicles de canela. Una mujer de 47 años, sin antecedentes mórbidos de importancia, acude a urgencias por dolor y eritema en la lengua, al que posteriormente se agregan lesiones blanquecinas adheridas y afectación similar de la mucosa yugal. La paciente lo asociaba

cronológicamente a la ingesta de chicles de canela, 3 horas después de masticar chicles, se reproducían las lesiones. Tras un mes sin lesiones, se realizó una prueba de provocación masticando nuevamente chicles del mismo tipo, reproduciendo en 2 horas la clínica inicial. Se realizaron pruebas epicutáneas según la batería estandar del GEIDAC, batería de pastelería y panadería y los chicles como propio, mostrando positividad para mezcla de fragancias I, bálsamo del Perú, peróxido de benzoilo y para los chicles. El prick con los chicles fue negativo. Las pruebas de control fueron positivas sólo en uno de 20 pacientes. La dermatitis de contacto oral por canela fue descrita inicialmente por Drake en 1976, en un paciente con estomatitis causada por pasta dental que contenía canela. La dermatitis de contacto oral es una patología poco frecuente debido a mecanismos propios de la mucosa oral, como la presencia de saliva como diluyente y búfer, y el bajo número de células presentadoras de antígeno presentes. En la literatura sólo se describen reportes de casos con múltiples formas de presentación y se desconoce la incidencia real, siendo más frecuente las reacciones a materiales utilizados en técnicas dentales. El diagnóstico es clínico y se confirma con las pruebas epicutáneas, que fueron positivas en esta paciente. El tratamiento es evitar el agente causal, y en casos más severos se puede utilizar desde corticoides tópicos a sistémicos hasta la resolución de las lesiones.

**Palabras clave:** Dermatitis de contacto oral. Canela. Estomatitis. Chicle.

### 3. VASCULITIS GANGRENOSA JUVENIL DEL ESCROTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Ballano Ruiz, M. Lorente Luna, A. Juanes Viedma, F. de Asís Alcántara Nicolás, A. Martín Fuentes, E. Jiménez Blázquez, J. Cuevas Santos y E. de Eusebio Murillo

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.*

**Introducción:** La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto (VGJE) es una forma particular de gangrena escrotal descrita por primera vez en 1974 por Piñol y colaboradores. Aportamos un nuevo caso de esta entidad infrecuente y de etiología desconocida.

**Caso clínico:** Varón de 32 años, sin antecedentes personales de interés, que comienza con sensación de ardor y enrojecimiento a nivel del escroto tras un cuadro de faringoamigdalitis, evolucionando en 24 horas a lesiones ulceradas dolorosas. No refería aplicación tópica de ningún producto, ni contacto sexual de riesgo o contacto con animales o picadura de insecto. A la exploración física se apreciaban 2 lesiones úlcero-necróticas con exudado seroso y halo eritematoso engrosado. Palpación testicular normal sin adenopatías inguinales. En las pruebas complementarias destaca marcada leucocitosis (24.000) con neutrofilia, con elevación importante de la VSG y PCR. En la ecografía testicular ausencia de colecciones ni afectación testicular. Resto de parámetros normales, incluidos serologías para sífilis, virus herpes, ANA, ANCA, sedimento de orina, cultivos de la úlcera y faringoamigdalitis. El estudio anatomopatológico del borde de la úlcera muestra un denso infiltrado neutrofílico con cariorrexis. Ante las características descritas se estableció el diagnóstico de VGJE y se inició tratamiento con prednisona 45 mg al día, resolviéndose las lesiones en las 2 siguientes semanas.

**Discusión:** Ante un cuadro de aparición súbita en un adulto joven, generalmente tras un episodio infeccioso de vías respiratorias altas, de úlceras escrotales necróticas, únicas o en escaso número, dolorosas y con tendencia a la resolución espontánea en 3 semanas, se debe pensar en una VGJE. Los parámetros bioquímicos muestran elevación de los reactantes de fase aguda, y los estudios microbio-

lógicos son negativos. En la histología se describe infiltrado neutrofílico en la dermis y necrosis fibrinoide de pequeño vaso, debiéndose realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades localizadas y sistémicas. El tratamiento con un ciclo corto de corticoides orales resuelve el proceso en un par de semanas, no existiendo recidivas documentadas.

**Conclusiones:** En definitiva, aunque se trate de una entidad poco frecuente, sus criterios bien definidos y su diagnóstico diferencial con otras lesiones potencialmente más graves, nos hacen recordar su existencia y aportar un nuevo caso a la literatura.

**Palabras clave:** Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto.

### 4. PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO D: UNA VARIANTE POCO FRECUENTE

U. Pielasinski<sup>a</sup>, C. Bernárdez<sup>a</sup>, F. Feltes<sup>a</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, D. Camacho<sup>a</sup>, M.C. Fariña<sup>a</sup>, M.A. Juárez<sup>a</sup>, R. Haro<sup>a</sup>, I. Alcaraz<sup>a</sup>, J. Angulo<sup>a</sup>, L. Valles, L. Fuertes<sup>a</sup>, J.L. Díaz<sup>a</sup>, D. Cullen<sup>a</sup>, L. Carrasco<sup>a</sup>, L. Martín<sup>a</sup>, A. Cazorla<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.*

La papulosis linfomatoide (PL) se engloba dentro del espectro de los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30+, según la última clasificación de la OMS de los tejidos hematolympháticos y linfoides del año 2008. Es una entidad caracterizada por un curso clínico indolente y benigno pero que presenta características histopatológicas de malignidad. Mujer de 50 años con antecedentes de migraña en tratamiento analgésico desde la adolescencia, que fue derivada a nuestro servicio por presentar erupción cutánea de aproximadamente una semana de evolución. En la exploración física se observó la presencia de múltiples pápulas infiltradas, algunas de superficie ulcerada dispersas en tronco y raíz de miembros. Los hallazgos histopatológicos mostraron un infiltrado linfoide que ocupaba la dermis papilar constituido por linfocitos de tamaño mediano con discreta atipia y un marcado epidermotropismo, que expresaban intensa positividad para CD30 y CD8. Además en el estudio molecular, el infiltrado mostró reordenamiento monoclonal para la secuencia del TCR, por lo que se estableció el diagnóstico de PL tipo D. Desde el punto de vista clínico, la PL se caracteriza por una erupción recurrente y autolimitada de lesiones papulonodulares que evolucionan hacia la ulceración y necrosis sobre todo en tronco y área proximal de extremidades. Clásicamente, desde el punto de vista histopatológico, se diferencian tres variantes. El tipo A o histiocítico, el tipo B que simula una micosis fungoide y el tipo C simulando un linfoma anaplásico de células grandes. En 2010, Cerroni y cols. describieron un nuevo subtipo al que denominaron PL tipo D, a partir de la observación de una serie de pacientes que clínicamente presentaban lesiones de PL clásica, pero que histopatológicamente presentaban un infiltrado linfoide pleomórfico con un epidermotropismo muy marcado simulando una reticulosis pagetoide y que además presentaban un fenotipo citotóxico (CD8, TIA 1 y/o granzima) sugestivo de un linfoma epidermotropo citotóxico agresivo. El diagnóstico diferencial de esta variante infrecuente de PL, debe realizarse con el linfoma cutáneo primario citotóxico CD8+, la reticulosis pagetoide y con la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda. Presentamos un nuevo caso de PL tipo D, como nueva e infrecuente variante histopatológica de PL. El significado biológico de la positividad de CD8 en el contexto de una PL es aún desconocido, pero este subtipo parece ser clínicamente indistinguible de los ejemplos convencionales de PL con rangos de supervivencia a los 5 años en torno al 100%.

**Palabras clave:** Papulosis linfomatoide. Tipo D.

## 5. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOLÓGICAS E INMUNOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON PENFIGOIDE AMPOLLOSO. EXPERIENCIA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN ENTRE LOS AÑOS 2000 Y 2012

M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, E. Conde Montero<sup>a</sup>,  
C. Ceballos Rodríguez<sup>a</sup>, D.E. Cieza Díaz<sup>a</sup>, N. Cano Martínez<sup>a</sup>,  
V. Parra Blanco<sup>b</sup> y R. Suárez Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción:** El penfigoide ampolloso (PA) es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente en los países desarrollados. Afecta principalmente a pacientes ancianos. Está causada por anticuerpos dirigidos contra componentes de la membrana basal.

**Objetivos:** El objetivo de este estudio es analizar y describir las características clínicas, histológicas inmunopatológicas y respuesta a tratamiento de los pacientes con PA valorados en el Hospital Universitario Gregorio Marañón en el periodo comprendido entre los años 2000 y 2012.

**Material y métodos:** Se han recogido los datos epidemiológicos, clínicos, serológicos, histopatológicos, tratamientos realizados y respuesta a los mismos de los 120 pacientes afectados de PA.

**Resultados:** Se objetivó una mediana de edad de inicio de 80 años con una predominancia del sexo masculino. Clínicamente el prurito fue el síntoma predominante y las lesiones más frecuentes fueron ampollas sobre placas urticariformes y en algunos las erosiones. El estudio histológico de las lesiones cutáneas se consideró compatible con PA en el 95% de los casos. El patrón de inmunofluorescencia directa (IFD) más frecuentemente observado fue el depósito lineal de Ig G y C3 en la membrana basal, seguido del depósito de C3 aislado. El tratamiento más utilizado para formas extensas fueron los corticoides orales y para las formas localizadas corticoides tópicos y fomentos con buena respuesta. El tratamiento de segunda línea para pacientes que no respondieron a corticoterapia oral (15%) fue azatioprina en la mayoría de los casos.

## 6. HERPES ZÓSTER TRAS VACUNACIÓN FRENTE A VARICELA-ZÓSTER

D. Caro Gutiérrez<sup>a</sup>, M. Andreu Barasoain<sup>a</sup>, A. Pampín Franco<sup>a</sup>,  
L. Ascanio Armada<sup>a</sup>, E. Naz Villalba<sup>a</sup>, L. Ayala Bernaldo de Quirós<sup>b</sup>,  
E. Gómez de la Fuente<sup>a</sup>, R. Gamó Villagas<sup>a</sup>  
y J.L. López Esteban<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid. España.

El herpes zóster (HZ) es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica que se caracteriza por la presencia de vesículas agrupadas a lo largo de un dermatoma cutáneo y asociadas a intenso dolor. Presentamos 8 casos de HZ en niños registrados entre los años 2010 y 2013. La distribución por sexos varón/mujer fue de 6/2, con edades comprendidas entre los 18 meses y los 5 años, siendo la media de 3,5 años. Todos ellos estaban vacunados contra el VVZ según el calendario vacunal de la comunidad de Madrid, una sola dosis a los 15 meses. Desarrollaron la erupción tras una media de 2,2 años tras la vacunación, el caso más precoz tras 3 meses. En dos de los casos se realizó PCR para el VVZ, positivo en ambos. Los dermatomas más frecuentemente afectados fueron los de localización en miembros inferiores en 5 casos, uno en cara y otro en región dorsal. Ninguno de ellos tenía inmunosupresión o alguna otra comorbilidad asociada, salvo 3 casos de dermatitis atópica. No se registraron recurrencias en ninguno de los pacientes. La vacuna contra el VVZ, aprobada en España en el año 2005, es una vacuna de virus vivos atenuados, derivados de la cepa Oka del VVZ. Se disponen de dos tipos de vacuna, solo uno de ellos apto para su uso en niños menores de 12 años, la derivada del

VVZ cepa Oka/Merck. Las personas vacunadas que desarrollan posteriormente herpes zóster tienen, a diferencia de los casos tras primo-infección, lesiones menos dolorosas, más pequeñas, con menor frecuencia de vesículas y predominio de dermatomas lumbosacros frente a los torácicos. El HZ afecta al 20% de la población en algún momento de su vida, pudiendo aparecer a cualquier edad. La mayoría de los casos aparecen en personas mayores de 45 años, siendo poco frecuente en edad infantil. Se han confirmado casos de reactivaciones de VVZ cepa Oka en niños sanos, sin embargo no se dispone de estudios epidemiológicos que evalúen la verdadera incidencia de HZ en niños tras la introducción de la vacunación sistemática. Son necesarios más estudios de vigilancia epidemiológica a largo plazo para monitorizar los cambios que puedan producirse. La caracterización molecular del virus podría ayudar a obtener más información de la incidencia de HZ tras vacunación frente VVZ.

**Palabras clave:** Varicela. Herpes zóster. Vacuna. Edad pediátrica.

## 7. LESIONES CUTÁNEAS ULCERADAS EN PACIENTE CON INFECCIÓN VIH

P. Maldonado-Cid<sup>a</sup>, E. Sendagorta-Cudós<sup>a</sup>, F.X. Zamora Vargas<sup>b</sup>,  
M.J. Beato-Merino<sup>c</sup> y P. Herranz-Pinto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Presentamos un caso de sífilis maligna en un paciente infectado por el virus de la inmunodeficiencia humana. Varón de 42 años VIH positivo sin tratamiento antirretroviral consulta por lesiones cutáneas de 8 días de evolución en forma de pápulas y placas eritematodematosas con centro ulcerado costroso-necrótico de inicio en la cara y cuero cabelludo, con posterior diseminación al tronco y las extremidades. El cuadro se acompañaba de cefalea y síntomas pseudo-gripales sin fiebre. El resto de la exploración física era normal. La serología para sífilis resultó positiva con RPR 1/64, TPPA positivo e IgG positivo. Se realizó una punción lumbar, sin alteraciones significativas. En el estudio anatomopatológico se observaba un infiltrado linfocitario con abundantes células plasmáticas y la tinción inmunohistoquímica para espiroquetas fue positiva. Con estos datos se estableció el diagnóstico de sífilis maligna. El paciente recibió tratamiento con penicilina benzatina 2,4 millones de unidades intramusculares semanales, en tres dosis y las lesiones cutáneas resolvieron en aproximadamente tres semanas. La sífilis maligna es una variante ulcerativa infrecuente de sífilis secundaria. Las lesiones inicialmente son pápulas que posteriormente evolucionan a pústulas que después dan lugar a úlceras con centro necrótico y que afectan principalmente al tronco y las extremidades. Se acompañan en muchos casos de fiebre y síntomas constitucionales. Los estados de inmunosupresión, como el VIH, favorecen la presentación de la sífilis secundaria en forma de sífilis maligna. Es necesario la realización de una punción lumbar para descartar afectación del SNC. En cuanto al tratamiento la pauta más utilizada es penicilina benzatina 2,4 millones de unidades intramusculares semanales, en tres dosis. La tinción inmunohistoquímica para espiroquetas puede ayudar para establecer el diagnóstico.

**Palabras clave:** Sífilis maligna. VIH. Inmunohistoquímica.

## 8. HIDRADENITIS NEUTROFÍLICA ECRINA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN

P. García Martín<sup>a</sup>, E. Sotomayor<sup>a</sup>, G. Solano<sup>a</sup>, J. Sánchez Pérez<sup>a</sup>,  
J. Fraga<sup>b</sup> y A. García Díez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

**Introducción:** La hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN) se considera parte del espectro de las dermatosis neutrofílicas. Ha sido des-



crita principalmente asociada a la administración de quimioterapia en pacientes con neoplasias hematológicas. Presentamos un caso de HEN en un paciente con EC tras la administración de azatioprina (AZA).

**Caso clínico:** Varón de 65 años con EC de 7 años de evolución, que inició tratamiento con AZA 2,8 mg/kg/día en Enero de 2013. Ocho días después de la introducción de AZA comenzó a presentar pápulas y placas eritemato-edematosas asintomáticas, inicialmente localizadas en miembro superior izquierdo, que recordaban al síndrome de Sweet. Durante los 5 días sucesivos aparecieron lesiones similares, con presencia de algunas pústulas, en miembro superior derecho, rodillas y tronco, asociando fiebre (40 °C), malestar general, vómitos, diarrea, hipotensión y taquicardia. La analítica mostraba leucocitosis con neutrofilia, elevación de los reactantes de fase aguda, coagulopatía y deterioro de la función renal. Ante la sospecha de una etiología medicamentosa se suspendió la AZA. Las biopsias cutáneas mostraron una hidradenitis ecrina neutrofílica. Se instauró tratamiento empírico con piperacilina-tazobactam y prednisona 0,5 mg/kg con muy rápida mejoría de las lesiones cutáneas, y cediendo la fiebre en 24 horas. El hemocultivo, urocultivo y coprocultivo fueron negativos. Tras 4 días de tratamiento todas las lesiones cutáneas y la afectación sistémica desaparecieron.

**Discusión:** La aparición de HEN en pacientes con EC no ha sido descrita en la literatura. Sin embargo el espectro de las lesiones clínico-histopatológicas en EC es muy amplio, abarcando la presencia de neutrofilia extravascular, vasculitis e inflamación granulomatosa tanto en dermis como en tejido celular subcutáneo. Ante la aparición de la clínica en relación con la reciente introducción de la AZA se plantea en nuestro caso la posibilidad de una HEN inducida por AZA ó un síndrome de hipersensibilidad por la AZA. En este síndrome se han descrito numerosas manifestaciones cutáneas acompañadas de afectación sistémica. Se debe realizar el diagnóstico diferencial de estas entidades con otras patologías más frecuentes en pacientes con EC como la exacerbación de la enfermedad de base y la septicemia.

## Madrid, 22 de junio de 2013

### 1. CARACTERÍSTICAS DE LOS ARTÍCULOS RELACIONADOS CON EL ECZEMA DE CONTACTO PUBLICADOS EN ACTAS DERMO-SIFILIOGRÁFICAS EN EL PERIODO 2002-2012

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

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

**Introducción:** Existen pocos estudios sobre las publicaciones realizadas en la revista de nuestra Academia. Aportamos un trabajo en el que recogemos las características de aquellas publicaciones relacionadas con el eczema de contacto durante los últimos diez años.

**Material y métodos:** Revisión de los números de la revista Actas Dermo-Sifiligráficas del periodo 2002-2012. Anotación de título, autores, centro de trabajo, sección en la que se publica, número de páginas que ocupa. Así mismo realizamos un análisis de su contenido. Por último comparamos estos hallazgos con una revisión realizada en otras dos revistas de texto en castellano de nuestra

especialidad, Piel y Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana y con revistas de ámbito internacional relacionadas con el eczema de contacto en las que se hayan publicado artículos sobre el tema por autores españoles en el mismo periodo de tiempo.

**Resultados:** Predominan los artículos cortos, tipo casos clínicos. Sobresalen las Comunidades Autónomas de Madrid, Valencia y Cataluña.

**Conclusiones:** Faltan más estudios realizados en colaboración en los que al aportar un mayor número de pacientes, puedan extraerse conclusiones que faciliten un cambio en la práctica clínica habitual.

**Palabras clave:** Actas. Eczema. Publicación.

### 2. SÍNDROME DE BUSCHKE-OLLENDORF ASOCIADO A MELORREOSTOSIS

G. Roustan<sup>a</sup>, F. Alfageme<sup>a</sup>, E. López Negrete<sup>a</sup>, I. Salguero<sup>a</sup>, B. García Magallón<sup>b</sup> y D. Suárez<sup>c</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Reumatología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Comunidad de Madrid. España.*

**Introducción:** El Síndrome de Buschke-Ollendorf (SBO) es una rara enfermedad autosómica dominante con amplias variaciones fenotípicas que se caracteriza por la aparición antes de la pubertad de nevo/s del tejido conjuntivo asociado/s a alteraciones óseas como la osteopoiquilosis, displasia esclerosante ósea de causa desconocida, asintomática, que suele ser un hallazgo incidental. De curso benigno, raramente se asocia con otras patologías como craneostosis, otoesclerosis, criptorquidia, sordera, úlcera péptica o enfermedades autoinmunes.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un muchacho de 17 años con antecedentes de melorreostosis de predominio izquierdo, aneurismas múltiples pequeños en arterias renales, aorta e ilíacas; y nevo epidérmico verrugoso extenso en tronco y brazo izquierdo. Acudió a la consulta de Dermatología por notar la aparición de una tumefacción cutánea a nivel del sacro. A la exploración se observaron lesiones similares de tamaño grande algo eritematosas, difusas, en cuello, pierna izquierda y hemiabdomen izquierdo. Se realizó una ecografía cutánea más biopsia de las lesiones diagnosticándose de nevo del tejido conjuntivo tipo colagenoma. El resto de exploraciones complementarias (análisis, RNMs, TACs, estudio Oftalmología) no demostraron ninguna otra anomalía adicional. Se decidió a abstención terapéutica y seguimiento multidisciplinar. Está pendiente estudio genético.

**Discusión:** Las manifestaciones cutáneas patognomónicas que se observan en el SBO son los nevos del tejido conjuntivo, sobre todo elastomas y más raramente colagenomas como en nuestro caso, bien como múltiples pápulas simétricas amarillentas asintomáticas o como placas más grandes, en tronco y extremidades. No está publicada su asociación con nevus epidérmico ni aneurismas. Excepcionalmente se ha descrito asociada a la melorreostosis, como en nuestro paciente. La mutación y pérdida de función del gen LEMD3/MAN1 (locus 12q14), una proteína de la membrana nuclear interna que antagoniza con la proteína morfogénica ósea (BMP) y el factor de crecimiento beta (TGF-beta) ha sido implicada tanto en el SBO, como en la osteopoiquilosis y la mielorreostosis, una muy rara displasia ósea esclerosante de causa desconocida caracterizada por aumento e hiperostosis de la cortical ósea con una imagen radiológica típica en "cera derretida de una vela", de distribución segmentaria (como el nevus epidérmico), que a diferencia de la osteopoiquilosis es de curso más variable pudiendo producir en algunos casos graves deformidades. Su tratamiento es sintomático, aunque en ocasiones es necesario el tratamiento quirúrgico ortopédico.

**Palabras clave:** Síndrome de Buschke-Ollendorf. Colagenomas. Melorreostosis. Nevus epidérmico.

### 3. MELANOMA SPITZOIDE: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOLÓGICAS Y DERMATOSCÓPICAS EN UNA SERIE DE CASOS

M. Andreu Barasoain<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>b</sup>, R. Gamo Villegas<sup>a</sup>, U. Floristán Muruzábal<sup>a</sup>, R. Miñano Medrano<sup>a</sup>, A. Pampín Franco<sup>a</sup>, D. Caro Gutiérrez<sup>a</sup>, L. Ascanio Armada<sup>a</sup> y J.L. López Esteban<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción:** El melanoma Spitzoide (MS) es en ocasiones difícil de diferenciar del nevus de Spitz o tumores spitzoides atípicos. Incluso cuando el diagnóstico se ha realizado, siempre queda un cierto grado de inquietud, ya que no existe una prueba inequívoca que asegure que el diagnóstico es acertado, excepto en el caso del MS cuando progresa a enfermedad metastásica o muerte. En los últimos años se han propuesto distintos marcadores histopatológicos, inmunohistoquímicos y aberraciones cromosómicas detectadas mediante FISH (hibridación fluorescente in situ) que pueden orientar al diagnóstico; sin embargo, no existe consenso al respecto.

**Objetivos:** Evaluar las características clínicas, histopatológicas y dermatoscópicas del melanoma Spitzoide.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de 10 casos de MS, en 9 mujeres y 1 hombre; de un total de 572 melanomas diagnosticados en nuestro centro desde 1998 a 2013. Se evaluaron las características clínicas de los 10 casos, y las histopatológicas y dermatoscópicas de los 7 diagnosticados en nuestro centro.

**Resultados:** Evaluamos un total de 10 MS: 7 casos nuestros, y 3 extirpados en otros centros. La edad media fue 51 años, 7 se localizaban en extremidades y 3 en tronco, con un tiempo de evolución medio de 26 meses. El tamaño medio fue 11 mm (4,5-30), Breslow 1,5 mm (0,37-2,9), Clark III-IV en su mayoría, y tan solo 1 paciente de 7 presentaba nevus previo. Se realizó BGC en 3 pacientes, siendo negativa. Ninguno presentó metástasis y sobreviven en la actualidad libres de enfermedad. De los 7 melanomas que pudimos revisar histológicamente: ninguno estaba ulcerado, presentaban mitosis, en 4/7 pacientes profundas. La epidermis era normal o hiperplásica en la mayoría de lesiones, apreciándose extensión pagetoide en 4 casos. El ratio núcleo/citoplasma de las células estaba aumentado en todos los casos, el patrón de infiltración dérmica era expansivo en 5/7 casos, y no se apreció elastosis solar en 5/7 casos.

**Conclusiones:** Nuestros resultados difieren en varios aspectos a las ideas clásicas que distinguen nevus de Spitz y MS, y algunos de ellos se corresponden con los hallazgos de recientes series de casos. La mayoría de melanomas se localizaban en extremidades, no estaban ulcerados, varios eran menores de 1 cm de tamaño, y presentaban cuerpos de Kamino, características típicamente asociadas a nevus de Spitz. El diagnóstico de tumores spitzoides es difícil. Es necesario combinar parámetros clínicos, histológicos, inmunohistoquímicos y moleculares para el diagnóstico diferencial de tumores spitzoides.

**Palabras clave:** Melanoma spitzoide. Nevus de Spitz. Tumores spitzoides.

### 4. NEVUS AZUL MALIGNO

E. Chavarría Mur, C. Mauleón, C. Silvente, M.A. Martín, D. Velázquez, C. Eguren, B. Sánchez, S. Galiano, M. Valdivielso, E. Balbín, T. Rivera y P. de la Cueva

Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

**Introducción:** El término "Nevus azul maligno" se emplea para designar la transformación maligna de un nevus azul celular preexistente, melanoma sobre un nevus azul previamente extirpado, melanoma con características de nevus azul celular, o un melano-

ma con un componente de nevus azul celular benigno. Existen muy pocos casos descritos en la literatura médica y se conocen poco la historia natural y el pronóstico de este tipo de neoplasias.

**Caso clínico:** Hombre de 56 años de edad que presenta desde la infancia una lesión azulada en la espalda. Refería un traumatismo 4 meses antes y cambios en dicha lesión. Se trataba de una placa azulada de 4 cm con superficie irregular y una formación polipoide suprayacente. Dermatoscópicamente presentaba un patrón multicomponente que sugería melanoma. Se extirpó la lesión y el resultado anatomopatológico reveló la existencia de una lesión mal delimitada constituida por una proliferación fusocelular (S-100 +; Melan A +; HMB45 +; Ki-67 25%), que se disponía en lóbulos o nódulos. Alternaban células de citoplasma eosinófilo junto a otras con abundante pigmento pardo. Los núcleos mostraban atipia y nucléolo prominente. Se identificaron 4 mitosis/10 campos de gran aumento. No se observó necrosis. El espesor fue de 8,8 mm. Afectaba a toda la dermis y se extendía al tejido celular subcutáneo. La lesión mostraba moderada respuesta linfocitaria y no se observaban imágenes de regresión. No se identificó componente juntural ni zonas de ulceración. El diagnóstico anatomopatológico fue compatible con Nevus Azul Celular Maligno.

**Discusión:** La edad media de diagnóstico de estas neoplasias suele ser la década de los 40 años. 2/3 de los pacientes son hombres y la localización más frecuente es el cuero cabelludo. Los nevus azules malignos suelen ser tumores grandes (2-6 cm), asimétricos, nodulares, o multinodulares. Hay bastante confusión y desacuerdo entre los patólogos acerca de la definición y comportamiento biológico de estas neoplasias azules melanocíticas. El consenso general es que se trata de lesiones más agresivas, aunque cuando se compara con controles no hay diferencias en la supervivencia global.

**Palabras clave:** Nevus azul maligno. Nevus azul celular. Melanoma.

### 5. NÓDULOS SOBRE NEVUS MELANOCÍTICO GIGANTE EN UN ADULTO: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO Y GENÉTICO MEDIANTE HIBRIDACIÓN GENÓMICA COMPARATIVA

S. Machan<sup>a</sup>, C. Bernárdez<sup>a</sup>, F. Feltes<sup>a</sup>, U. Pielasinski<sup>a</sup>, A.M. Molina<sup>a</sup>, J.M. Revelles<sup>a</sup>, D. Cullen<sup>a</sup>, L. Fuertes<sup>a</sup>, M.R. Haro<sup>a</sup>, I. Alcaraz<sup>a</sup>, A. Juárez<sup>a</sup>, L. Vallés<sup>a</sup>, J.L. Díaz-Recuerdo<sup>a</sup>, J. Angulo<sup>a</sup>, L. Carrasco<sup>a</sup>, M.C. Fariña<sup>a</sup>, L. Martín<sup>a</sup>, M.J. Fernández-Aceñero<sup>b</sup>, B. Encabo<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 23 años con antecedentes personales de adicción a drogas por vía parenteral y hepatitis C que acude a nuestra consulta para extirpación de una lesión en la espalda por las molestias que le ocasiona con el roce de la ropa interior y una lesión nodular en la axila derecha de un año de evolución. En la exploración, presenta un nevus melanocítico gigante que abarca tronco, cuello y raíz de extremidades. Existen además numerosos nevus melanocíticos congénitos de tamaño variable salpicados por los muslos y la región glútea. La paciente solicita la extirpación de una lesión esférica exofítica, del color de la piel normal o ligeramente hipopigmentada, en región centrodorsal que ha estado presente durante varios años. Además refiere una masa axilar de unos ocho centímetros de diámetro que está creciendo en los últimos meses. El estudio histopatológico de ambas lesiones mostró una infiltración difusa en sábana de la dermis por melanocitos atípicos de núcleos pleomórficos y numerosas figuras de mitosis. El estudio mediante hibridación genómica comparativa (HGC) demostró varias ganancias y pérdidas de cromoso-

mas enteros, junto a algunas pérdidas y ganancias puntuales de genes. Con todos estos hallazgos se estableció el diagnóstico de melanoma dérmico múltiple sobre nevus melanocítico congénito gigante. Los nódulos proliferantes son lesiones benignas que clínicamente e histopatológicamente simulan melanoma y aparecen sobre nevus melanocíticos congénitos en niños menores de 2 años. En la mayoría de estos casos, el estudio mediante HGC demuestra pérdidas o ganancias de cromosomas enteros. Sin embargo, no se ha descrito ningún caso con este tipo de proliferaciones nodulares en adultos. En cambio, en los melanomas, bien sea sobre nevus melanocíticos congénitos o independientes, los hallazgos de HGC más habituales son las pérdidas o ganancias de determinados genes en varios cromosomas. Presentamos un paciente con dos proliferaciones nodulares que fueron interpretadas como melanomas dérmicos sobre un nevus melanocítico congénito gigante.

**Palabras clave:** Melanoma. Nódulos proliferantes benignos. Nevus melanocítico congénito gigante.

## 6. GRANULOMA DE MAJOCCHI EN REGIÓN GENITOCRURAL

M. Utrera-Busquets<sup>a</sup>, A. Calderón<sup>a</sup>, O. Nieto, L. Nájera<sup>b</sup>, C. Martínez<sup>a</sup>, A. Freitas<sup>a</sup>, N. Puente<sup>a</sup>, A. Hernández<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción:** El granuloma de Majocchi (GM) es una infección infrecuente generalmente producida por hongos dermatofitos que provocan una folliculitis y perifoliculitis en la dermis y tejido subcutáneo.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 47 años sin antecedentes de interés que consultaba por eritema y tumefacción intensamente dolorosos de la zona de la vulva de 3 semanas de evolución, con febrícula asociada en los 2 días previos. A la exploración presentaba una placa eritematosa, infiltrada en los labios mayores de la vulva y la región inguinal, con alguna pústulas y nódulos inflamatorios en la superficie. La biopsia mostraba una folliculitis quística profunda supurativa con infiltrado inflamatorio mixto superficial y profundo, granulomatoso con células gigantes multinucleadas que alcanzaba el tejido subcutáneo. En los cultivos se aislaron un *Trichophyton tonsurans*, así como colonias de *E. Coli*, *S. Aureus* y *Ps. Aeruginosa*. Tras 2 semanas de antibiótico y 6 semanas de terbinafina oral se resolvió el cuadro. Caso 2: varón de 23 años de edad que consultaba por unas lesiones eritematosas, supurativas y dolorosas en las ingles. Refería que había comenzado 15 días antes con prurito y eritema en región inguinal y reconocía un raspado profuso. A la exploración presentaba pápulas y nódulos eritematosos en región inguinoescrotal. La histología mostraba un infiltrado inflamatorio granulomatoso perifolicular mixto superficial y profundo quistificado. En los cultivos se aislaron *Trichophyton Mentagrophytes* y *E. coli*. Se inició tratamiento con ciprofloxacino y terbinafina con resolución de las lesiones tras 6 semanas de tratamiento.

**Discusión:** El GM, también conocido como granuloma tricofítico, fue descrito por Domenico Majocchi en 1883. Hay dos formas; una infección cutánea más superficial en pacientes sanos y una forma nodular más profunda en inmunodeprimidos. El agente causal más frecuente es el *Trichophyton rubrum*. Entre los factores de riesgo para presentar un GM se encuentran la inmunosupresión, el raspado frecuente de las piernas, el uso crónico de esteroides tópicos y presentar una onicomiosis o una tiña pedis concomitante. Habitualmente se localiza las extremidades (sobre todo las inferiores), y más raramente en el cuero cabelludo y la cara. La localización genital es infrecuente.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos de GM en localización atípica, en dos pacientes inmunocompetentes.

**Palabras clave:** Dermofitosis. Granuloma de Majocchi. Granuloma tricofítico. Región inguino-genital.

## 7. MANEJO EFICIENTE DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CRÓNICAS CON PLASMA RICO EN PLAQUETAS

E. Conde Montero, C. Horcajada Reales, M.D. Mendoza Cembranos, O. Baniandrés Rodríguez, C. Ciudad Blanco, J.A. Avilés Izquierdo y R. Suárez Fernández

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

**Antecedentes y objetivo:** La utilización de plasma rico en plaquetas, aplicado tópicamente e inyectado, se está popularizando en el manejo de úlceras crónicas. Tradicionalmente, los métodos utilizados para la obtención de este concentrado precisaban aparatología complicada y de uso exclusivamente hospitalario. Desde la aportación de Anitua, que de forma ambulatoria y con una centrifugadora de laboratorio convencional obtenía resultados clínicos muy llamativos, se han publicado y comercializado diferentes métodos de obtención del plasma rico en factores de crecimiento. En nuestro servicio hemos comenzado a tratar úlceras crónicas con plasma rico en plaquetas, que obtenemos con material barato y una técnica fácilmente reproducible.

**Material y métodos:** Realizamos un protocolo de uso compasivo. Seleccionamos pacientes con úlceras crónicas, sin signos de infección y biopsia sin hallazgos de malignidad, de más de un año de evolución, que no responden a tratamientos convencionales. Aplicamos el plasma rico en plaquetas inyectado o en gel de manera semanal o quincenal.

**Resultados:** Con la aplicación del plasma rico en plaquetas estamos evidenciando aumento de tejido de granulación y mejoría de la vascularización de la herida, con la consiguiente reducción de la extensión y profundidad de las úlceras. El cumplimiento del tratamiento es del 100% y no hemos evidenciado signos de sobreinfección durante el mismo.

**Conclusiones:** Presentamos los resultados obtenidos con el tratamiento de plasma rico en plaquetas en una serie de pacientes con úlceras crónicas, obtenido con un método ambulatorio sencillo y barato. La extensión de su uso a nivel hospitalario podría suponer un importante impacto sobre la calidad de vida de los pacientes y de los costes sanitarios.

**Palabras clave:** Úlceras crónicas. Plasma rico en factores de crecimiento plaquetario.

## 8. AUTOINMUNIDAD EN PACIENTES CON PSORIASIS EN TRATAMIENTO CON USTEKINUMAB

A. Godoy-Trapero<sup>a</sup>, M.J. Concha-Garzón<sup>a</sup>, G. Solano-López<sup>a</sup>, M. García<sup>b</sup>, A. García-Díez<sup>a</sup> y E. Daudén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Inmunología. Hospital La Princesa. Madrid. España.

El tratamiento biológico con anti-TNF alfa ha sido relacionado con la generación de autoinmunidad mediante la formación de anticuerpos antinucleares (ANA) entre un 10 y un 50%, con más de 40 casos descritos de lupus inducido por los mismos. No existen estudios de generación de autoinmunidad en fármacos anti-p40. Presentamos una serie de 76 pacientes en tratamiento con ustekinumab con determinación de ANA basal y a los 3 meses de tratamiento, con un seguimiento medio de 15 meses. Como resultados sólo obtuvimos 5 positivizaciones de los ANA durante el seguimiento sin diferencias estadísticamente significativas en sus características geográficas, ni casos de síndrome de lupus inducido. Por tanto ustekinumab parece no inducir fenómenos de autoinmunidad.



## 9. MELANONIQUIA LONGITUDINAL: UNA FORMA EXCEPCIONAL DE MANIFESTARSE UN CARCINOMA ESCAMOSO IN SITU ASOCIADO A INFECCIÓN POR PAPILOMAVIRUS TIPO 59

I. Sánchez Carpintero, M. Feito, E. Tevar, A.B. Enguita, R. Serrano, A. Pizarro y R. Ruíz Rodríguez

*Clínica Ruber. Madrid. España.*

**Caso clínico:** Varón de 58 años, sin antecedentes personales, que acude a consulta en el año 2008 para valorar una banda pigmentada en la lámina ungueal del cuarto dedo de la mano izquierda, de reciente aparición. Ante la sospecha de un nevus melanocítico benigno se decide realizar seguimiento. Dos años más tarde acude de nuevo a consulta ante la persistencia de la banda. Clínicamente se aprecia una banda ungueal con pigmentación homogénea, de mayor grosor respecto a la anterior revisión. Dermatoscópicamente se aprecia una banda longitudinal bien definida, de 2 mm de ancho, con una coloración homogénea en la mitad proximal y menos uniforme en la parte distal. Ante la persistencia de la lesión se realiza nueva biopsia que muestra una epidermis con queratinocitos atípicos en todo su espesor, con hipergranulosis y cambios coilocíticos en algunas áreas, hallazgos compatibles con el diagnóstico de carcinoma de células escamosas in situ. En el estudio mediante PCR se detecta el virus papiloma humano (VPH) tipo 59.

**Discusión:** La causa más frecuente de melanoniquia longitudinal es la presencia de un nevus melanocítico; más raramente puede ser la manifestación de un melanoma. Las hemorragias subungueales pueden manifestarse también de esta forma si bien la imagen dermatoscópica es diferente. Los fármacos también pueden causarla. En raras ocasiones, como en el presente caso, es la manifestación de una infección por VPH asociada a carcinoma escamoso. En la revisión de la literatura encontramos muy pocos casos descritos como el actual. En la mayoría de ellos se asocia además de la banda, otros cambios como distrofia ungueal, lesiones verrucosas o tumorales periungueales, entre otros. En relación con los tipos asociados de VPH la mayoría de los casos descritos detectan el 56 y el 16, considerados de alto riesgo oncogénico. No hemos encontrado descrito en la literatura ningún caso asociado al tipo 59, también de alto riesgo. El paciente finalmente se trató con cirugía.

**Conclusiones:** Es excepcional que la causa de una melanoniquia ungueal sea un carcinoma escamoso asociado a VPH. Aunque sea muy infrecuente debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial.

**Palabras clave:** Carcinoma escamoso. Melanoniquia ungueal. Virus papiloma humano.

## 10. CIRUGÍA FUNCIONAL EN TUMORES SUBUNGUEALES MALIGNOS

C. Mendoza, G. Romero, L. González, P. Cortina, J.A. Garrido, R. Cruz-Conde y P. Zamberk

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.*

**Introducción:** El lecho ungueal es una localización infrecuente de tumores malignos. El diagnóstico a menudo resulta difícil, requiriendo un alto grado de sospecha, siendo frecuentes el retraso y los errores en el mismo. El tipo más común de neoplasia en esta localización es el carcinoma espidermoide (CEC) in situ, seguido por CEC infiltrante y el melanoma lentiginoso acral (MLA). La amputación digital proximal a articulación interfalángica distal ha sido el tratamiento de elección para la mayor parte de tumores malignos en esta localización. En los últimos años han aparecido una serie de trabajos que demuestran que una extirpación más conservadora (cirugía funcional) no empeora el pronóstico en casos localizados de CEC y MLA.

**Casos clínicos:** Presentamos 5 casos de neoplasias malignas subungueales (2 CEC y 3 MLA) tratados mediante cirugía funcional (exé-

resis de aparato ungueal con preservación de falange distal y reconstrucción mediante injerto de piel total), con buen resultado estético y funcional sin evidencia de progresión de la enfermedad. Serie de casos: 2 pacientes de 49 y 68 años con antecedentes personales de inmunosupresión con sendos CEC subungueales in situ y microinfiltrante; y 3 pacientes sin antecedentes de interés con MLA subungueal in situ. La clínica fue de oncodistrofia en los 2 casos de CEC y en 1 de MLA amelanótico, y melanoniquia longitudinal en los otros 2 casos de MLA. Se realizó cirugía funcional bajo anestesia local con márgenes de entre 5-10 mm, preservando falange en todos los pacientes.

**Discusión:** Los tumores malignos subungueales presentan una serie de particularidades con respecto a sus equivalentes en otras localizaciones. El CEC subungueal se ha relacionado con traumatismos, infección por VPH o exposición a radiación; y a pesar del frecuente retraso diagnóstico, es raro que produzca metástasis o muerte al paciente. El MLA es un tumor infrecuente en caucásicos, muestra un comportamiento agresivo en general atribuido a un diagnóstico tardío. Mediante la cirugía conservadora o funcional se consigue preservar la funcionalidad de la pinza digital manual y la estática en tumores subungueales de pies, sin que haya evidencia de que el pronóstico empeore en CEC in situ o infiltrante sin extensión ósea y en MLA in situ. En los últimos años han surgido diversas técnicas como la dermatoscopia, la microscopía confocal intraoperatoria o la cirugía micrográfica de Mohs que aumentan la seguridad en la delimitación de márgenes en la cirugía conservadora del aparato ungueal.

**Palabras clave:** Cirugía funcional tumores malignos subungueales.

## 11. FACOMATOSIS PIGMENTOQUERATÓTICA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

E. Hermosa<sup>a</sup>, L. Bagazgoitia<sup>a</sup>, F. Real<sup>b</sup>, C. Moreno<sup>a</sup> y P. Jaén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. <sup>b</sup>Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO). Madrid. España.

**Introducción:** La facomatosis pigmentoqueratótica es una entidad infrecuente, con 30 casos descritos en la literatura. Se caracteriza por la presentación simultánea de un nevus epidérmico o sebáceo y un nevus lentiginoso moteado, con o sin manifestaciones extracutáneas asociadas.

**Caso clínico:** Mujer de 66 años no fumadora, con lesiones cutáneas que habían permanecido estables desde el nacimiento consistentes en placas marrónáceas lineales de aspecto verrucoso en hemicuerpo derecho (siguiendo las líneas de Blaschko desde el lóbulo de la oreja hasta dorso del pie), que respetaban la línea media, compatibles con nevus epidérmico. Además presentaba máculas marrónáceas con moteado marrón más oscuro, localizadas predominantemente en hemicuerpo izquierdo, a nivel de nalga y mama izquierdas, compatible con Nevus de Spilus. Por otro lado también había presentado, a lo largo de los últimos años varios carcinomas basocelulares y tricoblastomas que habían sido extirpados quirúrgicamente. Entre los antecedentes personales destacaba un carcinoma urotelial de vejiga estadio pTa a los 53 años, que fue tratado con cirugía e instilaciones intravesicales de BGC, con varias recurrencias posteriores a nivel local. El diagnóstico fue de facomatosis pigmentoqueratótica. Se realizaron biopsias cutáneas tanto de piel sana como del nevus epidérmico y del nevus lentiginoso moteado. Igualmente se rescató tejido parafinado de los carcinomas uroteliales presentados por la paciente. En todas ellas (excepto en la muestra de piel sana) se detectó la misma mutación en HRAS mediante PCR: c.37G>C (p.Gly13Arg).

**Discusión:** El mecanismo clásico propuesto por Happle para la aparición de las facomatosis pigmentoqueratóticas era el de la "dídiosis" o manchas gemelas no alélicas, según la cual mediante la recombinación mitótica de un embrión heterocigoto para dos alelos



mutantes daría lugar a dos clones de células hijas homocigotas para dichos alelos. Cada clon originaría una lesión diferente. Sin embargo, en nuestra paciente, dado que todas las lesiones eran portadoras de una misma mutación en HRAS, los hallazgos van en contra de esta teoría.

**Conclusiones:** En contra de lo esperado en función de la teoría de las manchas gemelas, este caso muestra que la facomatosis pigmentoqueratótica es un mosaicismo de HRAS.

**Palabras clave:** Facomatosis pigmentoqueratótica. Mosaicismo. HRAS.

## 12. MONITORIZACIÓN DEL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS GRAVE CON INFLIXIMAB: NIVELES FARMACOLÓGICOS Y ESTUDIO DE INMUNOGENICIDAD

P. Herranz Pinto, M.L. Alonso Pacheco, A. Rodríguez Bandera, K. Vorlycka, C. Vidaurrázaga, D. Pascual-Salcedo y M. Casado Jiménez

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

**Introducción:** La eficacia de infliximab (IFX) en el tratamiento de las formas moderadas a severas de psoriasis es indudable. Sin embargo, también se conoce el riesgo de pérdida gradual de eficacia y aparición de efectos adversos en un porcentaje estimable de pacientes. Se plantea la utilidad de un protocolo de monitorización del tratamiento con IFX en psoriasis grave, que incluye la determinación de los niveles séricos de fármaco y la detección de ac anti-IFX.

**Material y métodos:** Se han incluido en el estudio todos los pacientes en tratamiento con IFX a partir de marzo de 2012 y hasta la actualidad (15 meses). Se efectuó determinación de niveles de IFX en todos los pacientes. Además, se determinó la presencia de ac anti-IFX en los casos que no presentaban niveles detectables de fármaco antes de cada infusión. Se utilizaron como parámetros de eficacia clínica la respuesta PASI 75, PASI 90 y PGA 0-1. Los niveles de IFX y acantiIFX fueron determinados mediante técnicas de ELISA.

**Resultados:** Se estudiaron 26 pacientes (18 varones, 8 mujeres) en tratamiento con IFX durante al menos 4 meses. De ellos, se consideraron respondedores (N = 20) y no respondedores (N = 4), evaluados como fallo clínico primario (N = 1) o secundario (N = 3). Se perdieron para seguimiento dos pacientes (respondedores). En los pacientes respondedores, se mantuvo la dosis inicial de 5 mg/kg en N = 9, y se redujo la dosis en N = 11. De estos últimos se mantuvo la eficacia en el 80% (N = 8), y perdieron respuesta 3 pacientes; todos ellos recuperaron PGA 0-1 al volver a la dosis inicial.

En cuanto al estudio de inmunogenicidad, se detectaron ac anti-IFX en el 19,2% de los casos, correspondientes a 1 fallo clínico primario y 3 fallos secundarios. Todos ellos presentaban anticuerpos anti-IFX a títulos altos y mantenidos. Ningún paciente con respuesta adecuada a IFX presentó ac anti-IFX mantenidos.

**Conclusiones:** La determinación de los niveles de IFX y ac anti IFX pueden ser de ayuda para la monitorización a largo plazo del tratamiento con IFX. Deben valorarse como complemento a la valoración clínica de los pacientes, en las decisiones de mantenimiento, intensificación, suspensión o combinación con otras terapias.

**Palabras clave:** Psoriasis. Infliximab. Anticuerpos anti infliximab. Inmunogenicidad.

## Madrid, 31 de octubre de 2013

### 1. DACTILITIS DISTAL AMPOLLOSA

H. Larrain Páez, L. Maroñas Jiménez, B. Rubio González, J.L. Rodríguez Peralto, M. Garrido Ruiz, C. Zarco Olivo y F. Vanaclocha Sebastián

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

Las infecciones de la piel por bacterias gram positivas abarcan un amplio espectro de presentaciones y localizaciones. Cuando afectan los pulpejos, se pueden presentar en forma ampollosa. Presentamos el caso de una paciente con ampollas y erosiones exudativas en los dedos de las manos, respondiendo de forma favorable a antibióticos orales. Una mujer de 22 años, sin antecedentes mórbidos de importancia, acudió a urgencias por lesiones erosivas y exudativas en la cara palmar de los dedos de sus manos de 4 días de evolución. Luego se extendieron al dorso e incluso a la región periungueal. Al momento de la consulta, presentaba algunas ampollas rotas con signo de Nikolsky positivo, con exudado seroso y purulento. Se realizó biopsia de una lesión, cultivo de exudado y se inició tratamiento oral con cefadroxilo. El cultivo y gram fueron positivos para *Staphylococcus aureus* oxacilin sensible y la biopsia mostró una ampolla intraepidérmica a nivel del estrato granuloso, con infiltrado inflamatorio neutrofílico. A las 72 horas de tratamiento, las lesiones habían mejorado considerablemente, ya no presentaban exudado y no se habían extendido. La paciente no tuvo afectación sistémica ni presentó otras complicaciones. La Dactilitis Distal Ampollosa fue descrita por primera vez en el año 1972, cultivándose un *streptococco pyogenes* en 2 pacientes. Desde entonces, sólo se han publicado escasos casos aislados y algunas series de casos, siendo la mayoría de niños entre 2 y 16 años. El agente causal suele ser un coco gram positivo, ya sea *staphylococcus* o *streptococcus* (siendo este último más frecuente). No se conocen las causas locales de la infección, pero se plantea eventualmente una autoinoculación al meter el dedo en la nariz, a la succión del dedo en lactantes que han tocado adultos portadores de bacterias o al rascarse lesiones de dermatitis perianal. Tampoco se conoce el mecanismo de producción de la ampolla (ni hay casos descritos con histología), que podría estar en relación con una toxina bacteriana, edema subepidérmico intenso u otro mecanismo desconocido. Las lesiones tienden a ser únicas, aunque se han descrito lesiones múltiples (como en nuestro caso), afectan el extremo distal del dedo y pueden afectar el pliegue ungueal. No se han descrito complicaciones sistémicas y la respuesta a antibióticos suele ser buena. Planteamos este caso como un subtipo de impétigo ampollosa en una localización poco habitual.

**Palabras clave:** Dactilitis Distal Ampollosa. Blistering distal dactylitis. Ampolla intraepidérmica. Acantolisis.

### 2. PACIENTE CON PETRIFICACIÓN DE LOS PABELLONES AURICULARES

A. Calderón-Komáromy<sup>a</sup>, J.C. Tardío<sup>b</sup>, M. Utrera Busquets<sup>a</sup>, A. Freites Martínez<sup>a</sup>, N. Puente de Pablo<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción:** La osificación auricular (OA) es una patología infrecuente, descrita en algunos casos en relación con trastornos metabólicos como la insuficiencia suprarrenal (IS).

**Caso clínico:** Varón de 45 años con antecedente de hipotiroidismo de 2 años de evolución, en tratamiento con levotiroxina. Consulta

por náuseas, vómitos y bradipsiquia de 1 semana de evolución. En la analítica presenta hiponatremia grave que empeora progresivamente a pesar de sueroterapia de reposición. A la exploración física se observa induración bilateral y simétrica de los pabellones auriculares, de consistencia pétreo, sin afectación de los lóbulos, al interrogar el paciente refiere estos cambios de forma asintomática desde hace 2 años. La ecografía cutánea muestra un aumento difuso de densidad tipo hueso en la zona correspondiente al cartílago auricular, hallazgo que se confirma en la radiografía de cráneo. Con la sospecha de OA, se realiza biopsia cutánea que demuestra el reemplazo de cartílago auricular por tejido óseo. Ante la posible relación de la OA bilateral con una endocrinopatía subyacente, se solicita estudio metabólico hormonal con resultados compatibles con una IS de origen hipofisiario. Inicia terapia sustitutiva con hidrocortisona, con resolución rápida de hiponatremia, vómitos y bradipsiquia. Tras 3 meses de seguimiento el paciente permanece asintomático, con persistencia de la induración auricular bilateral.

**Discusión:** La petrificación de los pabellones auriculares es un hallazgo clínico infrecuente. Se caracteriza por induración y rigidez progresiva del cartílago auricular, secundario en la mayoría de casos a calcificación auricular (CA) y en menos casos a OA. Se relaciona con traumatismos mecánicos, hipotermia, procesos inflamatorios o alteraciones metabólicas; aunque su mecanismo fisiopatológico no está bien definido. La CA u OA de presentación bilateral, sugiere como primera posibilidad diagnóstica una enfermedad metabólica subyacente, siendo la IS la enfermedad sistémica relacionada con más frecuencia. Se sugiere que la hipercalcemia reactiva a la disminución de cortisol favorece los depósitos de calcio en zonas acras; sin embargo, en muchos casos, como el nuestro, las cifras de calcemia son normales. El tratamiento sustitutivo de la IS mejora los síntomas de la enfermedad pero no modifica la CA/OA.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de OA en relación con IS. Es importante su reconocimiento dada su presentación excepcional y su posible asociación con una endocrinopatía subyacente.

**Palabras clave:** Calcificación auricular. Insuficiencia suprarrenal.

### 3. DESCRIPCIÓN DE CAMBIOS CLÍNICOS, DERMATOSCÓPICOS Y CON MICROSCOPIA CONFOCAL DE NEVUS MELANOCÍTICOS EN DOS PACIENTES TRAS DEPILACIÓN CON LÁSER

A. Pampín Franco, R. Gamó Villegas, F.J. Pinedo Moraleda, U. Floristán Muruazábal, E. Gómez de la Fuente, D. Caro Gutiérrez, L. Ascanio Armada y J.L. López Esteban

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

Presentamos los hallazgos clínicos, dermatoscópicos, con microscopía confocal e histológicos encontrados en los nevus melanocíticos de dos pacientes tras tratamiento con láser para depilación. Un varón de 40 años en seguimiento con dermatoscopia digital por síndrome del nevus con atipia B presentó cambios en nevus en pierna izquierda. A la exploración física se trataba de una mácula pigmentada de 0,6 cm de patrón reticular y área homogénea blanquecina con puntos gris-azulados ocupando  $\frac{3}{4}$  del área de la lesión. El paciente admitió tratamiento previo con láser para depilación. Con microscopía confocal no se observaron células atípicas y presentaba patrón en panal de abejas, edged-papillae y agregados de células correspondientes a melanófagos. Se extirpó la lesión y el resultado histológico fue de nevus juntural sin atipia citológica con regresión muy marcada, fibrosis, incontinencia pigmentaria y melanófagos, con desaparición de nidos de células melanocíticas. El segundo caso es un varón de 33 años en seguimiento por síndrome del nevus con atipia A, con cambios en múltiples nevus melanocíticos tras tratamiento con láser para depilación de la espalda. Con dermatoscopia se observaba pérdida de pigmento y áreas blanquecinas y azuladas

ocupando entre el 10-50% de múltiples lesiones. Con microscopía confocal se objetivaron panal de abejas y edged-papillae, infiltrado inflamatorio y melanófagos, sin células atípicas. Se extirpó lesión y la histología mostró un nevus compuesto sin atipia citológica, con importante regresión, fibrosis, incontinencia pigmentaria e infiltrado inflamatorio. Los láseres y sistemas de fotodepilación son cada vez más utilizados. La melanina del folículo piloso es la diana principal, pero si se aplican sobre una lesión melanocítica la melanina contenida en los melanocitos puede absorber esa luz y ser destruida. En la literatura se han descrito cambios clínicos, dermatoscópicos e histológicos en nevus melanocíticos tras tratamiento con láser, pero no los hallazgos de microscopía confocal en estas lesiones. Dado que la presencia de estructuras azuladas y blanquecinas en lesiones melanocíticas en área mayor del 50% es un dato de alarma, queremos resaltar la utilidad de la microscopía confocal en la evaluación de estas lesiones en las que el daño producido por el láser puede proporcionar este tipo de cambios en nevus melanocíticos, al ser una técnica que permite una valoración quasihistológica con la que se descarta malignidad en estas lesiones, evitando extirpaciones innecesarias.

**Palabras clave:** Nevus melanocíticos. Microscopía confocal. Dermatoscopia. Láser.

### 4. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CUTÁNEA CONGÉNITA A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Lozano Masdemont<sup>a</sup>, L. Gómez-Recuerdo Muñoz<sup>a</sup>, V. Parra Blanco<sup>b</sup>, B. Moreno García<sup>c</sup>, M. Campos Domínguez<sup>a</sup> y R. Suárez Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción:** La histiocitosis de células de Langerhans es un proceso proliferativo de origen clonal cuya naturaleza reactiva o neoplásica es controvertida. Las manifestaciones clínicas forman un espectro que abarca desde lesiones cutáneas u óseas exclusivamente a afectación multivisceral. El elemento común es la presencia de células con morfología, inmunohistoquímica y ultraestructura de células de Langerhans.

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un neonato de 2 semanas (nacido a término, embarazo con diabetes gestacional y parto normal) con lesiones cutáneas desde el nacimiento. Se trataba de 10 pápulas y nódulos eritematomarrónáceos de entre 3 y 8 mm con superficie costrosa, localizados en cuero cabelludo, ojo izquierdo, antebrazo izquierdo, tronco y miembros inferiores. La de mayor tamaño tenía un crecimiento exofítico, con pedículo en la conjuntiva del párpado inferior izquierdo. Se realizó un estudio de extensión con hemograma, coagulación, bioquímica con perfil hepático, análisis de orina, radiografía de tórax, serie ósea y ecografía abdominal que resultó normal. Se tomó una muestra cutánea con un punch de 4 mm, que fue informada como un infiltrado dérmico de células grandes con citoplasma amplio eosinófilo y núcleo vesiculado, formando lóbulos separados por un denso infiltrado inflamatorio de eosinófilos y células gigantes multinucleadas. La epidermis se encontraba focalmente ulcerada. La inmunohistoquímica fue positiva para CD1a y S100. A las 3 semanas las lesiones de cuero cabelludo y ojo izquierdo habían disminuido de tamaño y el resto eran cicatrices. El diagnóstico, por tanto, fue de histiocitosis de células de Langerhans cutánea congénita.

**Discusión:** El concepto actual de histiocitosis de células de Langerhans es el de un proceso continuo y no de entidades aisladas. Así, se clasifican en: afectación de un solo sistema (unifocal o multifocal), afectación multivisceral (pulmón, hígado, bazo y sistema hematopoyético) sin repercusión orgánica y afectación multivisceral con repercusión orgánica. La forma congénita autorresolutiva se caracteriza por papulonódulos eritematomarro-

náceos presentes al nacimiento o a los pocos días de vida con tendencia a la ulceración y a la formación de costras. Suelen resolverse espontáneamente a las pocas semanas. Para el despistaje de afectación sistémica debe realizarse un hemograma con recuento de las tres series, coagulación, bioquímica con función hepática, análisis de orina con osmolaridad, radiografía de tórax, serie ósea y ecografía abdominal. En el estudio histológico se observa un infiltrado dérmico formado por células de núcleo vesicular o reniforme y citoplasma abundante y ligeramente eosinófilo (célula de Langerhans) CD1a, S100 y CD207+, que en la variante congénita autorresolutiva se entremezcla con células gigantes multinucleadas. Si se observa al microscopio electrónico pueden verse gránulos de Birbeck (“gold standard”). La evolución de esta variante es benigna, aunque su relación con los otros tipos aconseja un manejo cauteloso, un seguimiento a largo plazo y un diagnóstico retrospectivo. Debido a su carácter autorresolutivo su manejo principal consiste en la observación.

**Conclusiones:** Se presenta un caso de histiocitosis de células de Langerhans congénita con afectación exclusivamente cutánea y resolución espontánea parcial en el momento actual.

**Palabras clave:** Histiocitosis. Langerhans. Hashimoto-Pritzker.

## 5. LUPUS AMPOLLOSO: COMUNICACIÓN DE UN CASO

F. Feltes<sup>a</sup>, J.L. Ramírez<sup>a</sup>, C. Bernárdez<sup>a</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, U. Pielasinski<sup>a</sup>, R. Haro<sup>a</sup>, M.A. Juárez<sup>a</sup>, J. Angulo<sup>a</sup>, I. Alcaraz<sup>a</sup>, A. Molina<sup>a</sup>, D. Cullen<sup>a</sup>, L. Vallés<sup>a</sup>, L. Carrasco<sup>a</sup>, J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup>, L. Fuertes<sup>a</sup>, J.M. Revelles<sup>a</sup>, L. Martín<sup>a</sup>, M.C. Fariña<sup>a</sup>, L. Daoud<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico puede presentar lesiones ampollas por la presencia de anticuerpos anti colágeno VII.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 30 años con antecedentes de lupus eritematoso sistémico que a los 6 meses de su debut, desarrolló placas urticariformes pruriginosas que dos meses más tarde dieron lugar a la aparición de ampollas, fundamentalmente en zonas fotoexpuestas. Tenía asimismo marcado compromiso sistémico, con fiebre, disnea, artralgias y astenia intensa. Se realizaron estudios de autoinmunidad, histopatología e inmunofluorescencia, que dieron como resultado la presencia de ampollas subepidérmicas con infiltrado predominantemente constituido por polimorfonucleares y depósito de IgG, IgA y C3 en la membrana basal. Los anticuerpos BP 180 y BP230 resultaron negativos. Se realizó así el diagnóstico de lupus ampolloso. La paciente fue tratada con bolos de metilprednisolona y azatioprina, debido a su mal estado general, con mejoría paulatina del cuadro.

**Discusión:** El lupus ampolloso es una entidad muy poco frecuente. Requiere para su diagnóstico que se cumplan los cinco criterios de Camisa y Sharma, a saber: 1) diagnóstico de LES; 2) presencia de ampollas, fundamentalmente en zonas fotoexpuestas; 3) patrón histológico similar a dermatitis herpetiforme; 4) negatividad para anticuerpos anti membrana basal y 5) depósito de IgG e IgA, con o sin IgM o C3, en la membrana basal. En el diagnóstico diferencial hay que distinguirlo de la necrólisis epidérmica “like” que puede afectar al lupus sistémico y al subagudo; y descartarse la coexistencia de otras entidades, como dermatitis IgA lineal, dermatitis herpetiforme, penfigoide ampolloso y epidermolísis bullosa adquirida. Para su tratamiento se emplea la dapsona, frecuentemente con rápida respuesta, y los corticoides e inmunosupresores.

**Conclusiones:** Presentamos un nuevo caso de lupus ampolloso, una entidad poco frecuente. Destacamos asimismo la buena respuesta a tratamiento con corticoides e inmunosupresores.

**Palabras clave:** Lupus eritematoso sistémico ampolloso. Diagnóstico diferencial. Histopatología. Inmunofluorescencia.

## 6. EMPLEO DE LAS REVISIONES SISTEMÁTICAS EN ENSAYOS CLÍNICOS Y REVISIONES NARRATIVAS EN DERMATOLOGÍA: ¿SE USA LA MEJOR EVIDENCIA DISPONIBLE?

A. Conde-Taboada<sup>a</sup>, B. Aranegui<sup>b</sup>, I. García-Doval<sup>c</sup>, P. Dávila-Seijo<sup>c</sup> y U. González-Castro<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.

<sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

<sup>d</sup>Cochrane Skin Group.

**Introducción y objetivos:** Las revisiones sistemáticas son la forma de revisión más exhaustiva y deberían ser consideradas antes de realizar un ensayo clínico o revisión sobre un tema. El objetivo de este estudio es describir la utilización de revisiones sistemáticas en los ensayos clínicos y revisiones narrativas publicados en dermatología.

**Material y métodos:** Se diseñó un estudio descriptivo transversal. Se seleccionaron ensayos clínicos randomizados y revisiones narrativas de las revistas más relevantes (por factor de impacto) de investigación clínica y de Actas Dermo-Sifiliográficas y se evaluó si hacían referencia a revisiones sistemáticas y Cochrane (en caso de existir) en la bibliografía.

**Resultados:** En el grupo de ensayos clínicos, se hacía referencia a alguna de las revisiones sistemáticas existentes en el 33,3% de los artículos (15,6% de las revisiones Cochrane que existían y 32,2% de las no Cochrane sobre el tema). En el grupo de revisiones narrativas, alguna de las revisiones sistemáticas existentes eran referenciadas en el 41,7% de los trabajos (20% Cochrane y 35,3% no Cochrane). En Actas Dermo-Sifiliográficas existían muy pocos ensayos clínicos publicados; las revisiones narrativas reproducían lo ocurrido en el resto de revistas.

**Conclusiones:** Las revisiones sistemáticas son poco tenidas en cuenta en la realización de ensayos clínicos y revisiones narrativas, lo que puede llevar a estudios y publicaciones redundantes. Además las revisiones Cochrane parecen ser incluso menos empleadas, obviando así los autores una de las principales fuentes de evidencia existentes.

### Bibliografía

Clarke M, Hopewell S, Chalmers I. Clinical trials should begin and end with systematic reviews of relevant evidence: 12 years and waiting. *Lancet*. 2010;376:20-2.

**Palabras clave:** Medicina basada en evidencia. Bibliometría. Literatura de revisión como asunto.

## 7. ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

R. Paz et al

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

**Caso clínico:** Mujer de 38 años de procedencia asiática sin antecedentes personales de interés. Presenta rash maculopapular evanescente, fiebre y artralgias de cinco días de evolución, apareciendo posteriormente otras lesiones de morfología lineal y de carácter fijo. En la exploración física se objetivaron adenopatías cervicales y axilares y esplenomegalia. En la analítica se observaba anemia normocítica, marcada leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda, alteración del perfil hepático y elevados niveles de ferritina sérica. El factor reumatoide, los ANA y resto de anticuerpos resultaron negativos. Se realizaron múltiples pruebas complementarias para descartar patología infecciosa y neoplasias hematológicas que fueron negativas. La biopsia cutánea de las lesiones evanescentes fue inespecífica pero la de las lesiones fijas mostró una epidermis con numerosos queratinocitos necróticos en su mitad superior, con un infiltrado linfocitario perivasculoso y algunos neutrófilos intersticiales en la dermis, diagnóstico de enfermedad de Still. La evolu-



ción ha sido favorable con AINES, prednisona 1 mg/kg/día y posteriormente Anakinra.

**Discusión:** La enfermedad de Still es una patología inflamatoria sistémica inmunomediada poco frecuente. Afecta predominantemente a jóvenes entre 16-35 años y se presenta habitualmente con fiebre alta, rash cutáneo evanescente coincidiendo con picos febriles, artritis, mialgias y odinofagia. En los últimos años se están publicando casos de Enfermedad de Still con manifestaciones cutáneas atípicas, siendo la forma de "pápulas y placas persistentes" la más descrita y cuya histología es diagnóstica.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de enfermedad de Still del adulto con manifestaciones cutáneas típicas y atípicas. La biopsia de estas últimas ofreció importantes pistas. Concluimos que la existencia de lesiones persistentes en forma de pápulas/placas o de dermatitis flagelada en presencia de fiebre alta, rash evanescente y artralgias debería sugerir el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto.

## 8. METÁSTASIS CUTÁNEAS DE POROCARCINOMA ECRINO

A. Montes-Torres<sup>a</sup>, A. Pérez Plaza<sup>a</sup>, D. de Argila<sup>a</sup>, C. García García<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup>, A. Marín<sup>c</sup>, A.I. Ballesteros<sup>d</sup> y E. Daudén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Oncología Radioterápica; <sup>d</sup>Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

**Introducción:** El porocarcinoma ecrino (PE) es una rara neoplasia maligna con potencial metastásico derivada de la porción intraepidérmica del conducto de las glándulas sudoríparas. Aparece con mayor frecuencia en miembros inferiores, entre los 50 y 80 años de edad. De crecimiento lento, presenta recidivas locales y diseminación linfática hasta en un 20 % de los casos, siendo las metástasis cutáneas excepcionales.

**Casos clínicos:** Tres mujeres de edades comprendidas entre los 89 y 96 años de edad presentaban en miembro inferior izquierdo múltiples lesiones papulosas, tuberosas y nodulares diagnosticadas histológica e inmunohistoquímicamente de metástasis cutáneas de PE. Sólo una de las pacientes presentaba el antecedente de PE primario, el cual había sido extirpado 5 años antes. A las otras dos pacientes se les había extirpado 1 y 3 años antes respectivamente una lesión compatible histológicamente con carcinoma epidermoide. La TAC reveló adenopatías en cadenas inguinales ipsilaterales y retroperitoneo sin evidencia de metástasis viscerales. Dado el estadio de la enfermedad y la calidad de vida basal se decidió realizar tratamiento paliativo con radioterapia (2 casos) y quimioterapia tipo utefos (1 caso), siendo la evolución desfavorable en dos casos y mejoría transitoria en el tercero.

**Discusión:** Si bien en las series de casos de PE publicados hasta la fecha se establece que el riesgo específico de diseminación linfática y sistémica corresponde a un 20% y a un 10% respectivamente, la probabilidad de desarrollar metástasis cutáneas es todavía desconocida. Considerando la gran inespecificidad clínica y dermatoscópica y la variedad de patrones histológicos de PE, no es inusual llevar a cabo un diagnóstico inicial erróneo. Es importante evidenciar dicha diferenciación ductal característica para llevar a cabo un mejor diagnóstico del PE primario y poder llevar a cabo un tratamiento inicial más agresivo. Sin embargo, a pesar de una correcta extirpación y de la ausencia de infiltración tumoral en el ganglio centinela, como ocurría en uno de nuestro casos, el pronóstico puede continuar siendo desfavorable. En la actualidad no disponemos todavía de ningún régimen terapéutico estandarizado frente al PE.

**Palabras clave:** Porocarcinoma ecrino. Metástasis cutáneas. Metástasis en tránsito.

## Madrid, 28 de noviembre de 2013

### 1. LESIONES ERITEMATOSAS LINEALES. ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

A. Lobato Berezo, A. Imbernon Moya, M. Martínez Pérez, E. Fernández Cogolludo, M.E. Vargas Laguna, A. Aguilar Martínez y M.A. Gallego Valdés

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Severo Ochoa. Madrid. España.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 53 años que consulta por la aparición de unas lesiones levemente pruriginosas en tronco, espalda y abdomen, de 18 días de evolución, que se trataron con antihistamínicos y prednisona oral 20 mg/día, sin mejoría. A la exploración física se observan unas lesiones de tipo placa, de forma lineal, eritematoedematosas con un componente psoriasiforme, localizadas en la parte central de la espalda y en el abdomen. Se plantea el diagnóstico diferencial con una dermatosis facticia, un exantema medicamentoso fotoinducido, un linfoma cutáneo de células T y un eccema de contacto alérgico. Se solicita una analítica básica, un hemograma y una radiografía de tórax que son normales y se realiza una biopsia de una de las lesiones que se informa como ligera alteración de la interfase y depósitos de mucina en dermis. Se pautaron corticoides y antihistamínicos pero el paciente no solo no mejora sino que acude con cansancio y debilidad muscular. Ahora nos planteamos que alteración esperaríamos encontrar (pico monoclonal de tipo IgM, elevación de enzimas musculares (AST, ALT, LDH, CPK y aldolasa), elevación de anticuerpos anti-Ro (SSA) y anti-La (SSB), biopsia de grasa abdominal con depósitos de sustancia birrefringente). Se observa entonces elevación de enzimas musculares y se realiza biopsia muscular que es compatible con miositis y un electromiograma que es normal. Se diagnostica al paciente de dermatomiositis idiopática y se pauta tratamiento con corticoides a dosis altas, resolviéndose la clínica muscular y cutánea. El estudio de neoplasia oculta fue negativo.

**Discusión:** El eritema flagelado es una manifestación poco frecuente de dermatomiositis y cuando aparece es necesario establecer el diagnóstico diferencial con la ingesta de setas shiitake, el tratamiento con bleomicina y la enfermedad de Still del adulto. Se han descrito pocos casos en la literatura de eritema flagelado asociado a dermatomiositis. Su patogenia es desconocida aunque algunos autores creen que pueden estar implicados pequeños traumatismos, rascado, fotoexposición... Se han descrito casos descritos en formas idiopáticas, paraneoplásicas, amiopáticas y juveniles. Presenta una histología inespecífica. Suele seguir un curso paralelo a la actividad muscular, no deja hiperpigmentación residual y desaparece de forma espontánea o con el tratamiento de la dermatomiositis.

**Conclusiones:** Aportamos un nuevo caso de DM diagnosticada a través de un eritema flagelado. El eritema flagelado constituye un signo clínico útil para el diagnóstico de dermatomiositis y puede ser un buen predictor de su pronóstico. Es necesario descartar ingesta de setas o tratamiento previo con bleomicina.

**Palabras clave:** Eritema flagelado. Dermatomiositis. Lesiones eritematosas lineales.

### 2. MAMAS INDURADAS EN MUJER EN PERIODO DE LACTANCIA

G.E. Solano López Morel<sup>a</sup>, A. Pérez Plaza<sup>a</sup>, R. Carrascosa<sup>a</sup>, J. Sánchez<sup>a</sup>, M. Adrados<sup>b</sup> y E. Daudén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Mujer de 44 años, parto eutócico hacía 5 meses, que se presentó con aumento de volumen e induración de ambas mamas de un mes



evolución sin claros signos inflamatorios. Ante la sospecha de una mastitis recibió varios ciclos de antibióticos y tratamiento hormonal sin respuesta. Posteriormente se presentó con dolor lumbar, parestias, dolor lancinante en arcada dentaria izquierda y diplopía que mejoró con corticosteroides aunque las mamas siguieron aumentando de tamaño. Se realizó una RM mamaria que mostró hipercaptación mamaria bilateral, con marcado engrosamiento cutáneo difuso de ambas mamas. En la analítica solo destacaba una Hb de 7,6 g/dL y plaquetas de 80.000/mm<sup>3</sup>. Se realizó una biopsia de piel de la mama que mostró una extensa infiltración de la dermis superficial y profunda por células monomorfas de tamaño intermedio con escaso citoplasma y núcleo redondeado, vesiculoso con cromatina fina con ocasional irregularidad de la membrana nuclear y numerosas mitosis que se disponían de forma intersticial y constituyendo agregados con imágenes “en cielo estrellado”. El inmunofenotipo demostró CD45+, CD20+, CD10+, bcl-6+, CD43+, TDT-, bcl-2-, CD34, EBER- con un Ki-67 superior a 95%, todo esto compatible con un linfoma de Burkitt. El estudio molecular demostró la translocación c-Myc y el análisis citogenético la translocación 8:14. Además presentó afectación del líquido pleural, líquido cefalorraquídeo y de la médula ósea cuyas características morfológicas fueron idénticas a las de la biopsia cutánea. La paciente inició protocolo Burkinab con quimioterapia sistémica e intratecal con mejoría rápida de la induración mamaria y de la afectación supra e infra diafrágica. En la literatura está descrita la presentación característica del linfoma de Burkitt con aumento e induración mamaria bilateral en mujeres en el periodo de periparto. Ante cualquier mujer embarazada o lactante con aumento bilateral mamas se debe tener en mente al linfoma de Burkitt.

**Palabras clave:** Linfoma de burkitt. Mamas. Lactancia.

### 3. PENFIGOIDE AMPOLLOSO LOCALIZADO

M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, E. Conde Montero<sup>a</sup>, C. Horcacada Reales<sup>a</sup>, V.J. Rodríguez Soria<sup>a</sup>, D.E. Cieza Díaz<sup>a</sup>, V. Parra Blanco<sup>b</sup> y R. Suárez Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción:** El penfigoide ampolloso es una enfermedad ampollosa autoinmune en la cual se producen anticuerpos IgG contra diferentes componentes de la membrana basal. El penfigoide ampolloso localizado es una variante infrecuente de penfigoide que se ha relacionado con diferentes factores desencadenantes entre los que se encuentran las heridas traumáticas o quirúrgicas, quemaduras, radioterapia, zona periostomal, etc.

**Casos clínicos:** Presentamos a una paciente mujer de 72 años de edad, con antecedente de carcinoma de mama tratado con cirugía y radioterapia en el año 2003 que presenta en 2011 lesiones pruriginosas en la zona de la mastectomía, con posterior aparición de ampollas tensas. Se le realizó una biopsia que mostró una ampolla subepidérmica con abundantes eosinófilos y la inmunofluorescencia directa presentó una positividad lineal para IgG y C3 en la membrana basal. La analítica mostró anticuerpos anti-BP180 positivos. El segundo paciente es un varón de 78 años de edad con antecedente de insuficiencia renal crónica secundaria a nefropatía diabética en programa de hemodiálisis. Es remitido a nuestra consulta por presentar una placa eritematosa con lesiones ampollas en la zona de la fístula arteriovenosa de tres semanas de evolución. En la biopsia se objetivaba una ampolla subepidérmica con infiltrado eosinofílico acompañante. La inmunofluorescencia directa presentó positividad lineal para IgG, fibrinógeno y C3. Los anticuerpos anti-BP180 fueron positivos. Las uroporfirinas y coproporfirinas fueron negativas. Se realizó el diagnóstico de penfigoide localizado en ambos casos: el primero en relación con mastectomía y radioterapia y el segundo sobre fístula de hemodiálisis.

**Discusión:** El penfigoide ampolloso localizado es una entidad poco frecuente. La patogénesis de este subtipo de penfigoide no ha sido aún aclarada. Hay varias hipótesis para explicar esta entidad. La alteración de la membrana basal por un traumatismo expone antígenos no previamente expuestos desencadenando la respuesta inmune. El aumento de permeabilidad vascular secundaria a los diversos factores desencadenantes lleva a un aumento de deposición de anticuerpos en la membrana basal en pacientes predispuestos. Los corticoides tópicos de alta potencia son el tratamiento de elección, aunque no siempre son suficientes para el control de las lesiones. El pronóstico del penfigoide ampolloso localizado es mejor que en las formas generalizadas. En ocasiones la forma localizada es la forma inicial de presentación del penfigoide ampolloso generalizado.

**Conclusiones:** Se trata de formas excepcionales de presentación de esta variante infrecuente de penfigoide ampolloso.

### 4. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO GRAVE CON PRESENTACIÓN HISTOPATOLÓGICA PECULIAR

C. Bernárdez<sup>a</sup>, J.L. Ramírez<sup>a</sup>, F. Feltes<sup>a</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, U. Pielasinski<sup>a</sup>, L. Vallés<sup>a</sup>, R. Haro<sup>a</sup>, G. Rouston<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España.

Presentamos el caso de un paciente ingresado en la Unidad de cuidados intensivos con un brote grave de lupus eritematoso sistémico, siendo solicitada nuestra valoración de lesiones cutáneas que presenta desde 3 semanas antes del ingreso. A nuestra llegada paciente presenta lesiones tipo mancha eritemato-anaranjadas de bordes mal definidos en cara anterior del tórax que se extienden hacia el abdomen, así como miembros superiores, incluyendo palmas de las manos, e inferiores llegando a alcanzar plantas de los pies. Presenta también placas eritemato edematosas en región malar y nasal. Se le realizan dos biopsias en las cuales se observan cambios de la interfase, queratinocitos necróticos y exocitosis de linfocitos, pero afectando únicamente los acrosiringios. En una búsqueda bibliográfica hemos encontrado sólo un caso descrito con esta presentación histopatológica, también en un paciente con un LES grave y este tipo de lesiones cutáneas. El principal diagnóstico diferencial histológico en ambos casos es una reacción citotóxica a fármacos, que puede presentarse afectando únicamente los acrosiringios, pero con eosinófilos. Pudo ser descartado por los criterios temporales, pues las lesiones habían aparecido antes del ingreso en ambos casos. Presentamos por tanto, el segundo caso descrito de LES con afectación exclusiva de los acrosiringios. Es necesario conocer esta peculiar forma de presentación histopatológica, para no caer en diagnósticos erróneos. Aún más importante en función de las características de los pacientes que lo presentan, ya que hasta ahora los dos casos en los que ha aparecido son pacientes con LES grave, con afectación multiorgánica, en los cuales es básico el diagnóstico diferencial con reacción citotóxica a fármacos.

**Palabras clave:** Lupus eritematoso sistémico. Acrosiringios.

### 5. VESTIBULITIS CRÓNICA Y SECRECIÓN MUCOPURULENTO NASAL EN UN PACIENTE DE FUENLABRADA

A. Freites Martínez<sup>a</sup>, A. Moreno<sup>b</sup>, A. Calderón-Komáromy<sup>a</sup>, M. Utrera Busquets<sup>a</sup>, N. Puente de Pablo<sup>a</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

**Introducción:** La leishmaniasis cutánea (LC) es una infección parasitaria endémica en España con aumento de su incidencia en los últimos años.

**Caso clínico:** Varón de 43 años sin viajes previos fuera de España, con antecedentes de diabetes mellitus tipo II, controlada con Metformina y LC en pierna derecha tratada con antimonio de meglumina intralesional e itraconazol oral dos años atrás. Consulta por presentar secreción mucopurulenta asociada a sensación de taponamiento nasal derecho de 3 meses de evolución e induración del vestíbulo nasal ipsilateral desde hacía un mes, en tratamiento con antibióticos tópicos por sospecha de vestibulitis con empeoramiento progresivo de síntomas. Al examen físico, se observó en vestíbulo nasal derecho eritema difuso con costras melicéricas y mucosa indurada en empedrado. La nasofibroscoopia indirecta mostró en mucosa nasal anterior derecha pápula friable erosionada con mucosa congestiva. Con la sospecha de leishmaniasis, se realizó una citología exfoliativa de la mucosa nasal y una biopsia del vestíbulo, en las que se observaron amastigotas de *Leishmania* spp. y se confirmó mediante PCR la presencia de *L. infantum* tipo lombardi. Resto de estudios de laboratorio normal. Con el diagnóstico de leishmaniasis con afectación mucosa, se solicitó TAC que mostró engrosamiento de la mucosa del tabique y vestíbulo nasal derecho. Se inició tratamiento con Anfotericina B liposomal IV con resolución progresiva de las lesiones. Se realizó biopsia después del tratamiento con ausencia de *Leishmania* mediante distintas técnicas. En tres meses de seguimiento el paciente permanece asintomático, con franca mejoría clínica.

**Discusión:** La presentación clínica de la leishmaniasis depende de la especie de *Leishmania*, así como de los factores genéticos e inmunológicos del huésped. La leishmaniasis mucocutánea (LMC) es causada principalmente por *L. braziliensis* y otras especies de América. Sin embargo, existen casos de leishmaniasis cutánea con afectación mucosa causada por otras especies. La LMC tiene dos etapas evolutivas: una LC primaria clínicamente resuelta, seguida por lesiones de la mucosa, ya sea por diseminación sistémica o local. Son varias las opciones terapéuticas para la leishmaniasis y una de las más efectivas es la Anfotericina B liposomal, la cual se usó en nuestro caso con excelente evolución.

**Conclusiones:** Presentamos un caso autóctono de leishmaniasis con afectación mucosa, que por la presentación clínica podría ser considerado como una LMC. Es importante su reconocimiento dado la presentación excepcional, las complicaciones que puede ocasionar y al significativo número de casos de LC en España.

**Palabras clave:** Leishmaniasis mucocutánea. *Leishmania*. *L. infantum*.

## 6. CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS, DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS DE LA ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE: ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 355 CASOS

S. Vañó-Galván<sup>a</sup>, A. Molina<sup>b</sup>, S. Arias<sup>c</sup>, R. Rodrigues<sup>d</sup>, G. Garnacho<sup>e</sup>, A. Martorell<sup>f</sup>, C. Serrano<sup>g</sup>, P. Fernández-Crehuet<sup>h</sup>, B. Aranegui<sup>i</sup>, B. Díaz-Ley<sup>a</sup>, E. Grillo<sup>a</sup>, R. Salido<sup>g</sup>, S. Pérez-Gala<sup>a</sup>, S. Serrano<sup>j</sup>, J.C. Moreno<sup>e</sup>, R. Grimalt<sup>k</sup>, P. Jaén<sup>a</sup> y F.M. Camacho<sup>l</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

<sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Baza. Granada. España.

<sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Grupo Pedro Jaén. Madrid. España.

<sup>e</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Reina Sofía. Córdoba. España.

<sup>f</sup>Servicio de Dermatología. Manises. Valencia. España. <sup>g</sup>Servicio de Dermatología. Guadix. Granada. <sup>h</sup>Servicio de Dermatología. Cruz Roja. Granada. España. <sup>i</sup>Servicio de Dermatología. CUN. Madrid. España. <sup>j</sup>Servicio de Dermatología. Universidad de Granada. España. <sup>k</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España. <sup>l</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

<sup>l</sup>Servicio de Dermatología. Universidad de Granada. España.

<sup>m</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

<sup>n</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

<sup>o</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

<sup>p</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

**Introducción:** La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una forma de alopecia cicatricial linfocítica. Las series publicadas en la literatura

describen un escaso número de pacientes e impiden obtener conclusiones significativas acerca de su etiopatogenia y tratamiento. El objetivo del estudio fue la descripción de las características clínico-epidemiológicas, diagnósticas y los tratamientos utilizados en una gran serie de pacientes con AFF.

**Material y métodos:** Estudio multicéntrico retrospectivo incluyendo pacientes diagnosticados de AFF. La graduación de la alopecia se basó en el retroceso de la línea de implantación fronto-temporal. La respuesta terapéutica se valoró como empeoramiento, estabilización o mejoría.

**Resultados:** El estudio incluyó 355 pacientes (343 mujeres -49 premenopáusicas- y 12 varones) con una edad media de 61 años (rango 23-86) y de menopausia de 49 años (rango 23-60). Se detectó menopausia precoz ( $\leq 45$  años) en 49 pacientes (14%), siendo de origen quirúrgico en 31 de ellas (9%). Cuarenta y seis mujeres (13%) habían sido histerectomizadas (31 premenopáusicas y 15 postmenopáusicas). Tras análisis multivariante, los factores independientes asociados con una mayor extensión de la AFF fueron: alopecia de pestañas (OR: 3,87), presencia de pápulas faciales (OR: 2,96) y afectación del vello corporal (OR: 2,26). La presentación clínica inicial como pérdida de cejas se asoció a formas más leves de AFF (OR: 0,45). Los antiandrógenos finasterida y dutasterida fueron utilizados en 111 pacientes (31%), con mejoría en 52 (47%) y estabilización en 59 (53%).

**Conclusiones:** La AFF habitualmente afecta a mujeres postmenopáusicas, aunque también puede afectar a mujeres premenopáusicas y varones. La llamativa alta frecuencia de menopausia precoz y la buena respuesta terapéutica a los antiandrógenos en nuestra serie sugieren un posible mecanismo hormonal, además del clásico mecanismo inflamatorio-autoinmune. La afectación de las pestañas, del vello corporal y la presencia de pápulas faciales se asoció a formas más graves de AFF.

**Palabras clave:** Alopecia. Tricología. Alopecia frontal fibrosante. Liquen plano pilar.

Este estudio no ha recibido ningún tipo de subvención.

## 7. MELANOSIS ATÍPICA DEL PIE Y MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL IN SITU

D. Menis, V. Landa Alegría, L. Maroñas Jiménez, G. Hebe Petiti, R. Llamas Martín, J.L. Rodríguez Peralto y F. Vanaclocha Sebastián

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El melanoma lentiginoso acral representa el 2%-3% de todos los melanomas y es la variante histológica de localización acral más frecuente. Fue descrita por primera vez por Reed en el 1976 y representa la tipología de melanoma con mayor incidencia en la población asiática. Se considera una variante agresiva, no solamente por el retraso diagnóstico derivado por la localización de las lesiones, sino también por la ausencia de criterios histopatológicos definidos que permitan su reconocimiento en estadios precoces. Presentamos 2 casos de mujeres en la sexta década de la vida con lesiones clínicamente sugestivas de malignidad, gran tamaño, larga evolución en la planta del pie, con patrón paralelo de cresta en la dermatoscopia y con mínimas alteraciones en la histopatología (proliferación focal de melanocitos con gruesas terminaciones dendríticas) sugestivas de melanosis atípica del pie y/o hiperplasia melanocítica atípica acral. Ambos términos se introdujeron a mediados de los años noventa, por Nogita y Cho respectivamente, y definen lesiones clínicas y dermatoscópicamente sugestivas de melanoma lentiginoso acral, pero con mínimos cambios en la histopatología (proliferación focal de melanocitos con o sin atipia en las capas basales de la epidermis y presencia de prolongaciones dendríticas gruesas y largas). Se consideraron estas entidades como una variante de estadio precoz de un melanoma lentiginoso acral in situ de lenta evolución, recomendándose en todos los casos, extirpación

completa de la lesión. En nuestra opinión frente a una lesión clínica y/o dermatoscópicamente sugestiva de melanoma lentiginoso acral hay que proceder siempre a una extirpación completa, aunque la histopatología no ofrezca hallazgos definitivos.

**Palabras clave:** Atypical melanosis of the foot. Atypical melanocytic hyperplasia. Acral lentiginous melanoma in situ.

## 8. LESIONES LIVEDOIDES POSQUIMIOTERAPIA

A. Mayor Iburguren<sup>a</sup>, J. González Ramos<sup>a</sup>, A.I. Rodríguez Bandera<sup>a</sup>, K. Vorlická<sup>a</sup>, C. Gómez Fernández<sup>a</sup>, P. Herranz Pinto<sup>a</sup>, M. Beato Merino<sup>b</sup> y M. Casado Jiménez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción:** La angiodelomatosis reactiva (AER) es una entidad benigna caracterizada por la proliferación intravascular de células endoteliales que ha sido descrita en asociación a múltiples patologías sistémicas.

**Caso clínico:** Mujer de 59 años, con antecedentes personales de Liposarcoma mixoide de células redondas de localización peritoneal, de largos años de evolución, con múltiples recidivas locales; tratadas mediante resecciones quirúrgicas y 3 ciclos de quimioterapia (ifosfamida y gemcitabina), suspendidos por toxicidad. Consultó por la aparición de lesiones generalizadas con sensación urente de dos meses de evolución, que comenzaron súbitamente al día tras la administración de Trabectedina (Yondelis) y Pegfilgrastim (Neulasta). No refería clínica que sugiriera afectación sistémica. A la exploración, destacaba la presencia de lesiones eritematovioláceas de aspecto reticulado, generalizadas, más acentuadas en la superficie extensora de articulaciones y pabellones auriculares, así como un eritema palmar parcheado. Se realizó una biopsia cutánea que mostraba una proliferación endotelial masiva a nivel intravascular de los vasos en la dermis, siendo diagnóstica de una angioendoteliomatosis.

**Discusión:** La AER es un proceso limitado a la piel en la que se han descrito varios subtipos histopatológicos, destacando la variante intravascular y la dérmica difusa. Su presentación clínica es muy variable, abarcando desde pápulas purpúricas, a placas eritematosas que pueden ulcerarse. Han sido reportado diversos casos, algunos idiopáticos y otros mostrando su asociación a diversas condiciones sistémicas, entre las que se incluyen: endocarditis bacteriana, crioglobulinemia, síndrome mielodisplásico, tuberculosis, síndrome antifosfolípido, arteriopatía periférica avanzada... Su patogenia aún no ha sido esclarecida, proponiéndose que pudiera ser el resultado de un fenómeno trombótico o vasculítico. El estudio realizado en nuestra paciente no mostró ningún dato que sugiriera su asociación con estas patologías. No se han descrito casos en la literatura en relación con fármacos. En nuestro caso, la relación temporal con la administración farmacológica y la mejoría clínica tras su suspensión, apoyan una probable relación causal; siendo Neulasta el probable fármaco imputable debido a su asociación con casos de vasculitis.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de AER, una entidad poco descrita en la literatura, donde incluimos una reacción livedoide generalizada como cuadro cutáneo a considerar en el difícil diagnóstico diferencial que plantea esta entidad. Consideramos que, en nues-

tro caso, pudiera deberse a un efecto secundario producido por Trabectedina o Pegfilgrastim.

**Palabras clave:** Angioendoteliomatosis reactiva. Trabectedina. Pegfilgrastim.

## 9. SARCOIDOSIS LIKE CUTÁNEA EN PACIENTE CON IMPLANTES MAMARIOS

L. Ascanio Armada, D. Caro, X. Jiménez, U. Floristan, H. Sanz Robles, G. Álvarez, F. Pinedo y J.L. López Estebaranz

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

Mujer de 63 años, con antecedentes de carcinoma de mama bilateral tratada con mastectomía, quimioterapia y reconstrucción mamaria. Acudió a urgencias por lesiones asintomáticas en flexuras cubitales y dorso de ambas manos de un mes de evolución. A la exploración física se observaban lesiones nodulares subcutáneas de superficie eritematoviolácea y consistencia firme no adheridas a planos profundos y además pápulas eritematoanaranjadas de recorrido lineal en antebrazo derecho y lesiones similares sobre cicatriz de región submammaria derecha. Se realizaron dos biopsias, una de un nódulo y otra de una pápula, observando en ambas reacción granulomatosa de tipo sarcoide a material de cuerpo extraño. En la segunda biopsia se observaban granulomas sarcoideos sin poder asegurar que mostraran material en su interior por lo que para completar el estudio se realizó analítica que mostró aumento leve de enzima convertidora de la angiotensina y el TAC no presentaba alteraciones pulmonares compatibles con sarcoidosis. Las reacciones granulomatosas a biomateriales están descritos en la literatura con diferentes formas de presentación clínica. En ocasiones parece que forman parte de un conjunto de signos o síntomas de naturaleza autoinmune pero no se ha podido demostrar una asociación etiopatogénica entre ambas. En conclusión, presentamos un caso de reacción granulomatosa a silicona en paciente con prótesis mamaria sin poder descartar el desarrollo simultáneo de una sarcoidosis cutánea.

**Palabras clave:** Granulomas de cuerpo extraño. Implantes mamarios. Sarcoidosis.

## 10. LA COSMÉTICA ESPAÑOLA EN EL SEGUNDO TERCIO DEL SIGLO XX

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

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

El cambio en el ideal de belleza, y los factores atribuibles a las circunstancias bélicas y postbélicas de la época, durante el segundo tercio del siglo XX, trajo consigo el desarrollo de nuevos tipos de cosméticos y también la modificación en algunos de los existentes. Aportamos algunos datos que nos ayudan a comprender algo mejor la historia de la cosmética española durante este segundo tercio del siglo XX.

**Palabras clave:** Cosmética. España. Historia.



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

## XLII Reunión de la Sección Gallega de la Academia Española de Dermatología y Venearología

Lugo, 4 de mayo de 2013

### Comunicaciones Orales / Pósters

#### 1. HEMANGIOMA ELASTÓTICO ADQUIRIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Salgado-Boquete, I. Montero Pérez, S. García-Rodiño, M.T. Rodríguez-Granados y J. Toribio

*Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Complejo Hospitalario Universitario Santiago. Santiago de Compostela. A Coruña. España.*

**Introducción:** El hemangioma elastótico adquirido (HEA) es una variante clínico-patológica infrecuente de hemangioma. Se caracteriza histológicamente por una proliferación vascular en banda afectando a la dermis reticular alta en el seno de una dermis con signos de elastosis actínica prominente. Suele presentarse en piel fotoexpuesta con daño actínico, siendo la localización más frecuente las extremidades superiores y más concretamente los antebrazos.

**Caso clínico:** Una mujer de 58 años consulta por presentar una lesión asintomática en su mejilla derecha de dos meses de evolución. En la exploración se observaba en la localización mencionada una placa tumoral ligeramente sobreelevada, de morfología irregular con diámetro mayor de aproximadamente un centímetro, coloración rojiza y superficie lisa que no palidecía a la vitropresión. El estudio histopatológico mostró una proliferación vascular en banda afectando a la dermis reticular alta con disposición paralela a la epidermis. Los vasos neoformados eran de pequeño y mediano calibre y mostraban una pared fina. La dermis que rodeaba a estos vasos neoformados mostraba una intensa elastosis solar. El estudio de inmunohistoquímica mostró positividad para CD31, CD34 y AML y fue negativo para D2-40. La tinción con Ki67 demostró el bajo grado proliferativo de la lesión.

**Discusión:** Describimos un caso de HEA, una variante de hemangioma de la cual tan solo se han publicado hasta la actualidad 30 casos en la literatura. La localización facial es infrecuente, de hecho solo 3 de estos casos se han descrito en esta localización y ninguno de ellos se había presentado en la mejilla. Aunque en las series iniciales parecía existir predilección por el sexo femenino no parece

mostrar esta entidad diferencias epidemiológicas claras en cuanto al sexo. En alguna serie publicada se ha postulado el origen linfático de la tumoración por la positividad obtenida en la tinción IHQ de la mayoría de sus casos para D2-40. Este hecho ha sido rebatido posteriormente y nuestro caso lo refrenda.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de HEA en la mejilla, una localización infrecuente para esta entidad.

**Palabras clave:** Hemangioma elastótico adquirido. Mejilla.

#### 2. RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTO QUIRÚRGICO TRAS EXÉRESIS DE LÉNTIGO MALIGNO

O. Suárez-Amor<sup>a</sup>, B. Monteagudo<sup>a</sup>, D. González-Vilas<sup>a</sup>, J. Pérez-Valcárcel<sup>b</sup>, F. Campo-Cerecedo<sup>b</sup>, A. Ramírez-Santos<sup>a</sup>, M. Cabanillas<sup>a</sup>, L. Rodríguez-Pazos<sup>a</sup> y C. de las Heras<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Ferrol. A Coruña. España.*

El Léntigo Maligno (LM) es una forma de melanoma in situ que se localiza preferentemente en la cabeza y el cuello. La cirugía se considera el tratamiento de elección. Entre las técnicas quirúrgicas, aquéllas con control histológico de márgenes previo a la reconstrucción son las que ofrecen unas menores tasas de recidiva. Presentamos el caso de una mujer de 77 años con un LM localizado en la mejilla y el párpado inferior derechos. Tras delimitar la lesión con luz de Wood, se realizó la exéresis de la misma con unos márgenes aproximados de 5 mm. El estudio anatomopatológico demostró la presencia de focos de LM en contacto con el borde lateral en dos puntos de la pieza quirúrgica. Se realizó la ampliación del margen quirúrgico en dichas áreas lográndose la exéresis total de la lesión. El defecto resultante, de aproximadamente 6,7 x 4,3 cm, afectaba a la totalidad del párpado inferior derecho y a una amplia porción de la mejilla derecha. Se realizó la reconstrucción quirúrgica mediante un colgajo de avance de la mejilla e injerto de piel total. A los 3 meses el resultado funcional y estético fue satisfactorio. La reconstrucción de los defectos quirúrgicos medianos y grandes afectando a la totalidad del párpado inferior y a parte de la mejilla supone un reto quirúrgico. Entre las opciones reconstructivas descritas en la literatura para este tipo de defectos figuran la combinación de varios colgajos, los colgajos cervicofaciales, el uso



de expansores y la asociación de colgajos locales e injertos cutáneos. Presentamos un defecto quirúrgico facial de gran tamaño tras exéresis de un LM. La reconstrucción mediante la combinación de un colgajo local de avance e injerto de piel total proporcionó un resultado funcional y estético satisfactorio.

**Palabras clave:** Léntigo maligno. Tratamiento. Defecto quirúrgico. Párpado inferior. Mejilla. Reconstrucción.

### 3. QUERATOACANTOMAS DE DIFÍCIL ACCESO QUIRÚRGICO. TRATAMIENTO CON LÁSER DE DIÓXIDO DE CARBONO

J. del Pozo, M.M. Bonet, J.L. Felgueiras, V. Nespereira, J. García Silva y M. Almagro Sánchez

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.*

**Introducción:** El queratoacantoma es una proliferación epitelial caracterizada por su rápido crecimiento, una histopatología similar a un carcinoma epidermoide y una cierta tendencia a la regresión espontánea. El tratamiento de elección es la cirugía, pero hay ciertas localizaciones o pacientes, generalmente de edad avanzada, polimedicados en que la cirugía puede presentar una alta morbilidad.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 pacientes con lesiones de tipo queratoacantoma una en párpado inferior, otra en primer dedo de la mano y otra en cuero cabelludo. Se realizó tratamiento con láser CO2 en modo pulsado con 5W/cm<sup>2</sup> y desfocalizado a unos 15-20 mm de distancia. Se realizaron varios pases hasta eliminar por completo la lesión y la cicatrización se realizó por segunda intención. El resultado cosmético fue excelente y tras un seguimiento de más de 6 meses no hubo recidiva de las lesiones.

**Discusión:** Las alternativas terapéuticas habitualmente utilizadas en el tratamiento de estas lesiones son la radioterapia, curetaje seguido de electrocoagulación, quimioterápicos intralesionales como interferón o 5 fluoruracilo, retinoides orales o terapia fotodinámica. El tratamiento con láser de estas lesiones está descrito con láser de argón o como tratamiento coadyuvante el láser de erbio:YAG. Se ha descrito la aparición de queratoacantomas eruptivos tras tratamientos con láser de CO2 pero este sistema de láser no había sido descrito con anterioridad para tratar queratoacantomas.

**Conclusiones:** El láser de CO2 es un tratamiento eficaz en pacientes con riesgo quirúrgico elevado o localizaciones de difícil acceso quirúrgico en el tratamiento de los queratoacantomas.

#### Bibliografía

Neumann RA, Knobler RM. Argon laser treatment of small keratoacanthomas in difficult locations. *Int J Dermatol.* 1990;29:733-6.  
Mamelak AJ, Goldberg LH, Márquez D, Hosler GA, Hinckley MR, Friedman PM. Eruptive keratoacanthomas on the legs after fractional photothermolysis: report of two cases. *Dermatol Surg.* 2009;35:513-8.

**Palabras clave:** Queratoacantoma. Láser de CO2.

### 4. GANGLIO CENTINELA POPLÍTEO CON METÁSTASIS DE MELANOMA

M. González Sabín<sup>a</sup>, C. Peña Penabaz<sup>a</sup>, J.V. Lagoa Varela<sup>b</sup>, M.T. Yebra-Pimentel<sup>c</sup>, M.M. Bonet<sup>a</sup> y M.C. Paredes Suárez<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Plástica; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virxe da Xunqueira. A Coruña. España.

**Introducción:** El drenaje linfático de la mayor parte de los melanomas va a depender de las cadenas ganglionares cervicales, axilares o inguinales, aunque en aproximadamente 5-8% de los pacientes,

los melanomas van a drenar a áreas inesperadas como la fosa poplítea, la región epitroclear o el espacio triangular intermuscular de la espalda. Estos ganglios han recibido el nombre de ganglios intercalados, ectópicos, de intervalo, aberrantes o en tránsito.

**Caso clínico:** Mujer de 74 años remitida a nuestro servicio tras la biopsia escisional de un melanoma en la cara posterior de la pierna izquierda. El diagnóstico anatómo-patológico fue melanoma nodular, índice de Breslow 0,6 mm, sin ulceración y con 3 mitosis/mm<sup>2</sup>, T1b. Se indicó ampliación de márgenes hasta 1 cm peritumoral y biopsia de ganglio centinela. La linfogammagrafía preoperatoria detectó ganglios centinela ilíacos y un ganglio centinela poplíteo, realizándose únicamente la biopsia del ganglio centinela a nivel poplíteo. El estudio histopatológico demostró la presencia de metástasis de melanoma maligno en la zona central y en la zona periférica del ganglio. El TAC tóraco-abdomino-pélvico descartó la presencia de metástasis a distancia.

**Discusión:** Los melanomas de extremidades inferiores metastatizan generalmente a los ganglios linfáticos inguinales, pero en algunos casos, las cadenas ganglionares poplíteas pueden ser el primer punto de drenaje, sobre todo cuando el melanoma se sitúa en la parte posterior de la pierna o en el pie. Se discuten las distintas opciones de manejo de estos casos.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de melanoma T1b con ganglio centinela positivo a nivel poplíteo y hacemos una revisión de la literatura acerca del manejo de estos casos.

**Palabras clave:** Melanoma. Biopsia del ganglio centinela. Cadena ganglionar inguinal. Cadena ganglionar poplítea. Linfogammagrafía. Drenaje linfático.

### 5. DESCRIPCIÓN DE LOS INGRESOS DERMATOLÓGICOS EN ESPAÑA (2005-2010). DATOS DEL CONJUNTO MÍNIMO BÁSICO DE DATOS

N. No, H.J. Suh-Oh, I. García-Doval, P. Dávila Seijo y J.C. de la Torre Fraga

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. España.*

**Objetivos:** Describir los ingresos dermatológicos, definidos como pacientes dados de alta por un servicio de dermatología, en España entre los años 2005 y 2010 (tasa de ingreso, características de los ingresos, ingresos médicos y quirúrgicos, y su variación en el tiempo y geográfica). Describir los ingresos por patología susceptible de ser ingresada en dermatología en el SNS en el año 2010, independientemente del servicio de ingreso.

**Material y métodos:** Los datos han sido obtenidos a partir del registro de altas de hospitalización y atención ambulatoria especializada del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (CMBD, Conjunto Mínimo Básico de Datos).

**Resultados:** La tasa de ingresos médicos permanece estable entre 2005 y 2010 (10,83 ingresos por 100.000 habitantes-año). La tasa de ingresos quirúrgicos tiende al descenso (5,40 ingresos quirúrgicos por 100.000 habitantes-año en 2005 y 4,37 en 2010). La hospitalización dermatológica muestra gran variabilidad entre provincias en términos de actividad, tasas de ingreso y tipo de ingreso (médico o quirúrgico). El total de ingresos en servicios de dermatología representa un pequeño porcentaje (11,9%) del total de ingresos por patología potencialmente dermatológica, principalmente en el caso de infecciones cutáneas.

**Conclusiones:** A pesar del contexto económico no hay un descenso en las tasas de ingresos médicos. Sí descienden los quirúrgicos, posiblemente por una mayor actividad ambulatoria. La gran variabilidad puede deberse a una distribución irregular de los recursos dermatológicos y puede ser un marcador de un uso de recursos inadecuado. La mayor parte de la patología dermatológica no ingresa en servicios de dermatología.

**Palabras clave:** Ingreso dermatológico. Hospitalización quirúrgica. Cirugía ambulatoria. Patología dermatológica.

## 6. LESIONES ANULARES Y ARCIFORMES EN CUERO CABELLUDO: NUEVO APORTE A LA DESCRIPCIÓN DE LAS LÍNEAS DE BLASCHKO EN CUERO CABELLUDO

I. Rodríguez-Blanco<sup>a</sup>, L. Casas Fernández<sup>a</sup>, J.M. Suárez-Peñaranda<sup>b</sup> y C. Aliste<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital da Barbanza-EOXI Santiago de Compostela. A Coruña. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

El lupus eritematoso profundo (LEP) o lupus paniculitis es una variedad poco frecuente de lupus eritematoso que se presenta como nódulos o placas infiltradas que progresan a áreas deprimidas atróficas, fundamentalmente en el polo cefálico y raíz de miembros. Una paciente mujer de 18 años consultó por la presencia de unas lesiones alopecicas de unos 2 años de evolución que se habían tratado con distintos preparados tópicos sin gran mejoría. A la exploración, la paciente presentaba una placa eritematosa anular de unos 8 cm localizada en la frente y región frontal del cuero cabelludo con alopecia; además se podía observar otra placa anular similar de unos 5 cm en región parietal I y dos placas arciformes adyacentes en las regiones occipital y temporal D. El examen del resto de la piel mostró una lesión nodular de unos 1'5 cm con superficie deprimida localizada en región proximal del brazo D. El estudio histopatológico de ambas lesiones fue similar y mostró la presencia de un infiltrado linfoplasmocitario localizado en el tejido celular subcutáneo afectando a lóbulos y a septos siendo compatible con LEP profundo. Se inició tratamiento con corticoides e hidroxycloquina, con buena respuesta. La presentación de un LEP como lesiones anulares es extremadamente rara y solo existe un caso publicado en la literatura<sup>1</sup>. Existen, sin embargo, varios reportes de lesiones lineales o arciformes, mayoritariamente siguiendo las líneas de Blaschko. Nuestro caso es único ya que las placas forman círculos perfectos que no habían sido previamente referidos. Se podría especular que las lesiones están distribuidas siguiendo las líneas de Blaschko, aunque estas no se han descrito adecuadamente en áreas del cuero cabelludo como la frontal o la parietal<sup>2</sup>. En conclusión, presentamos una forma peculiar de LEP anular probablemente distribuido según las líneas de Blaschko que podría arrojar nueva información al patrón de distribución de dichas líneas descrito hasta el momento.

### Bibliografía

1. Bacanlı A, Uzun S, Ciftcioglu MA, Alpsoy E. A case of lupus erythematosus profundus with unusual manifestations. *Lupus* 2005;14:403-5.
2. Happle R, Assim A. The lines of Blaschko on the head and neck. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:612-5.

**Palabras clave:** Líneas de Blaschko. Lupus eritematoso profundo. Lupus paniculitis.

## 7. PAQUIONIQUIA CONGÉNITA: ESTUDIO GENÉTICO

C. Posada y C. de la Torre

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

La paquioniquia congénita es una genodermatosis rara, causada por la mutación en uno de los genes que codifican 4 queratinas (K6A, K6B, K16 y K17). Las manifestaciones clínicas más frecuentes consisten en distrofia ungueal y queratodermia palmo-plantar asociada a dolor plantar. Presentamos el caso de un paciente de 56 años de

edad estudiado previamente en otros países y nuestro propio servicio con diagnóstico de sospecha de paquioniquia congénita por clínica compatible. Destacaba una afectación plantar trasgrediens. Mantenía tratamiento con retinoides orales desde hacía 25 años. Realizamos un estudio genético a través de la Organización Internacional de Paquioniquia, que fue positivo para la mutación en el gen de la K16. Describimos un caso paquioniquia congénita con afectación trasgrediens, infrecuente en esta genodermatosis. Asimismo nos gustaría dar a conocer la Organización Internacional de Paquioniquia ([www.pachyonychia.org](http://www.pachyonychia.org)), que está llevando a cabo un registro de pacientes con este diagnóstico, el International PC Research Registry, a través de un estudio genético que ofrecen de forma gratuita.

**Palabras clave:** Paquioniquia congénita. Diagnóstico. Diagnóstico genético. Trasgrediens.

## 8. LESIONES CUTÁNEAS DISEMINADAS TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE VACUNA TETRAVALENTE FRENTE AL VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO

H.J. Suh, M.A. Flórez, E. Rosón, M.T. Abalde, A. Pavón, A. Batalla, P. Dávila, N. No, A. Troncoso y C. de la Torre

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 22 años de edad con antecedente de tiroiditis crónica autoinmune con normofunción tiroidea. Consulta por aparición de un nódulo subcutáneo doloroso en el punto de inoculación de la 2ª dosis de la vacuna tetravalente frente al virus del papiloma humano a los 6 días de la administración de la misma. La biopsia mostró masas inflamatorias de predominio linfoplasmocitario, focos de abscesificación y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño. Un mes después presentó una lesión subcutánea de coloración rojo-violácea en antebrazo derecho de 1 cm. Se realizó exéresis de ésta y nueva biopsia de la primera lesión, informándose ambas como lesiones inflamatorias de origen reactivo o infeccioso. Con técnicas especiales y estudios microbiológicos no se identificaron BAAR, estructuras micóticas ni microorganismos bacterianos. Se descartaron por inmunohistoquímica lesión neoplásica, epitelial o linfoide. No se detectaron agregados de alumbre en el estudio ultraestructural. La evolución ha sido lenta sin resolución completa después de un año tras la aparición de la primera lesión.

**Discusión:** La vacuna tetravalente frente al virus del papiloma humano (tipos 6, 11, 18) fue aprobada en junio de 2006 por la FDA (Food and Drug Administration) en mujeres entre los 9 y 26 años. Los datos de seguridad procedentes de los ensayos clínicos y de los sistemas de monitorización posteriores a la comercialización son similares salvo por la mayor notificación de síncope y eventos tromboembólicos en éstos últimos. Los efectos adversos pueden ocurrir tanto en el punto de inoculación como a distancia. Si bien el mecanismo patogénico de la reacción adversa local suele ser de tipo reacción granulomatosa o linfoide no específica, se han descrito otras reacciones con afectación cutánea cuyo mecanismo patogénico se desconoce. En este caso, a pesar de no poder establecer una relación causal definitiva, la relación temporal, la localización de la lesión inicial y la descripción de reacciones similares tras la administración de otras vacunas no nos permite descartar dicha posibilidad.

**Conclusiones:** La notificación de reacciones adversas durante el período posterior a la comercialización de la vacuna tetravalente frente al virus del papiloma humano (tipos 6, 11, 16, 18) permite conocer eventos adversos poco frecuentes o graves por lo que es una herramienta importante para disponer de más datos de seguridad.

**Palabras clave:** Vacuna. Virus papiloma humano. Reacción adversa. Granuloma.

## 9. VERRUGAS PLANAS SOBRE TATUAJE TRAS EXPOSICIÓN SOLAR

C. Peña, R. Iglesias, L. Pérez Varela, M. Bonet, M. González Sabín y J. García Silva

*Servicio de Dermatología. CHU A Coruña. España.*

**Introducción:** La realización de tatuajes se ha convertido en una práctica muy popular en los países occidentales, especialmente entre los individuos más jóvenes. De forma paralela, aumentan las comunicaciones de complicaciones médicas asociadas, principalmente cutáneas y mucosas. Excepcionalmente se han publicado casos de verrugas vulgares, desde varios meses a años después de realizar el tatuaje, afectando preferentemente a zonas de tonalidades oscuras de pigmento.

**Caso clínico:** Mujer de 24 años sin antecedentes de interés, que consulta por múltiples lesiones papulosas, verrucosas, de 2-4 mm, asintomáticas, sobre un tatuaje de color negro realizado tres años antes en la zona lumbar. La paciente refería que las lesiones habían aparecido tras exposición solar intensa durante un viaje a República Dominicana. La biopsia cutánea mostró hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis, con abundante pigmento exógeno en dermis. Se realizó analítica con hemograma y bioquímica, normales, y serologías de hepatitis y VIH, negativas. En la última revisión clínica las lesiones se habían resuelto espontáneamente sin ningún tratamiento.

**Discusión:** Presentamos un caso de verrugas planas localizadas exclusivamente en un área tatuada, complicación descrita con escasa frecuencia, y realizamos una revisión de las complicaciones cutáneas y mucosas asociadas a tatuajes.

**Palabras clave:** Verrugas planas. HPV. Tatuaje.

## 10. SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR

O. Figueroa-Silva, M. Espasandín-Arias, I. Montero, V. Fernández-Redondo y J. Toribio

*Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. España.*

**Introducción:** El síndrome de Gianotti-Crosti o acrodermatitis papular de la infancia se caracteriza por la aparición, de forma bilateral y simétrica, de pápulas eritematosas en rostro, nalgas y zonas acras. Suele presentarse en niños de entre 1 y 12 años. Se asocia con diferentes agentes infecciosos, siendo los más relacionados el virus de la hepatitis B (VHB) y el virus de Epstein-Barr (VEB).

**Caso clínico:** Varón de 16 años que presentaba, de menos de una semana de evolución, pápulas hemisféricas eritematovioláceas, de consistencia firme en codos, manos, pies y área genital. Conservaba buen estado general, sin fiebre ni adenopatías, con leve prurito asociado. Como antecedente destacaba el haber presentado odinofagia una semana antes de iniciarse el cuadro cutáneo. Las lesiones se resolvieron en un mes, recibiendo únicamente tratamiento con antihistamínicos. En la analítica se objetivaba una serología para VEB positiva, tanto IgM como IgG, siendo el resto de serologías y parámetros analíticos normales. El estudio histopatológico mostraba focos de paraqueratosis así como espongiosis moderada y exocitosis linfocitaria. A nivel de dermis papilar y reticular media-alta se observaba un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario y de distribución perivascular, asociado a marcado edema dérmico. Con todo ello se alcanza el diagnóstico de síndrome de Gianotti-Crosti asociado a infección por VEB.

**Discusión:** Tradicionalmente la acrodermatitis papular se asocia con la infección por VHB. Sin embargo, estudios posteriores muestran su relación con otras enfermedades virales subyacentes, siendo actualmente el VEB el más frecuentemente asociado, como ocurre en nuestro caso. Presenta una incidencia máxima entre los 6 meses y los 12 años. Puede ocurrir en adultos, aunque es mucho

más común en pacientes pediátricos, siendo en ambos casos los hallazgos clínicos y la historia natural similares.

**Conclusiones:** Se presenta un caso de un varón de 16 años con síndrome de Gianotti-Crosti secundario a infección primaria por VEB, sin afectación sistémica, con una clínica típica llamativa, una histología consistente y confirmación serológica del virus.

**Palabras clave:** Síndrome de Gianotti-Crosti. Virus de Epstein-Barr. Acrodermatitis papular de la infancia. Síndrome papulo-vesicular acrolocalizado.

## 11. NEUROFIBROMATOSIS DE DISTRIBUCIÓN BLASCHKOIDE

M. Espasandín Arias, L. Salgado Boquete, I. Vázquez Osorio, M.D. Sánchez-Aguilar y J. Toribio Pérez

*Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. España.*

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) es una enfermedad multisistémica, autosómica dominante, causada por mutaciones en el gen NF-1. Se conoce como neurofibromatosis segmentaria a la presencia de los hallazgos cutáneos de NF-1 limitados a un área determinada de la piel.

**Caso clínico:** Varón de 72 años de edad que ingresó en Dermatología con el diagnóstico de erisipela. Entre sus antecedentes constaban una acatisia en probable relación con ingesta enólica y un síndrome Parkinsoniano farmacológico. En la exploración física se observaron múltiples lesiones tumorales de superficie lisa, consistencia blanda y coloración similar a la piel normal, afectando a cuero cabelludo, hemicara, región cervical y pectoral izquierdos, compatibles con neurofibromas, que la familia refería de más de 40 años de evolución. A nivel axilar y dorsal izquierdos presentaba múltiples máculas marrónáceas, menores de 2 mm, que se distribuían siguiendo las líneas de Blaschko. Una biopsia de una de las lesiones tumorales confirmó el diagnóstico de neurofibroma. En la exploración oftalmológica se evidenciaron 3 lesiones compatibles con nódulos de Lisch a nivel de iris derecho. Una resonancia magnética cerebral no mostró alteraciones. No presentaba antecedentes familiares de neurofibromatosis.

**Discusión:** Con los datos clínicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de NF-1 segmentaria. La NF segmentaria ocurre como resultado de una mutación postzigótica durante la embriogénesis, provocando un mosaicismo. La extensión de la enfermedad dependerá del momento en el cual ocurre la mutación durante la embriogénesis y del tipo celular afectado (fibroblastos en los cambios pigmentarios y células de Schwann en los neurofibromas). Se han descrito cuatro tipos de mosaicismo en la NF-1: sólo neurofibromas, sólo cambios pigmentarios, neurofibromas y cambios pigmentarios o neurofibromas plexiformes aislados. La afectación es generalmente unilateral. Los nódulos de Lisch se observan raramente, y generalmente asociados a cambios pigmentarios.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de neurofibromatosis segmentaria, con cambios pigmentarios y neurofibromas siguiendo una distribución blaschkoide y nódulos de Lisch contralaterales.

**Palabras clave:** Neurofibromatosis segmentaria. Mosaicismo. Líneas de Blaschko.

## 12. LIQUEN PLANO UNILATERAL BLASCHKOIDE

F.J. García Martínez, O. Figueroa Silva, S. Mateo y J. Toribio

*Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.*

El término dermatosis Blaschko-lineal adquirida (DBLA) pretende englobar todas aquellas enfermedades inflamatorias no presen-

tes en el momento del nacimiento, que se manifiestan siguiendo las líneas de Blaschko. Entre ellas se incluye el liquen ruber plano (LRP). Una mujer de 49 años de edad, con antecedentes de cardiopatía hipertensiva en fibrilación auricular anticoagulada con dicumarínicos y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales, acudía a urgencias de nuestro Servicio por lesiones pruriginosas de 1 mes de evolución localizadas en el hemicuerpo izquierdo. De la anamnesis destacaba el haber recibido la vacuna antigripal en la nalga izquierda 3 semanas antes del inicio del cuadro. En la exploración clínica pudimos observar numerosas pápulas eritematosas planas y poligonales que tendían a confluir en placas con morfología en S-itálica siguiendo las líneas de Blaschko. Se localizaban a nivel de nalga y cara posterior de muslo izquierdo, abdomen, mama ipsilateral y posteriormente en cara anterior del brazo izquierdo. No se observaron lesiones mucosas, ni ungueales. Algunas de las lesiones estaban escoriadas y en su evolución dejaron una hiperpigmentación residual. El estudio histopatológico de una de las lesiones del muslo confirmaba la sospecha clínica de un liquen ruber plano siguiendo las líneas de Blaschko. La distribución Blaschkoide del LRP es muy poco frecuente, siendo en la mayoría de los casos de etiología indeterminada. Aunque excepcionales, en la literatura revisada encontramos referencias al LRP inducido por la vacunación antigripal. Existen otros cuadros dermatológicos desencadenados por diferentes vacunas, entre los que destacaríamos: el pénfigo y el penfigoide ampolloso, las dermatosis neutrofílicas, la mayoría de las vasculitis e incluso la necrólisis epidérmica tóxica. El diagnóstico diferencial del LRP blaschkoide debe establecerse con todas las DBLA, es decir, con el liquen estriado, las blaschkitis, la psoriasis lineal y el exantema fijo medicamentoso. Su evolución y terapéutica es similar a la forma diseminada del LRP. Aunque en la actualidad se desconoce con exactitud cuál es el mecanismo desencadenante de las DBLA, éste parece estar justificado por el papel en el reconocimiento antigénico de los queratinocitos mutados en un fenómeno de mosaicismo postzigótico y por lo tanto en variaciones locales dentro de un mismo individuo en la respuesta ante determinados antígenos. En conclusión, presentamos un caso de liquen ruber plano unilateral de distribución Blaschkoide inducido por la vacunación frente al virus influenza, recordándonos la importancia de incluir el estado vacunal en la anamnesis de nuestros pacientes.

**Palabras clave:** Liquen ruber plano. Vacuna antigripal. Líneas de Blaschko. Dermatosis adquiridas blaschkolineales.

### 13. REGRESIÓN COMPLETA DE MELANOMA MALIGNO PRIMARIO

B. Monteagudo<sup>a</sup>, O. Suárez Amor<sup>a</sup>, M. Cabanillas<sup>a</sup>, A. Ramírez<sup>a</sup>, D. González Vilas<sup>a</sup>, L. Rodríguez Pazos<sup>a</sup>, C. Neira de Paz<sup>b</sup>, J.C. Gallego Ojea<sup>c</sup>, B. Graña<sup>d</sup>, A.M. Aneiros<sup>e</sup> y C. de las Heras<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Radiología; <sup>d</sup>Servicio de Oncología; <sup>e</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Área Sanitaria de Ferrol. SERGAS. Ferrol. A Coruña. España.

Entre el 10 y el 35% de los melanomas primarios cutáneos muestran regresión histológica parcial. Presentan un área en el seno del melanoma en el que el tumor disminuye o desaparece y es sustituido por fibrosis, cantidades variables de melanófagos, linfocitos y vasos neoformados. Varón de 68 años de edad, hipertenso, ingresado en Neurología por presentar hemiparesia izquierda desde hacía 10 días. Valorado por el Servicio de Dermatología por una lesión asintomática, heterocrómica, de crecimiento paulatino y 15 años de evolución, localizada en abdomen. Se realizaron dos biopsias, y posteriormente exéresis de la lesión, cuyo estudio histopatológico fue compatible con el diagnóstico de regresión completa de melano-

noma. La regresión histológica completa de un melanoma maligno primario cutáneo es muy rara. Hasta la fecha se han descrito menos de 50 casos, con una incidencia estimada de un 0,22-0,27%. El depósito extenso de melanófagos (melanosis nodular), aunque no es un hallazgo exclusivo del melanoma en regresión, es considerado por muchos autores como un criterio fundamental para el diagnóstico de regresión completa de melanoma. Ante un paciente con metástasis por melanoma y una lesión primaria oculta es preciso una exploración cutánea minuciosa para descartar un melanoma cutáneo "regresado" completamente.

**Palabras clave:** Melanoma. Metástasis. Regresión.

### 14. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CARCINOMA RENAL DE CÉLULAS CLARAS

C. Tomé Espiñeira, M.M. Vereza Hernando, R. Iglesias Conde, M.P. Arévalo Bermúdez, N. Villamarín Bello y E. Fonseca Capdevila

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

**Introducción:** La piel es un lugar poco frecuente de asentamiento de metástasis. Los tumores primarios que las producen son, en orden de frecuencia: mama, pulmón, colon, estómago, útero y riñón.

**Caso clínico:** Varón de 77 años intervenido de tumor renal mediante nefrectomía derecha en 2010. El estudio anatomopatológico mostró un carcinoma renal de células claras (CRCC) de 7 cm, de bajo grado nuclear, que infiltraba la grasa perirrenal sin evidencia de invasión vascular. Cuatro meses después se objetivó progresión de la enfermedad con metástasis pulmonares y se inició tratamiento quimioterápico paliativo. Consultó en nuestro servicio por lesiones en abdomen, próximas a la cicatriz de la nefrectomía previa, de un año de evolución. A la exploración se observaban varias lesiones tumorales eritemato-violáceas que recientemente se habían transformado en una masa de bordes irregulares de 5-6 cm y otras lesiones satélites mayores de 1 cm. La biopsia de una de las lesiones mostró una masiva infiltración del tejido dérmico y del celular subcutáneo por una neoformación de células con núcleos ovoides, moderado pleomorfismo nuclear y amplios citoplasmas claros, compatible con metástasis cutánea de un CRCC.

**Discusión:** El carcinoma renal representa el 2% de los cánceres en adultos, siendo la 3ª neoplasia más común del tracto genitourinario. El CRCC es el tipo histológico más frecuente (60%), con un pico de incidencia entre los 50 y 70 años. Un 30% de los pacientes presentan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico. Los lugares más frecuentes de localización son: pulmón, hueso, hígado, cerebro y suprarrenales, siendo las metástasis cutáneas muy raras. La localización más frecuente es el cuero cabelludo seguido del abdomen, concretamente en la proximidad de la cicatriz de nefrectomía, como en nuestro caso. Puede ser una lesión única o bien lesiones diseminadas. Se han descritos varios mecanismos de diseminación, el más frecuente es la invasión directa de la piel por el tumor. La rica vascularización de este tumor facilita asimismo la diseminación hematogena. Habitualmente las lesiones tienen un aspecto vascular, pulsátil y pueden confundirse con hemangiomas o granulomas piogénicos. Los antecedentes del tumor primario sugieren el diagnóstico que se confirma mediante biopsia cutánea. Cuando el primario es desconocido la positividad para vimentina, EMA y queratina en el estudio IHQ son indicadores de alta probabilidad para CRCC.

**Conclusiones:** Debemos tener presentes las metástasis cutáneas en el diagnóstico diferencial de lesiones tumorales cutáneas, ya que aunque son infrecuentes en la práctica clínica habitual, reflejan un estadio avanzado de un proceso neoplásico subyacente.

**Palabras clave:** Metástasis cutánea carcinoma renal.



## 15. LINFOMA CUTÁNEO DE EVOLUCIÓN FATAL TRAS TRATAMIENTO CON ANTI-TNF

S. Mateo<sup>a</sup>, L. Salgado Boquete<sup>a</sup>, S. García Rodiño<sup>a</sup>, M.D. Sánchez Aguilar<sup>a</sup>, N. Alonso Vence<sup>b</sup> y J. Toribio<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. <sup>b</sup>Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

**Introducción:** Etanercept es un antagonista para el receptor soluble del factor de necrosis tumoral (anti-TNF) utilizado en enfermedades inflamatorias como psoriasis, artritis reumatoide o enfermedad de Crohn. Está en discusión si el efecto inmunosupresor de los anti-TNF puede predisponer al desarrollo de enfermedades linfoproliferativas. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de linfoma cutáneo tras tratamiento con etanercept.

**Caso clínico:** Acude a consulta un varón de 52 años de edad, diagnosticado de Diabetes Mellitus tipo II, hipertensión arterial y hepatitis C. El paciente refiere haber sido diagnosticado hacía 3 años de dermatitis atópica y psoriasis vulgar por lo que había recibido tratamiento con fototerapia y corticoterapia tópica con buena respuesta. Hace 1 año el paciente viaja al extranjero donde inicia tratamiento con etanercept. Tras 4 semanas de tratamiento las lesiones empeoran por lo que suspende el tratamiento y retorna a nuestro país. En el momento de la exploración el paciente presentaba múltiples placas eritematosas, descamativas, ligeramente infiltradas, la mayoría cubierta por escamas blanquecinas y otras intensamente exudativas. En mama derecha llamaba la atención una lesión tumoral de 5 cm de diámetro con borde elevado y centro deprimido, cubierto por escara necrótica. Se realiza biopsia de lesiones cutáneas diagnosticando al paciente de linfoma cutáneo de células T de alto grado, estadio III sin afectación extracutánea. Se inicia tratamiento con RE-PUVA y se deriva a servicio de Hematología donde deciden realizar tratamiento quimioterápico. El paciente evoluciona tórpidamente y fallece 5 meses después por sepsis en contexto de neutropenia.

**Discusión:** Según los últimos estudios, no hay evidencia concluyente que demuestre que los pacientes tratados con anti-TNF presentan más riesgo de linfoma que la población general. Sin embargo, en contexto de inmunosupresión derivada del tratamiento farmacológico, es posible que un linfoma previo no diagnosticado pueda progresar a estadios más avanzados. El rápido empeoramiento en nuestro paciente tras iniciar el tratamiento con anti-TNF sugiere que el cuadro cutáneo diagnosticado previamente como dermatitis atópica pudiese ser en realidad una micosis fungoide (MF) en estadio inicial. Asociaciones similares con agentes biológicos y progresión de MF han sido descritas con alefacept, adalimumab, etanercept e infliximab.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un paciente con linfoma cutáneo de células T de alto grado tras tratamiento con etanercept con evolución fatal.

**Palabras clave:** Linfoma de células T. Linfoma cutáneo. Psoriasis. Etanercept. Micosis fungoide. Terapia biológica. Anti-TNF.

## 16. HISTIOCITOSIS NO X

M.M. Bonet<sup>a</sup>, M. Almagro<sup>a</sup>, J. del Pozo<sup>a</sup>, J. Felgueiras<sup>a</sup>, J.A. Lorenzo-Porto<sup>b</sup>, F. Sacristán<sup>c</sup> y J. Cuevas<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. CHU. A Coruña. <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. CHU. A Coruña. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. CHU. A Coruña. España. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Guadalajara. España.

**Introducción:** Las histiocitosis constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades, dividiéndose en histiocitosis X (Langerhans) y no X (no Langerhans). Las histiocitosis no X presentan una gran variabi-

lidad clínica y se han reconocido múltiples entidades. A pesar de ello algunos casos son inclasificables.

**Caso clínico:** Varón de 29 años derivado a dermatología en enero 2012 desde consultas de medicina interna donde es estudiado desde 2010 por edemas en miembros inferiores. A la exploración destaca la presencia de placas violáceo-parduzcas de aspecto liquenoide en espalda y telangiectásico en tórax, lesiones nodulares duras subcutáneas en los brazos y proliferación conjuntival amarillenta con hiperemia ocular estudiada en 2011 en oftalmología y diagnosticada de xantelasma. La biopsia cutánea fue diagnóstica de histiocitosis no X, mostrando proliferación histiocitaria en grupos salpicados con activación epitelioide y transformación gigantocelular, afectándose la dermis reticular y algo la papilar. En la inmunohistoquímica se halla negatividad para CD1a, c-Kit y triptasa y expresión intensa de Factor XIII a y en menor medida de CD68. El estudio analítico muestra ligera hipoalbuminemia y el resto de pruebas (estudios endoscópicos (incluye biopsia intestinal), TC tóraco-abdomino-pélvico y craneal y RMN intestinal y de miembros inferiores) son normales. El diagnóstico final es de histiocitosis no X con afectación cutáneo-mucosa sin poder clasificarla. Se ha iniciado tratamiento con láser y doxiciclina, obteniéndose buena respuesta con aplanamiento y desaparición parcial de las lesiones tras dos meses desde el inicio del mismo. Los edemas en miembros inferiores se han atribuido a una enteropatía pierde proteínas y también están en remisión.

**Discusión:** Las histiocitosis no X afectan a la piel y las mucosas, pudiendo implicar a otros órganos. A su vez pueden asociarse a enfermedades tales como diabetes insípida, paraproteinemia, sd. mieloproliferativo y hiperlipidemia. Se ha descrito algún caso de enteropatía pierde proteínas asociado a histiocitosis, por lo que los edemas de nuestro paciente podrían explicarse por esta entidad. A pesar de los múltiples intentos por clasificar las diferentes formas clínicas que engloba esta enfermedad, es relativamente frecuente encontrar casos como el nuestro que son inclasificables. Por ello actualmente se tiende a considerar que se trata de diferentes expresiones dentro de un mismo espectro.

**Palabras clave:** Histiocitosis. Célula dendroicítica dérmica. Linfedema.

## 17. PRIORIZACIÓN DE INCERTIDUMBRES TERAPÉUTICAS EN EPIDERMOLISIS BULLOSA DISTRÓFICA

P. Dávila-Seijo<sup>a</sup>, A. Hernández-Martin<sup>b</sup>, I. García-Doval<sup>a</sup>, E. Morcillo<sup>c</sup>, E. Domínguez<sup>c</sup>, N. Romero<sup>c</sup>, E. Monrós<sup>d</sup>, R. de Lucas<sup>e</sup>, B. Aranegui<sup>f,g</sup>, M. Feito<sup>e</sup> y L. Carretero<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra (CHOP). España. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid. España. <sup>c</sup>The Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association (DEBRA). España. <sup>d</sup>Miembro de DEBRA. España. <sup>e</sup>Sección de Dermatología Pediátrica; Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>f</sup>Servicio de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Madrid. <sup>g</sup>Unidad de Investigación. Fundación AEDV. Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV). Madrid. España.

**Introducción:** La Epidermolisis Bullosa Distrófica (EBD) es una rara genodermatosis que cursa con aparición de ampollas y erosiones ante mínimos traumatismos en piel y mucosas asociada a otras múltiples complicaciones. Una reciente revisión sistemática puso de manifiesto que la evidencia científica en el tratamiento de la EBD es muy reducida. Debido a su escasa frecuencia, los ensayos clínicos son costosos y difíciles de llevar a cabo. Por este motivo, la priorización de la investigación en las áreas más relevantes para los pacientes y los profesionales sanitarios que los atienden resulta imprescindible.

**Objetivos:** Describir y priorizar las dudas o incertidumbres acerca del tratamiento de la EBD más importantes para pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios con la intención de promover la investigación en esas áreas.

**Material y métodos:** Se creó un Grupo de Trabajo para el establecimiento de prioridades en EBD en el que se incluyeron pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios expertos en el tratamiento de pacientes con EBD. Las incertidumbres procedentes de pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios expertos fueron recogidas y priorizadas mediante un proceso transparente y reproducible usando el método promovido por la James Lind Alliance.

**Resultados:** Durante la fase de consulta, se obtuvieron 323 incertidumbres que fueron enviadas por 58 participantes. Tras eliminar las incertidumbres duplicadas, se obtuvo una lista final con las 24 incertidumbres más populares mediante un sistema de votación online. Estas 24 incertidumbres fueron finalmente priorizadas mediante una reunión final, donde un número similar de pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios, seleccionaron una lista final con las 10 incertidumbres más importantes. El listado final incluye intervenciones en cuidado de úlceras, manejo del prurito y del dolor, tratamiento y prevención de la sindactilia, prevención del cáncer cutáneo y terapias en desarrollo prometedoras.

**Conclusiones:** La lista final con las diez incertidumbres terapéuticas en el manejo de pacientes con EBD proporciona una guía para investigadores y fuentes de financiación, para asegurar que la investigación futura se enfoque en tratar de dar respuesta a cuestiones que son importantes para clínicos y pacientes.

**Palabras clave:** Epidermólisis bullosa distrófica. Incertidumbres terapéuticas. Grupos de trabajo para la priorización de incertidumbres. Participación de pacientes.

## 18. MANIFESTACIÓNS CUTÁNEAS DO VEMURAFENIB

J.L. Felgueiras Magalhães<sup>a</sup>, C. Peña Penabaz<sup>a</sup>, M. Quindós Varela<sup>a</sup>, M.M. Bonet Martínez<sup>a</sup>, M.V. Nespereira Jato<sup>a</sup> y N. Fernández Núñez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servizo de Dermatoloxía; <sup>b</sup>Servizo de Oncoloxía. Complejo Hospitalario A Coruña. España.

**Introducción:** O vemurafenib é o primeiro inhibidor da cinasa BRAF portadora da mutación V600E, indicado para o tratamento de melanoma irreseccable ou metastásico. De recente introdución, observouse nos diferentes ensaios clínicos realizados que as principais reaccións adversas deste fármaco son cutáneas. Descríbense: prurito, diferentes tipos de erupcións cutáneas, fotosensibilidade, queratoacantomas, carcinomas epidermoides, queratosis verrucoides, alteracións en nevus melanocíticos preexistentes e melanomas.

**Materiais e método:** No noso servizo realizouse o seguimento dermatolóxico dos pacientes afectados de melanoma en tratamento com vemurafenib nos anos 2011/2012. De forma periódica, estes pacientes eran suxeitos a unha exploración dermatolóxica completa incluíndo examen dermatoscópico e rexistro fotográfico.

**Resultados:** Foron revisados cinco pacientes ao longo do período descrito, observándose en catro deles manifestacións cutáneas atribuíveis ao vemurafenib. As manifestacións máis frecuentes foron a aparición de múltiples carcinomas epidermoides/queratoacantomas e queratosis verrucoides. Observámonos tamén a presenza de fotosensibilidade, enfermidade de Grover, quistes de millium e alteracións de pigmentación.

**Conclusiones:** Os resultados recollidos na nosa serie de pacientes están de acordo con outros publicados na bibliografía. Cabe destacar a elevada incidencia de carcinomas epidermoides/queratoacantomas, queratosis verrucoides e outras alteracións dos queratonocitos, ademais do carácter idiosincrático desta reacción. Ésta probablemente relacionase coa activación paradoxal da vía das MAP cinasas producida polo vemurafenib nas células non portadoras da mutación en BRAF.

**Palabras clave:** Vemurafenib. Reaccións adversas cutáneas. BRAF. MAP cinasas. Melanoma.

## 19. ACNÉ CONGLOBATA E HIDROSADENITIS EN PACIENTE PSORIÁSICO

I. Montero<sup>a</sup>, F.J. García Martínez<sup>a</sup>, I. Vázquez Osorio<sup>a</sup>, L.M. Cascallar Caneda<sup>b</sup>, J. Labandeira<sup>a</sup>, V. Fernández Redondo<sup>a</sup> y J. Toribio<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. <sup>b</sup>Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

**Introducción:** Tanto la hidrosadenitis supurativa (HS) como el acné conglobata (AC) son enfermedades inflamatorias graves que suelen comenzar durante la pubertad. Son entidades muy debilitantes, tanto física como psíquicamente, llegando incluso al aislamiento social y a la depresión del paciente. La asociación de ambos trastornos con la celulitis disecante del cuero cabelludo es lo que se conoce con el nombre de tríada de oclusión folicular.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente con hipoacusia bilateral y antecedentes de psoriasis pustulosa grave en dos hermanas gemelas, que a los 11 años desarrolló psoriasis pustulosa controlado con tratamientos tópicos y sulfota oral. Dos años después comienza con acné nódulo-quístico grave controlado con isotretinoína oral. Tres años después desarrolló también lesiones graves de HS acompañadas de piodermitis vegetante y empeoramiento de su psoriasis, por lo que precisó ingreso hospitalario en dos ocasiones. Tras el uso de distintos tratamientos sistémicos y un fármaco biológico sin mejoría, se consiguió controlar al paciente con cirugía, isotretinoína, infliximab y radioterapia de las zonas más graves.

**Discusión:** El manejo terapéutico de la HS debe ser adecuado para la gravedad y distribución de la enfermedad. En los últimos años se ha demostrado la eficacia del infliximab en el tratamiento de esta entidad. Se trata de un anticuerpo monoclonal quimérico que actúa impidiendo la acción pro-inflamatoria del factor de necrosis tumoral alfa (TNF-alfa), por lo que ya había demostrado su eficacia en diversas entidades dermatológicas, entre las que se incluye la psoriasis. Por otro lado la radioterapia se considera un tratamiento alternativo para la HS del que hay pocos estudios publicados pero con buenos resultados.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un paciente psoriásico que desarrolló AC e HS grave, enfermedades con buena respuesta al tratamiento con isotretinoína, infliximab y radioterapia.

**Palabras clave:** Hidrosadenitis. Acné conglobata. Psoriasis. Infliximab. Radioterapia.

## 20. MASTITIS GRANULOMATOSA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Almagro Sánchez<sup>a</sup>, M.P. Arévalo Bermúdez<sup>a</sup>, N. Villamarín Bello<sup>a</sup>, J. Mosquera Osés<sup>b</sup>, M. Juaneda Gabelas<sup>b</sup>, M.P. Santiago Freijanes<sup>b</sup> y M.T. Yebra-Pimentel<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Unidad de Patología Mamaria; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

**Introducción:** La mastitis lobulillar granulomatosa idiopática (MLGI) es una entidad muy infrecuente, de naturaleza benigna y origen desconocido. Aunque la biopsia de la mama es necesaria en todos los casos para excluir malignidad y escapa de la práctica habitual del dermatólogo, podemos ser el primer profesional a quien consultan estos pacientes o formar parte del equipo multidisciplinario para el diagnóstico y manejo de esta patología. Presentamos el caso de una mujer con diagnóstico de mastitis lobulillar granuloma-

tosa por el que se nos solicitó valoración para completar estudio y manejo terapéutico.

**Caso clínico:** Una mujer de 45 años, con antecedentes de mastopatía fibroquística, seguida por abscesos recurrentes en mama izquierda por la Unidad de Patología Mamaria de nuestro centro desde abril del 2012. Se le habían realizado dos biopsias de mama con aguja gruesa que fueron informadas como mastitis lobulillar granulomatosa y varios cultivos que resultaron negativos. Recibió tratamiento con antibióticos, drenajes y corticoides orales sin mejoría. Solicitan interconsulta a Dermatología apreciándose una zona indurada y eritematosa de 8 x 5 cm de diámetro, en cuadrantes externos de mama izquierda, con trayectos fistulosos que drenaban pus, con costras serosas en su superficie. Se realizan dos biopsias de piel para estudio histológico y cultivos. La histología fue sugestiva de una foliculitis evolucionada con reacción granulomatosa a cuerpo extraño, probablemente secundaria a los procedimientos previos de biopsia de mama y por la formación de fístulas, y los cultivos, solo uno positivo para "Prevotella melanonigénica" que se consideró contaminante, y el resto fueron negativos. La intradermorreacción Mantoux fue negativa y la Rx de tórax normal. Se inició tratamiento con Claritromicina con buena respuesta inicial pero tras 2 semanas hubo detención de esta mejoría. Finalmente se instaura tratamiento con prednisona a 1mg/día y metotrexato a 15 mg/semanal con remisión casi completa de las lesiones.

**Conclusiones:** La MLGI es una entidad poco conocida e infrecuente, que suele ser atendida por especialistas en patología mamaria. Como puede afectar la piel, el dermatólogo debe conocer esta entidad y su manejo terapéutico, tal como ocurrió en este caso, que respondió satisfactoriamente a tratamiento médico con prednisona y metotrexato.

**Palabras clave:** Mastitis lobulillar granulomatosa idiopática. Abscesos mamarios recurrentes. Prednisona. Metotrexato. Dermatólogo.

## 21. NÓDULOS VIOLÁCEOS ACRALES DE LARGA EVOLUCIÓN

M. González Sabín, M. Almagro Sánchez, R. Iglesias Conde, C. Tomé Espiñeira, J.L. Felgueiras Magalhaes y J.M. Castro

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.*

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes. Puede afectar a la mayoría de órganos o sistemas, pero los que con mayor frecuencia se encuentran implicados son los pulmones, los ganglios linfáticos y la piel.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 74 años, sin antecedentes de interés, que desde hace más de 3 años refiere aparición y crecimiento progresivo de lesiones cutáneas ocasionalmente dolorosas, no pruriginosas, en dedos de manos y pies, oreja izquierda y punta nasal. En la exploración física destacaba la presencia de lesiones nódulo-tumorales que ocasionaban intensa deformidad en múltiples falanges de manos y pies, y lesiones violáceas infiltradas en pabellones auriculares y punta nasal. El estudio histopatológico mostraba la presencia de lesiones tipo granulomas "desnudos" que ocupaban la dermis superficial y profunda. Las radiografías de manos y pies demostraron una intensa afectación ósea consistente en una reticulación trabecular a nivel de metacarpianos y falanges y en el TAC toracoabdominal se observó un agrandamiento ganglionar a nivel de los hilios pulmonares y a nivel retroperitoneal. Con estos datos, se estableció el diagnóstico de sarcoidosis con afectación cutánea, ganglionar y ósea y se inició tratamiento con corticoterapia oral, añadiéndose posteriormente hidroxicloroquina, con excelente respuesta.

**Discusión:** La afectación ósea en pacientes con sarcoidosis oscila entre el 1-13%, siendo la mano el asiento más frecuente de las al-

teraciones óseas. La afectación ósea por la sarcoidosis se ha asociado a un peor pronóstico, con una tasa de mortalidad 4 veces mayor en los pacientes con estas alteraciones respecto a los pacientes que no presentan alteraciones óseas. El lupus pernio se asocia con mayor frecuencia a afectación ósea que otros tipos de sarcoidosis cutánea, y en estos casos, el tratamiento de elección son los corticoides sistémicos. Los dedos afectados por lesiones de tipo lupus pernio, es frecuente que presenten alteraciones óseas, siendo la más frecuente la presencia de quistes óseos, y si la falange distal se encuentra afectada, con mucha frecuencia las uñas serán distróficas. El tratamiento de elección para la sarcoidosis ósea son los corticoides sistémicos, que aunque no parecen mejorar las lesiones óseas, disminuyen el dolor y la inflamación de los tejidos blandos asociados a la sarcoidosis ósea. También se ha observado la utilidad del tratamiento con metotrexato e hidroxicloroquina.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de lupus pernio con intensa afectación ósea e intensa impotencia funcional con excelente respuesta al tratamiento con corticoterapia oral y antipalúdicos

**Palabras clave:** Sarcoidosis ósea. Lupus pernio. Quistes óseos. Granulomas sarcoideos. Corticoterapia. Antipalúdicos. Adenopatías hiliares.

## 22. PRURITO BRAQUIORRADIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. García-Rodiño, S. Mateo, F.J. García Martínez, M. Ginarte y J. Toribio

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. España.*

**Introducción:** El prurito braquiorradial (PBR) es una forma poco frecuente de prurito crónico, localizado en cara dorsolateral de hombro y miembro superior. Se asocia habitualmente a sensación de hormigueo y quemazón en dicha zona y no presenta lesiones cutáneas asociadas, salvo las producidas por rascado.

**Caso clínico:** Varón de 72 años de edad, con antecedentes de diabetes mellitus, hipertensión arterial e hipertrofia benigna de próstata, que presentaba, de unos seis meses de evolución, prurito, hormigueo y quemazón en cara lateral de miembro superior izquierdo. Las molestias se extendían, de manera lineal, desde el hombro hasta la cara lateral del primer dedo y eran resistentes a tratamiento con antihistamínicos orales. En la exploración física dermatológica se objetivaron, a dicho nivel, pápulas infiltradas y excoriadas de distribución lineal. Se realizó radiografía y RMN de columna cervical, donde se objetivaron cambios degenerativos con estrechamiento de los espacios intervertebrales y formaciones osteofitarias, fundamentalmente a nivel de C5-C6 y C6-C7. Se realizó biopsia de una de las lesiones, donde se observó una zona central deprimida, constituida por una costra serohemática con una intensa exocitosis neutrofílica. A nivel de dermis papilar y reticular alta se objetivó un infiltrado inflamatorio perivasculoso y perianexial de predominio polimorfonuclear con extravasación hemática. Con los datos clínicos y los resultados de las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de PBR y se inició tratamiento con gabapentina (600 mg/día), consiguiendo buen control sintomático.

**Discusión:** El PBR es una entidad poco común y con mecanismos etiopatogénicos controvertidos. La mayoría de autores sostienen que se puede considerar la radiculopatía cervical como un factor predisponente y la exposición solar mantenida como un factor desencadenante, siendo ambas necesarias para el desarrollo de la enfermedad. Los corticoides tópicos y antihistamínicos sistémicos resultan habitualmente ineficaces, siendo necesario otro tipo de tratamiento, como los antiepilépticos de nueva generación. Se ha descrito mejoría sintomática con la aplicación tópica de frío ("Signo del cubito de hielo").

**Conclusiones:** Se presenta un caso de PBR, una forma poco frecuente de prurito crónico localizado. Se trata de una entidad a te-

ner en cuenta en el diagnóstico diferencial del prurito crónico, puesto que implica un importante deterioro de la calidad de vida y requiere de un tratamiento diferente al utilizado en otras dermatosis pruriginosas.

**Palabras clave:** Prurito braquiorradiar. Radiculopatía cervical. Gabapentina.

### 23. LESIONES URTICARIFORMES EN UNA MUJER

M. Almagro Sánchez, J. del Pozo Losada, V. Nespereira Jato, J. Goday Buján, A. Parra Arrondo, P. Rodríguez Barros y J. Felgueiras Magalhães

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.*

**Introducción:** En la mayoría de los pacientes con urticaria crónica o urticaria vasculitis somos incapaces de detectar una causa desencadenante. Sin embargo, es importante preguntar a las pacientes del sexo femenino si sus lesiones se relacionan con el ciclo menstrual dado que, las dermatosis autoinmunes a la progesterona o a los estrógenos pueden manifestarse como un exantema urticariforme.

**Caso clínico:** Mujer de 50 años diagnosticada de urticaria vasculitis y posteriormente de urticaria crónica idiopática a la que se le realizaron múltiples estudios que no demostraron su etiología, por lo que recibió tratamiento sintomático con antihistamínicos, corticoides, sulfona e inmunosupresores con escasa respuesta. En una revisión, la paciente reconoce que sus lesiones se exacerbaban con el ciclo menstrual, especialmente antes de la menstruación, por lo que se realizan pruebas intradérmicas con progesterona, obteniéndose un resultado dudoso, por lo que se efectuaron pruebas de provocación con progesterona oral, confirmándose la sospecha de Dermatitis Autoinmune a la Progesterona. Se inició tratamiento con triptorelina IM en inyecciones trimestrales con desaparición de las manifestaciones clínicas.

**Discusión:** La dermatitis autoinmune a la progesterona es un cuadro raro que aparece en mujeres. Puede presentarse con manifestaciones cutáneas muy diversas entre las que se encuentra la urticaria. Es característica la exacerbación cíclica previa a la menstruación. El tratamiento consiste en disminuir los niveles de progesterona endógena con diversos tratamientos hormonales, entre los que se encuentran los agonistas de la GNRH/LH-RH, como la triptorelina. En los casos más severos, se recurre a la ooforectomía para conseguir la desaparición de las manifestaciones clínicas.

**Conclusiones:** Ante mujeres con lesiones cutáneas que aparecen o empeoran antes de la menstruación hay que descartar la Dermatitis Autoinmune a la Progesterona.

**Palabras clave:** Dermatitis autoinmune a la progesterona, urticaria por progesterona, urticaria, urticaria vasculitis, dermatosis hormonales.

### 24. DIGITOPULPITIS Y ONICODISTROFIA POR ACRILATOS

I. Vázquez Osorio, M. Espasandín Arias, O. Figueroa Silva, V. Fernández Redondo y J. Toribio Pérez

*Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. España.*

**Introducción:** Los compuestos acrílicos son, desde hace décadas, una causa conocida de dermatitis alérgica de contacto (DAC) en relación al uso cosmético de uñas artificiales. La reciente aparición de una novedosa técnica de estética ungueal -las uñas acrílicas de gel- ha supuesto un aumento del número de casos de DAC por acrilatos, lo que pone de manifiesto el poder sensibilizante de dichos compuestos.

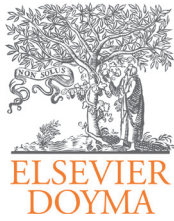
**Caso clínico:** Se presentan los casos de dos mujeres, de 21 y 59 años respectivamente. La primera de ellas, trabajadora en un centro de belleza, presenta desde hace 6 meses eritema y fisuración a nivel de los pulpejos de los tres primeros dedos de la mano derecha, junto con hiperqueratosis subungueal y perionixis crónica. El segundo caso es el de una mujer, cliente de un centro de estética ungueal, que presenta fisuración dolorosa en pulpejos de los dedos con manchas de aceite ungueales e hiperqueratosis subungueal. Las lesiones, de tres meses de evolución, aparecen tras la segunda sesión de una técnica de esmaltado permanente mediante gel. Ante la sospecha de DAC se realizan pruebas epicutáneas. Se estudia la serie estándar del GEIDAC-12 ampliada con la serie de acrilatos (Chemotechnique®). A las 96 horas se observa positividad para 2-hidroxietil metacrilato (2-HEMA), etilenglicol dimetacrilato (EGDMA) y 2-hidroxietil acrilato (2-HEA) en ambas pacientes, presentando la primera de ellas sensibilización a otros compuestos acrílicos.

**Discusión:** Las nuevas técnicas de esmaltado permanente instauradas recientemente en nuestro país, y cada vez más en auge, ponen de manifiesto nuevos casos de DAC por acrilatos. Se han descrito casos tras exposición, tanto ocupacionales como del usuario, con diferentes formas de presentación clínica. La importancia de conocer dicha patología radica tanto en evitar diagnósticos y tratamientos erróneos, como en su repercusión a largo plazo, dada la presencia de estos compuestos, entre otros, en material ortopédico y odontológico.

**Conclusiones:** Se presentan dos casos de DAC por acrilatos en relación con una técnica de estética ungueal de reciente implantación. Es fundamental advertir, tanto a profesionales como a usuarios de este tipo de técnicas estéticas, del poder sensibilizante de dichos compuestos para prevenir así nuevos casos.

**Palabras clave:** Dermatitis alérgica de contacto. Acrilatos. Uñas artificiales. 2-hidroxietil metacrilato (2-HEMA). Etilenglicol dimetacrilato (EGDMA).





# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

## XIV Reunión de la Sección Murciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Murcia, 18 de mayo de 2013

### 1. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ

R. Corbalán Vélez<sup>a</sup>, T. Martínez Menchón<sup>a</sup>,  
A. Clemente Ruiz de Almirón<sup>a</sup>, J. Frías Iniesta<sup>a</sup>,  
P. Sánchez-Pedreño<sup>a</sup>, J. Martínez Escribano<sup>a</sup>,  
A. Clemente Valenciano<sup>a</sup>, F. Cervantes Conesa<sup>a</sup>  
y E. Martínez Barba<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.  
España.

**Introducción:** El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es una alteración genética, autosómica dominante, que asocia, entre otras patologías, lesiones cutáneas, neumotórax espontáneos de repetición y carcinoma renal.

**Caso clínico:** Presentamos una mujer de 56 años que nos consultó por unas lesiones blanquecinas, pseudo-quisticas, de 0,1 cm aproximadamente, en zona perinasal, mentón y cuello. Se realizaron 2 biopsias que fueron informadas como tricodiscomas y fibrofoliculomas. El estudio genético confirmó que se trataba de un Síndrome Birt-Hogg-Dubé. Se realizó estudio genético a sus dos hijas, una afecta por el mismo síndrome, otra no.

**Discusión:** Revisamos el Síndrome de Birt-Hogg-Dubé, las alteraciones sistémicas a las que se asocia, así como los posibles tratamientos de las lesiones cutáneas.

### 2. CUADRO ICTIOSIFORME EN DOS HERMANOS. ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

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

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

Presentamos el caso de dos hermanos con un cuadro ictiosiforme severo de evolución crónica. Se trata de un niño de 10 años y su hermana menor de 3, hijos de padres consanguíneos (primos herma-

nos) con una hermana sana no afecta. El niño nació como bebé colodión que se resolvió dejando una eritrodermia de base con descamación generalizada de finas escamas blanquecinas predominantemente en superficies de flexuras y que afectaba también a cuero cabelludo, palmas y plantas. El cuadro se acompañaba de un importante prurito y disconfort cutáneo. La biopsia cutánea mostró hiperqueratosis con moderada granulocitosis y acantosis, tapones queratósicos foliculares y discreto infiltrado linfocitario perivascular. Se estableció el diagnóstico de eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa (eritrodermia ictiosiforme congénita, EIC). En el caso de la hermana menor, ésta también nació como bebé colodión y hasta la fecha su evolución ha sido paralela a la de su hermano mayor, aunque de forma menos severa con menos afectación palmoplantar y de cuero cabelludo. El estudio genético no ha detectado mutaciones conocidas en el gen de la transglutaminasa I. En el caso del hermano mayor la evolución ha sido a empeoramiento fisuras y grietas dolorosas a nivel palmoplantar, descamación importante del cuero cabelludo y malolor; por lo que se inicia tratamiento con acitetrino, con buena respuesta. Presentamos dos casos diagnosticados de EIC que creemos interesante discutir en este foro.

### 3. LEISHMANIASIS MUCOCUTÁNEA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN Y EN TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB

I. Ballester<sup>a</sup>, F.J. Ruffin<sup>a</sup>, S. Ortiz<sup>b</sup>, J. Pardo<sup>a</sup>, E. Abbad<sup>a</sup>, F. Allegue<sup>a</sup>  
y A. López Ávila<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Sta. María del Rosell de Cartagena. Murcia. España.

**Introducción:** La Leishmaniasis es una infección endémica en Europa con una alta prevalencia de infección latente en el área mediterránea. Presentamos un caso de enfermedad de Crohn (EC) en tratamiento con Infliximab que presentó una Leishmaniasis mucocutánea durante el tratamiento.

**Caso clínico:** Mujer de 48 años diagnosticada de enfermedad de Crohn (EC) de 25 años de evolución. Ante la falta control de la EC fue iniciado tratamiento con Influximab hacía 4 años. Hace aproximadamente 18-20 meses comienza con una induración en la falange distal del dedo índice de la mano derecha a la vez que leve eritema en zona de mucosa interna de ambas fosas nasales. La lesión eritematosa nasal evoluciona a una lesión costrosa en pocos meses y sobre la base del dedo afectado aparece una lesión ulcerada-costrosa, por la que recibió tratamiento antibiótico. Debido a la progresión de las lesiones, fue realizada una biopsia cutánea que mostró un infiltrado inflamatorio granulomatoso con células gigantes multinucleadas que contenían abundantes microorganismos en el citoplasma característicos de Leishmania. La serología también fue positiva. Ante el diagnóstico fue iniciado tratamiento con Anfofericina B liposomal y Paromomicina tópica con resolución completa de las lesiones.

**Discusión:** Recientemente se han publicado más de veinte casos en la literatura de Leishmaniasis asociada al tratamiento con terapias biológicas. Este riesgo parece estar aumentado en los pacientes que reciben anticuerpos inhibidores del factor de necrosis tumoral (Adalimumab e Influximab) respecto al receptor (Etanercept). La Leishmaniasis aunque es una complicación infrecuente es necesario incluirla en el diagnóstico diferencial de las posibles complicaciones de infecciones oportunistas de los pacientes en tratamiento con terapia anti-TNF- $\alpha$ .

#### 4. USO DEL TRUE-TEST EN UNA CONSULTA DE ALERGIA CUTÁNEA

P. Mercader García, R. Rojo España, B. Pérez Suárez, J.M. Rodenas López y A. Peña García

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario José M<sup>a</sup> Morales Meseguer de Murcia. España.*

**Introducción:** El true-test (Thin-Layer Rapid Use Epicutaneous Test) es un sistema para realizar pruebas epicutáneas que se comercializó por primera vez en 1995. Los alérgenos se colocan en geles hidrofílicos; derivados de la celulosa o polivinil pirrolidona, en concentraciones estandarizadas y no requieren una preparación previa a su colocación. Aunque este sistema facilita realizar pruebas epicutáneas tiene una serie de inconvenientes que hacen que no sea la primera elección.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo sobre el uso del true-test en la consulta de alergia cutánea. Se analizan de forma retrospectiva los pacientes que fueron estudiados entre los años 2010 a 2012 y que se encuentran en la base de datos de la consulta (programa winalldat<sup>®</sup>), para establecer la proporción de pacientes que se estudió mediante batería estándar o true-test. También analizamos el porcentaje de positivos que se habría perdido en la batería estándar si solo hubiéramos utilizado el true-test.

**Resultados:** Entre 2010 y 2012 se estudiaron 151 pacientes en la consulta de alergia cutánea, de ellos el 84,10% (n = 127) se estudiaron con la batería estándar del GEIDAC preparada con los alérgenos sobre parches Allergeaze<sup>®</sup>, solo el 11,92% (n = 18) fueron estudiados mediante el true-test y en un 3,98% (n = 6) no se usaron ninguno de los dos sistemas. Los pacientes que fueron estudiados con la batería estándar tuvieron 149 pruebas positivas de las que 30 (20,13%) corresponden a alérgenos no incluidos en el true-test.

**Conclusiones:** El true-test puede resultar un método de cribado suficientemente eficaz para descartar un eccema de contacto cuando la sospecha diagnóstica sea baja, pero si el resultado es negativo y la sospecha clínica persiste el paciente debería volver a estudiarse con la batería estándar u otras baterías adicionales, por la posibilidad de que el alérgeno responsable no estuviese incluido en el true-test o se haya producido un falso negativo

#### 5. LUPUS ERITEMATOSO Y LESIONES ERITEMA MULTIFORME-LIKE

T. Salas<sup>a</sup>, A. López<sup>a</sup>, J. Hernández-Gil<sup>a</sup>, A. Ramírez<sup>a</sup>, E. Poblet<sup>b</sup>, M.D. Ruiz<sup>a</sup>, C. Soria<sup>a</sup>, N. Marín<sup>a</sup>, C. Brufau<sup>a</sup> y A. Hernández-Gil<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia. España.*

**Introducción:** El síndrome de Rowell es una entidad rara caracterizada por la presentación de lupus eritematoso con lesiones similares al eritema multiforme, asociada a anticuerpos antinucleares y factor reumatoide positivo. Fue descrito en 1963 por Rowell et al y posteriormente se han publicado nuevos casos.

**Caso clínico:** Mujer de 66 años de edad que acude de urgencias por lesiones en diana, con ampolla y/o necrosis central alguna de ellas, dolorosas y pruriginosas, localizadas en dorso de manos, ambos brazos y mucosa oral de un día de evolución. Refiere que no ha introducido ninguna medicación nueva y no ha tenido los días previos ningún episodio de infección o herpes simple. Como antecedentes personales, la paciente es hipertensa y diabética en tratamiento con insulina. Está en seguimiento en consultas externas de reumatología por artritis reumatoide en tratamiento con corticoides. Padece insuficiencia renal crónica y ha tenido un episodio de trombosis venosa profunda hace un año, desde entonces está en tratamiento con sintrom. Dadas las lesiones cutáneas, ante la sospecha de eritema multiforme, se prescribe tratamiento con corticoides v.o. La paciente acude a los dos días por empeoramiento y aparición de nuevas lesiones en abdomen y mucosas, por lo que se decide aumentar la dosis de corticoides orales. Tras veinte días de tratamiento, la paciente nota mejoría, así que se decide comenzar la pauta descendente de corticoides. Se realiza batería de serologías, las cuales resultan normales. Además se realiza biopsia cutánea la cual es compatible con eritema polimorfo. En el análisis se observan ANAs positivos (1/640) con patrón homogéneo, y anti-Ro 240. La TC corporal resulta normal. Dos meses después, la paciente presenta placas eritematodescamadas, con borde más activo, en zonas fotoexpuestas. Se decide aumentar de nuevo la dosis de corticoides y comenzar tratamiento con cloroquina ante la sospecha de lupus eritematoso subagudo. Desde entonces se aprecia mejoría de las lesiones cutáneas pero semanas más tarde la paciente refiere intenso prurito por lo que se suspende el tratamiento con cloroquina y se comienza pauta descendente de corticoides. En la biopsia realizada de estas últimas lesiones se aprecia fibrosis dérmica y dermatitis crónica perivascular superficial. La paciente continúa actualmente con tratamiento corticoideo oral que en ocasiones tiene que aumentar de dosis por la aparición de nuevas lesiones.

**Discusión:** En 1963, Rowell et al describieron por primera vez en cuatro pacientes un cuadro caracterizado por lupus eritematoso discoide y lesiones similares a eritema multiforme. Posteriormente se han publicado en la literatura científica diversos casos, aunque no todos ellos cumplían los criterios diagnósticos iniciales. Actualmente existe controversia sobre si nos encontramos ante una entidad propia, la concurrencia en un paciente con lupus eritematoso de un eritema multiforme o una variante de lupus eritematoso.

#### 6. FOLICULITIS GRANULOMATOSA COMO RESPUESTA ISOTÓPICA DE WOLF: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.S. Gaglio<sup>a</sup>, M.E. Giménez Cortés<sup>a</sup>, E. Cutillas Marco<sup>a</sup> y C. Godoy Alba<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao. Cieza. Murcia. España.*

La respuesta isotópica es un fenómeno dermatológico con características propias propuesto por Wolf que puede presentarse tras la infección por virus del herpes zoster. Pocos aunque bien documentados son los casos que se encuentran en la literatura. Presentamos

un caso de foliculitis granulomatosa postherpética en un paciente inmunocompetente y revisamos la literatura.

## 7. HEMOTÓRAX ASOCIADO A LESIÓN VIOLÁCEA NODULAR PROFUNDA EN PARRILLA COSTAL

T. Martínez-Menchón<sup>a</sup>, E. Cava Almohalla<sup>b</sup>, P. Sánchez-Pedreño Guillén<sup>a</sup>, R. Corbalán Vélez<sup>a</sup>, A. Clemente Ruiz de Almirón<sup>a</sup>, J. Martínez Escribano<sup>a</sup>, S.B. Reyes Domínguez<sup>b</sup>, A. Clemente Valenciano<sup>a</sup>, F. Cervantes Conesa<sup>a</sup>, J.L. Fuster Soler<sup>b</sup>, E. Martínez Barba<sup>c</sup> y J. Frías Iniesta<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Pediatría (UCI y Oncología Pediátrica); <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

**Introducción:** El hemangioendoteloma kaposiforme es un tumor raro con frecuencia neonatal y asociado a coagulopatía de Kassabach-Merritt en gran cantidad de casos.

**Caso clínico:** Lactante de 45 días de vida que ingresa por cuadro de dificultad respiratoria. Presenta hemotórax izquierdo que motiva ingreso en UCI y toracocentesis evacuadoras de repetición durante 16 días. Tras toracoscopia con biopsia pleural se obtiene una mejoría progresiva del cuadro permitiendo alta de UCI. Durante la exploración clínica se detectó un nódulo en parrilla costal izquierda de color eritematovioláceo. En la biopsia cutánea se detecta una proliferación neoplásica de naturaleza vascular que se dispone constituyendo agregados nodulares y también de forma laxa entre las fibras de colágeno configurando hendiduras, la proliferación era positiva para CD31, CD34 y D2-40 siendo negativa para Glut 1 compatible con hemangioendoteloma kaposiforme. El paciente ha reingresado posteriormente por crecimiento importante de la lesión asociado nuevamente a empeoramiento de su función respiratoria. Recibe actualmente tratamiento con vincristina, ticlopidina y aspirina.

**Discusión:** El hemangioendoteloma kaposiforme presenta una evolución clínica impredecible, pudiendo causar la muerte por coagulopatía o incluso involucionar de forma rápida o espontánea. Existen otros casos descritos en la literatura asociados a hemotórax. El éxito en el diagnóstico y el tratamiento de esta entidad debe ir ligado al trabajo multidisciplinar, tal y como actualmente, se enfocan los tumores vasculares.

## 8. ATROFODERMIA DE PIERINI Y PASINI: A PRÓPOSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Pereda Carrasco<sup>a</sup>, M. García Solano<sup>b</sup>, M.I. Oviedo Ramírez<sup>c</sup>, C. Ortuño Gil<sup>a</sup> y A.F. Monteagudo Paz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Los Arcos del Mar Menor. Pozo Aledo. Murcia. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Arrixaca. Murcia. España.

**Caso clínico:** Mujer de 67 años, que consulta por presentar, desde hace aproximadamente 40 años, unas placas pardovioláceas, de aspecto atrófico, que afectan las zonas submamarías, los flancos, las zonas lumbares y a las ingles, de forma bilateral y simétrica. La biopsia cutánea confirma la sospecha clínica de Atrofodermia de Pierini y Pasini.

**Discusión:** La atrofodermia de Pierini y Pasini es una entidad infrecuente, que consiste en placas ligeramente deprimidas, bien delimitadas, hiperpigmentadas, aunque rara vez se han descrito hipopigmentadas o del color de la piel, a modo de "pisadas en la nieve" y con bordes abruptos a modo de "caída de acantilado", que afecta al tronco y a la raíz de las extremidades, de forma simétrica y bilateral, de adolescentes y adultos jóvenes. Los hallazgos anatómopatológicos dependerán del estado evolutivo de las lesiones. La epidermis puede ser normal o presentar leve atrofia con hiperpig-

mentación a nivel de la membrana basal. Se observa leve edema intersticial con leve infiltrado perivascular linfocitario e histiocitario y homogenización y agrupamiento de las fibras de colágeno en la dermis media. La etiología es desconocida, aunque se han descrito casos aislados asociados a *Borrelia burgdorferi*, fenilcetonuria, casos familiares... No existe un tratamiento efectivo, se han obtenido resultados variables con corticoides tópicos, fototerapia, antibióticos y antipalúdicos.

## 9. INFILTRADO PLASMOCELULAR EN VARÓN DE 56 AÑOS

A. López Gómez<sup>a</sup>, T. Salas García<sup>a</sup>, A. Ramírez Andreo<sup>a</sup>, J. Hernández-Gil Sánchez<sup>b</sup>, E. Poblet Martínez<sup>b</sup>, M. D. Ruiz Martínez<sup>a</sup>, N. Marín Corbalán<sup>a</sup>, C. Soria Martínez<sup>a</sup>, C. Brufau Redondo<sup>a</sup> y A. Hernández-Gil Bordallo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia. España.

**Introducción:** La plasmocitosis cutánea es una rara enfermedad caracterizada por una erupción cutánea diseminada máculo-papulosa compuesta de infiltrados de células plasmáticas predominantemente, que puede acompañarse de afectación extracutánea, y que en la mayoría de los casos tiene un curso crónico y benigno. Ha sido descrita casi exclusivamente en pacientes japoneses. Nosotros presentamos un caso de plasmocitosis cutánea en un varón blanco de 56 años.

**Caso clínico:** Varón de 56 años que consultaba por lesiones en espalda asintomáticas de un año de evolución. Como antecedentes personales, presentaba una oligofrenia secundaria a una meningitis en la infancia y había sido operado en 1982 de un quiste hidatídico pulmonar derecho. A la exploración física, el paciente presentaba más de 100 máculo-pápulas pardo-rojizas, de 5-6 mm, bien delimitadas, levemente infiltradas, diseminadas en tronco, miembros superiores y nalgas, sin afectación de polo cefálico, pliegues, miembros inferiores, palmas o plantas, con signo de Darier negativo. No se palpaban linfadenopatías periféricas ni hepatoesplenomegalia. Con el diagnóstico de sospecha de mastocitosis del adulto se realizó biopsia cutánea en la que se observó un infiltrado compuesto principalmente por células plasmáticas, que se confirmó con una segunda biopsia tres meses más tarde. La serología de LUES fue negativa; el TAC tóraco-abdominal evidenció quistes hepáticos simples junto con bronquiectasias y granulomas calcificados en lóbulo inferior derecho; el Mantoux fue negativo; y la biopsia de médula ósea no mostró infiltrado plasmocelular. Con todo lo anterior diagnosticamos al paciente de plasmocitosis cutánea.

**Discusión:** La plasmocitosis cutánea es una enfermedad infrecuente de etiología desconocida que se caracteriza por la aparición de múltiples máculo-pápulas, placas y nódulos asintomáticos, pardo-rojizos, diseminados por la piel del tronco, principalmente. En la histología aparece un infiltrado con predominio de células plasmáticas maduras, sin atipias. Su diagnóstico diferencial histológico es amplio e incluye neoplasias, enfermedades autoinmunes e infecciones, entre otras. Habiendo descartado otros procesos y ante la correlación clínico-patológica, diagnosticamos a nuestro paciente de plasmocitosis cutánea, y realizamos estudio de extensión para detectar afectación extracutánea. La plasmocitosis sistémica se define como la infiltración por células plasmáticas de dos o más órganos, incluyendo la piel y los ganglios linfáticos, y se acompaña de hipergammaglobulinemia policlonal, hallazgos no presentes en nuestro paciente. La afectación pulmonar ha sido descrita en este cuadro, aunque en nuestro paciente no podemos descartar que los hallazgos encontrados sean secundarios a la cirugía previa del quiste hidatídico.

# XV Reunión de la Sección Murciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Murcia, 16 de noviembre de 2013

## 1. MELANOMA Y LEIOMIOSARCOMA: ¿DIFERENCIACIÓN O COLISIÓN?

J.F. Frías Iniesta<sup>a</sup>, R. Corbalán Vélez<sup>a</sup>, B. Ferri Niguez<sup>b</sup>, T. Martínez Menchón<sup>a</sup>, A. Clemente Ruiz de Almirón<sup>a</sup>, P. Sánchez Pedreño<sup>a</sup>, J. Martínez Escribano<sup>a</sup>, A. Clemente Valenciano<sup>a</sup> y F. Cervantes Conesa<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

**Introducción:** Un tumor de colisión o compuesto es la asociación o combinación témporo espacial de 2 o más neoplasias en una misma lesión o biopsia cutánea, separadas entre sí menos de 1 mm. La diferenciación divergente o cambio metaplásico en un melanoma es el desarrollo en estos tumores de células o componentes tisulares no melanocíticos desde un punto de vista morfológico, inmunohistoquímico o ultraestructural. Tanto la diferenciación como la colisión son relativamente infrecuentes en tumores malignos.

**Caso clínico:** Paciente de 92 años entre cuyos antecedentes familiares destaca el fallecimiento de una hermana por melanoma metastático. Atendida desde los 70 años de edad por carcinomas cutáneos y lesiones precancerosas. En el 2007 consulta por una neoforación pigmentada en hemilabio superior derecho. El estudio AP mostró un MES nivel 1 de Clark en fase de crecimiento radial. La paciente rechazó todo tipo de tratamiento. 3 años después acudió de nuevo a consulta por aumento de tamaño de la lesión sin que presentara ninguna clínica sistémica asociada. La extirpación de la lesión mostró la presencia de un MES en fase de crecimiento vertical, nivel IV de Clark, 3,45 de Breslow. En el interior del melanoma, a nivel dérmico, se apreciaba una lesión de 3 mms, histológicamente compatible con Leiomioma con actinina y caldesmon positivos y desmina negativo. La paciente rechaza ningún estudio de extensión o terapéutica. 3 años después la paciente permanece asintomática.

**Discusión:** Las colisiones tumorales en la que está implicado el melanoma son muy infrecuentes y casi siempre intervienen melanomas amelanóticos y carcinomas basocelular, epidermoide y fibroxantoma atípicos. Las diferenciaciones divergentes del melanoma son igualmente infrecuentes, destacando entre ellas las miofibroblásticas, que suelen asociarse exclusivamente a melanomas de células fusiformes desmoplásicos y melanomas neurotróficos, rhabdomiomas, más relacionadas con nevus congénitos asociados o no con melanoma, y de músculo liso que aunque igualmente raros se han asociado tanto a melanomas de células fusiformes como normales. Al menos hay un caso de melanoma cutáneo con metástasis ganglionares de melanoma y leiomioma y otro con metástasis ganglionares de rhabdomioma

## 2. TRATAMIENTO DE CICATRIZ QUELOIDE EN UN NIÑO

B. Pérez Suárez, P. Mercader, R. Rojo, J.M. Ródenas y A. Peña  
Servicio de Dermatología. Hospital Morales Meseguer. Murcia. España.

**Introducción:** El manejo de las cicatrices queloides por el dermatólogo siguen constituyendo un desafío terapéutico, dada la elevada tasa de recurrencia de las mismas tras las exéresis quirúrgicas y la escasa eficacia de tratamientos tópicos, físicos o intralesionales.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un niño guineano, con fototipo 6, que a los 5 años sufrió una varicela con resultado de cicatrices queloides en el cuello. El Servicio de Cirugía Plástica realizó una extirpación quirúrgica de las mismas con infiltración posterior de un corticoide depot, pese a lo cual las cicatrices recidivaron con un crecimiento tumoral. Cuando consultó en Dermatología, el paciente presentaba 2 masas parcialmente pediculadas lisas, de consistencia firme, de 20 x 10 cm y 12 x 8 cm respectivamente a ambos lados del cuello, que impedían al paciente bajar la cabeza. Se realizó un afeitado-electrocoagulación de la lesión mayor con posterior aplicación de Imiquimod al 5% 5 veces a la semana. A las dos semanas el paciente acudió al Servicio de Urgencias por intolerancia al tratamiento, que se solventó bajando la frecuencia de aplicación de la crema de Imiquimod y añadiendo una pomada de corticoide y antibiótico. Durante estos 7 meses de seguimiento la cicatriz ha permanecido aplanada, sin prurito y el niño puede movilizar el cuello con casi total normalidad.

**Discusión:** El tratamiento de los queloides constituye un reto para el dermatólogo, agravado por el hecho de tratarse de un paciente pediátrico con cicatrices desfigurantes e incapacitantes. El uso de esta técnica resultó satisfactoria, sin que el queloide haya recidivado tras más de medio año de seguimiento.

**Conclusiones:** El tratamiento de algunas cicatrices queloides excrecentes mediante resección de la misma seguida de electrocoagulación y aplicación de Imiquimod al 5% en crema parece ser un método esperanzador en el manejo de las mismas, con resultados cosméticos y funcionales aceptables, y sin recidivas a corto-medio plazo.

## 3. SÍNDROME HiperIgE. ¿ES UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DIFÍCIL CON LA DERMATITIS ATÓPICA? A PROPOSITO DE UN CASO

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

Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor. Pozo Aledo. Murcia. España.

**Introducción:** El Síndrome HiperIgE, también llamado Síndrome de Job o de Buckley, se trata de una entidad infrecuente, cuyos hallazgos característicos son las infecciones cutáneas y sinopulmonares recurrentes (característico por *S. aureus*), la presencia de dermatitis atópica-like severa y la presencia de niveles muy elevados de IgE. Además puede acompañarse entre otros de alteraciones esqueléticas (faciales), osteopenia y e inmunodeficiencia.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 20 años, con una dermatitis atópica severa que con tratamientos de 1ª y 2ª línea presenta mala evolución precisando de ingreso en nuestro centro por episodio de impetiginización generalizada. Nuestra paciente presentaba en esos momentos unas cifras de IgE > 30.000 ug/dl, por lo que se remitió a valoración por Hematología en nuestro hospital y a la Unidad de Inmunología del centro de referencia. El diagnóstico final fue de Síndrome. HiperIgE, a pesar de que el estudio genético no pudo demostrar mutaciones de los genes implicados (STAT3, DOCK8). Posteriormente inició bajo criterio de Inmunología tratamiento con inmunoglobulinas (IGS), con lo que no se obtuvo mejoría significativa en ese momento y precisó de meses de tratamiento coadyuvante con ciclosporina. Actualmente ésta se ha suspendido y la paciente presenta un control aceptable de su



enfermedad con la infusión de IGS junto con aplicación de tratamientos tópicos y toma de antihistamínicos.

**Discusión:** Creemos interesante traer este caso a este foro para comentar aspectos que pueden plantear un difícil diagnóstico diferencial del Síndrome. HiperIgE con la dermatitis atópica severa.

#### 4. ESTUDIO OBSERVACIONAL DE LA RELACIÓN DE LOS NIVELES DE VITAMINA D Y COLESTEROL E INFLUENCIA DEL TRATAMIENTO CON ESTATINAS

E. Cutillas Marco<sup>a</sup>, M. Morales Suárez Varela<sup>b,c,d</sup> y A. Marquina-Vila<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao. Cieza. Murcia. España. <sup>b</sup>CIBER Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP). Madrid. España. <sup>c</sup>Unidad de Salud Pública, Higiene y Sanidad Ambiental. Departamento de Medicina Preventiva. Universidad de Valencia. <sup>d</sup>Centro Superior de Investigación en Salud Pública (CSISP). Valencia. <sup>e</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

**Introducción:** La principal fuente de vitamina D es la síntesis cutánea a partir de 7-dehidrocolesterol tras la exposición a la radiación ultravioleta. El aumento en la incidencia del cáncer de piel nos hace recomendar medidas de protección solar a individuos sanos, lo que puede repercutir en el estatus de vitamina D. Paralelamente, en los últimos años estamos viendo cómo se están relacionando los niveles de vitamina D con diversas patologías más allá de la osteoporosis. Considerando la naturaleza esteroidea de esta vitamina, nos preguntamos si existe relación entre los niveles de vitamina D y los de colesterol.

**Material y métodos:** Estudio transversal que incluye a 177 individuos sanos. Se sometió a los participantes a una encuesta que incluía parámetros demográficos que podían modificar los niveles de vitamina D o de colesterol, y a una analítica para medir los niveles plasmáticos de vitamina D, PTH, colesterol y fracciones de colesterol.

**Resultados:** Los niveles medios ( $\pm$  DE) de vitamina D fueron 24,0 ( $\pm$  8,5) ng/ml. El 76,3% de los individuos no alcanzaba los niveles recomendados de vitamina D (30 ng/ml), incluyendo al 4,5% de los participantes con déficit de esta vitamina ( $<$  10 ng/ml). Los niveles de colesterol total y LDL colesterol fueron más altos en individuos con niveles de vitamina D más bajos ( $p <$  0,05). Los participantes que tomaban hipolipemiantes, independientemente de los niveles de colesterol, presentaron niveles más altos de vitamina D ( $p =$  0,025).

**Conclusiones:** La insuficiencia de vitamina D se asocia a niveles más elevados de colesterol. Este hecho debe ser tomado en consideración cuando recomendamos evitar la exposición solar, sobre todo en algunos grupos de riesgo, ya que ésta es el principal origen de esta vitamina.

#### 5. INFILTRADO LINFOCITARIO CD30 POSITIVO CUTÁNEO PRIMARIO

A. López Gómez<sup>a</sup>, T. Salas García<sup>a</sup>, M. Dorado Fernández<sup>a</sup>, A. Ramírez Andreo<sup>a</sup>, J. Hernández-Gil Sánchez<sup>a</sup>, C. Brufau Redondo<sup>a</sup>, F. Martínez Díaz<sup>b</sup>, M.D. Ruíz Martínez<sup>a</sup>, N. Marín Corbalán<sup>a</sup>, C. Soria Martínez<sup>a</sup> y A. Hernández-Gil Bordallo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia. España.

**Introducción:** Los síndromes linfoproliferativos (SLP) CD30+ son el segundo grupo más frecuente de linfomas cutáneos de células T (LCCT). Estos procesos tienen en común la expresión del antígeno CD30 y particularidades anatómicas y evolutivas. Debe realizarse diagnóstico diferencial con otras neoplasias, así como con procesos reactivos que presentan células CD30+.

**Caso clínico:** Varón de 58 años que consultaba por lesiones pruriginosas localizadas en muslo derecho, autolimitadas y recurrentes, desde hacía un año. Presentaba en cara externa de muslo derecho múltiples pápulas eritemato-violáceas de hasta 8 mm, infiltradas, firmes, con centro excoriado. Otras similares en pierna derecha y tronco. La histología de una lesión mostró un infiltrado dérmico con predominio de histiocitos, formando granulomas necrobióticos en algunos campos, y abundantes eosinófilos. Diagnosticamos al paciente de granuloma anular (GA) papular y tratamos con hidroxicloloroquina sin éxito, apareciendo lesiones más nodulares, en la misma localización. Una nueva biopsia 12 meses más tarde mostró un extenso infiltrado dérmico compuesto por células grandes pleomórficas y células pequeñas atípicas, con invasión de la epidermis. El infiltrado fue CD3, CD4 y CD30 positivo, este último en más del 75% de las células, y CD15, ALK y EMA negativo, entre otros. El cultivo de la lesión fue negativo. El estudio de extensión realizado no halló afectación extracutánea. Revisando la primera biopsia observamos presencia de linfocitos en el infiltrado, algunos de los cuales ya invadían la epidermis y, aunque en menor proporción que en la segunda biopsia, parte del infiltrado fue CD30+. A falta del resultado del estudio del reordenamiento clonal del gen TCR, consideramos que estamos ante un LCCT CD30+.

**Discusión:** Los SLP CD30+ constituyen un grupo de entidades entre las que se encuentran la papulomatosis linfomatoide y el linfoma anaplásico de células grandes (LACG) primario cutáneo CD30+. Pueden presentar células CD30+ otros procesos como la MF y procesos reactivos de naturaleza inflamatoria o infecciosa. En estos últimos, sin embargo, la expresión de CD30 ocurre en células linfoides pequeñas o medianas, de forma aislada, y no suele haber reordenamiento clonal del gen TCR. En numerosos procesos linfoproliferativos cutáneos, entre ellos la MF, se ha descrito un componente granulomatoso que puede enmascarar el infiltrado linfoide, como ocurrió en nuestro paciente. Algunos pacientes con MF desarrollan una transformación a LACG, que puede ser CD30+. Los hallazgos histológicos sugieren que estamos ante un LCCT CD30+ que, si bien no encaja a la perfección en ninguno de los procesos linfoproliferativos estudiados, interpretamos que podría tratarse de un raro caso de MF granulomatosa que simuló inicialmente un GA, con transformación posterior a LACG CD30+. El estudio de clonalidad y la evolución del paciente nos ayudarán a saber si nuestro diagnóstico es acertado.

#### 6. ¿MELANOMA DÉRMICO PRIMARIO EN CUERO CABELLUDO?

R. Corbalán Vélez<sup>a</sup>, J.F. Frías Iniesta<sup>a</sup>, T. Martínez Menchón<sup>a</sup>, A. Clemente Ruiz de Almirón<sup>a</sup>, E. Martínez Barba<sup>a</sup>, P. Sánchez-Pedreño<sup>a</sup>, J. Martínez Escribano<sup>a</sup>, A. Clemente Valenciano<sup>a</sup> y F. Cervantes Conesa<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

**Introducción:** El término «melanoma dérmico primario» ha sido utilizado para describir un subtipo de melanoma confinado a la dermis o al tejido celular subcutáneo, que histológicamente simula una metástasis, pero que sin embargo se asocia a una inesperada y prolongada supervivencia.

**Caso clínico:** Paciente de 69 años que nos consultó hace 4 años por múltiples lesiones papulosas, de aspecto translúcido, en cuero cabelludo, que habían ido apareciendo progresivamente en los últimos 3-4 meses. Se biopsiaron dos de estas lesiones, con diagnóstico dermatopatológico de metástasis de melanoma. Sin embargo, el estudio de extensión no reveló ninguna lesión tumoral más en el resto del cuerpo; pensamos que podía tratarse de un melanoma dérmico primario, por lo que se trató al paciente mediante la extir-

pación quirúrgica de sus múltiples lesiones, junto a radioterapia posterior.

**Discusión:** Comentamos la evolución clínica de este paciente en estos 4 años. También revisaremos las publicaciones previas sobre melanoma dérmico primario y las peculiaridades de esta infrecuente tumoración.

## 7. INFILTRACIÓN DE CEJAS TATUADAS Y NÓDULOS SUBCUTÁNEOS

A. Ramírez<sup>a</sup>, C. Brufau<sup>a</sup>, T. Salas<sup>a</sup>, A. López<sup>a</sup>, M. Dorado<sup>a</sup>, J. Hernández-Gil<sup>a</sup>, C. Soria<sup>a</sup>, M.D. Ruiz<sup>a</sup>, N. Marín<sup>a</sup>, F. Martínez<sup>b</sup> y A. Hernández-Gil<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

**Introducción:** Las reacciones cutáneas a tatuajes se describen como agudas y retardadas. Es frecuente diagnosticar este tipo de reacciones en la consulta de Dermatología, dado el auge de dicha práctica. El tatuaje en cejas y labios es relativamente frecuente en mujeres con atriquia en cejas y que quieren perfilar el límite bermellón-piel.

**Caso clínico:** Mujer de 55 años de origen sudamericano que consulta por infiltración de ambas cejas, tatuadas hace 10 años. A la exploración se confirma dicha infiltración, así como la presencia de nódulos subcutáneos en extremidades. La biopsia de una de las cejas y de uno de los nódulos muestra la presencia de granulomas epitelioides, con escasos linfocitos y negatividad para Ziehl-Nielsen y metenammina argéntica. Con el diagnóstico de presunción de sarcoïdosis cutánea se solicitan las siguientes pruebas diagnósticas: Rx tórax-Tc torax, ECG, examen oftalmológico, pruebas funcionales y lavado broncoalveolar, epicutáneas, hemograma, bioquímica, orina, ECA, Mantoux. Destacaban los hallazgos radiológicos y aumento de ECA.

**Discusión:** La presencia de granulomas sarcoïdeos como reacción tardía en tatuajes ha sido anteriormente descrita, así como la presencia de afectación extracutánea en algunos de estos pacientes. Sin embargo, continúa la controversia de si se trata de una reacción granulomatosa "sarcoïdea" o realmente se trata de una sarcoïdosis inducida inicialmente por el tatuaje. En nuestra opinión, la presencia de afectación extracutánea orienta más hacia una sarcoïdosis inducida por el tatuaje, en pacientes genéticamente predispuestos.

## 8. LIVEDO RETICULARIS Y ÚLCERAS CUTÁNEAS SERPINGINOSAS DISEMINADAS EN MUJER ADULTA

T. Salas García<sup>a</sup>, A. Sanz Trelles<sup>b</sup>, A. López Gómez<sup>a</sup>, M. Dorado Fernández<sup>a</sup>, J. Hernández-Gil Sánchez<sup>a</sup>, A. Ramírez Andreo<sup>a</sup>, M.D. Ruiz Martínez<sup>a</sup>, C. Soria Martínez<sup>a</sup>, N. Marín Corbalán<sup>a</sup>, C. Brufau Redondo<sup>a</sup> y A. Hernández-Gil Bordallo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. HGU Reina Sofía. Murcia. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga. España.

**Introducción:** La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica causada por una micobacteria (*M. leprae*), un parásito intracelular obligado de macrófagos y células de Schwann. La enfermedad tiene una distribución mundial pero es endémica en los trópicos.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 32 años natural de Paraguay con historia previa de poliartritis de pequeñas articulaciones. Acude a urgencias por un cuadro de febrícula y múltiples úlceras distribuidas por piernas, glúteos y espalda. A la exploración física se observó la presencia de livedo reticularis, úlceras serpinginosas y en sacabocados en extremidades inferiores y superiores. Se

realizó un estudio analítico completo en el que la Ig M anticardiolipina fue positivo, VSG 56 mm/h y factor reumatoide positivo. En la biopsia cutánea destacaba una vasculitis necrotizante de pequeños vasos con múltiples áreas necróticas. Se inició tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día). Al mes la paciente vuelve a urgencias por un empeoramiento del cuadro con mayor extensión de las lesiones que es tratado esta vez con ciclofosfamida intravenosa. Debido a la atípica evolución del cuadro se replantea el diagnóstico de vasculitis y se toma una nueva biopsia, en esta se apreciaban agregados de bacilos ácido alcohol resistente en el endotelio, identificado mediante la técnica de Fite-Faraco como bacilo de Hansen. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de vasculitis necrotizante secundaria a un fenómeno de Lucio, asociado a una lepra lepromatosa. En nuestra paciente tras 6-8 semanas de tratamiento las lesiones comenzaron a resolverse dejando unas cicatrices hipocrómicas con bordes muy pigmentados.

**Discusión:** Las leproreacciones (LR) son episodios agudos que interrumpen el curso crónico de la enfermedad. Podemos distinguir distintos tipos; en primer lugar, las LR tipo 1 son eventos inflamatorios causados por una reacción de hipersensibilidad tipo IV y se deben al cambio en el estado de inmunidad del paciente. La LR tipo 2 son vasculitis de pequeño vaso causadas por el depósito de inmunocomplejos circulantes que se dan en pacientes con lepra lepromatosa. Presentamos un caso de una paciente con fenómeno de Lucio, el cual es una LR tipo 2 que se produce en pacientes con afectación cutánea difusa por lepra lepromatosa y caracterizada por livedo reticularis y úlceras serpinginosas diseminadas. Destacamos el caso por su baja frecuencia en nuestro medio y la importancia de la correlación clínico-patológica para el diagnóstico.

## 9. SARCOMA DE KAPOSI Y VHH-8

C. Pereda Carrasco<sup>a</sup>, J.A. Ruiz Maciá<sup>b</sup>, M. García Solano<sup>c</sup>, A.P. Monteagudo Flavia<sup>a</sup>, D. Pérez Martínez<sup>d</sup>, M. Castilla Martínez<sup>e</sup>, C. Ortuño Gil<sup>a</sup> y M.A. Paniza Mendoza<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Los Arcos del Mar Menor. Murcia. España. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Vega Baja. Alicante. España. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>d</sup>Unidad de Cuidados Intensivos; <sup>e</sup>Servicio de Neumología. Hospital Los Arcos del Mar Menor. Murcia. España.

**Caso clínico:** Varón de 77 años que ingresa en septiembre del 2012 con fiebre, disnea, mal estar general y derrame pleural izquierdo. Presenta mejoría inicial del cuadro clínico con antibióticos y corticoides sistémicos pero progresivamente empeora hasta llegar a un fracaso respiratorio y muerte. Durante el proceso, se solicitan hemograma, bioquímica, autoinmunidad, marcadores tumorales, poblaciones linfocitarias, serologías (chlamydia, coxiella, VIH, VHB, VHC, VEB, VHS, CMV), cultivos (hemocultivos, urocultivos, cultivos de lavados de broncoscopias, del derrame pleural) y se realizaron varias broncoscopias sin hallazgos significativos. En los TACs se observa progresión del derrame pleural, de los infiltrados alveolares con broncograma aéreo y áreas en vidrio deslustrado. Se realiza interconsulta al Servicio de Dermatología por lesiones en palmas y plantas, que son diagnosticadas de sarcoma de Kaposi clásico. En la autopsia pulmonar predomina una importante fibrosis pero se observan signos inflamatorios y hemofagocitosis. La PCR para VHH-8 en los nódulos fibróticos es positiva.

**Discusión:** El sarcoma de Kaposi es un tumor oportunista de células fusiformes angioproliferativo multicéntrico, de origen endotelial y linfático, cuyo proceso evolutivo depende del estado inmunitario del paciente. El agente causal es el VHH-8 que tiene tropismo por las células B, los monocitos, las células dendríticas, las células epiteliales, los queratinocitos y las células endoteliales y se ha relacionado con distintas patologías, como son: el sarcoma de Kaposi, procesos linfoproliferativos de células B (Linfoma primario de cavidades, enfermedad de Castleman multicéntrica), síndrome inflama-

torio mediado por citocinas relacionado con el sarcoma de Kaposi relacionado con el VHH-8, hemofagocitosis, fibrosis pulmonar y casos anecdóticos de: pénfigo vulgar, neumonitis intersticial en pacientes VIH, enfermedad de Kikuchi, sarcoidosis... Se revisarán las características principales del sarcoma de Kaposi clásico y las novedades sobre el VHH-8.

## 10. TRASTORNOS DEL TEJIDO ELÁSTICO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

M. Dorado Fernández<sup>a</sup>, A. López Gómez<sup>a</sup>, T. Salas García<sup>a</sup>, J. Hernández-Gil Sánchez<sup>a</sup>, A. Ramírez Andreo<sup>a</sup>, F. Martínez Díaz<sup>b</sup>, M. D. Ruiz Martínez<sup>a</sup>, N. Marín Corbalán<sup>a</sup>, C. Soria Martínez<sup>a</sup>, C. Brufau Redondo<sup>a</sup> y A. Hernández-Gil Bordallo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia. España.

**Introducción:** El grupo de trastornos del tejido elástico lo conforman una serie de patologías en las que existe ausencia o destrucción de las fibras elásticas de la dermis, bien con afectación exclusivamente cutánea o con compromiso visceral. Presentamos dos pacientes con lesiones cutáneas similares y realizamos diagnóstico diferencial con el resto de trastornos del tejido elástico.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 42 años que acude a la consulta por aparición de placas plegadas discretas en cara interna de

brazos y muslos, más marcadas en abdomen, que aparecieron tras un embarazo. No presenta otra sintomatología ni antecedentes familiares de interés. Como único antecedente personal refiere hipertensión durante el embarazo. Se realiza biopsia cutánea en la que se observa la presencia en dermis profunda de numerosas fibras elásticas fragmentadas. Para descartar la presencia de alteraciones de fibras elásticas a nivel sistémico se remite a la paciente a Oftalmología y Cardiología, donde se descarta patología retiniana y cardíaca relevante. Caso 2: Varón marroquí de 20 años que acude por presentar desde hace un par de años pápulas discretas, amarillentas en la zona lateral del cuello, con tendencia a la simetría, que con el tiempo han ido formando placas de tipo empedrado concibiendo a la piel de esta zona una apariencia de "piel de gallina". No presenta antecedentes familiares ni personales de interés, ni refiere otra clínica. Se realiza biopsia cutánea, siendo sus hallazgos compatibles con Pseudoxantoma elástico. Se deriva a Oftalmología y Cardiología, que descartan patología.

**Discusión:** Los trastornos del tejido conjuntivo elástico pueden ser hereditarios, como el pseudoxantoma elástico, o bien adquiridos. Comprenden un grupo de enfermedades que comparten rasgos fenotípicos pero que podemos, en la mayoría de las ocasiones, diferenciarlas desde el punto de vista histológico. Las alteraciones cutáneas suelen ser el principal motivo de consulta de estos pacientes, por lo que es de gran importancia la sospecha clínica y el diagnóstico precoz por parte del dermatólogo.



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



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

## Reuniones de la Sección Territorial Valenciana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

### Comunicaciones libres

Castellón, 12 de abril de 2013

#### 1. ¿MELANOMA CUTÁNEO Y SÍNDROME DE APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO?

A. Martorell Calatayud<sup>a</sup>, E. Nagore Enguidanos<sup>b</sup>, M. Moragón<sup>c</sup>, E. Chiner<sup>d</sup>, A. Pérez Gil<sup>e</sup>, F. Campos Rodríguez<sup>f</sup>, M.J. Selma Ferrer<sup>g</sup> y M.A. Martínez García<sup>h</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Manises. Valencia.  
<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología; <sup>d</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario de San Juan. Alicante. España.  
<sup>e</sup>Servicio de Dermatología; <sup>f</sup>Servicio de Neumología. Hospital de Valme. Sevilla. España. <sup>g</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** Diferentes estudios han sugerido una asociación entre el síndrome de apnea del sueño (SAOS) y el cáncer. No obstante, ningún trabajo ha concretado dicha asociación con un tumor maligno. El objetivo del presente estudio es analizar la relación entre los diferentes factores que definen el pronóstico del melanoma, incluyendo a la velocidad de crecimiento (VC), y la presencia y severidad de SAOS.

**Material y métodos:** Se incluyeron pacientes consecutivos diagnosticados de melanoma entre Octubre de 2011 y Julio de 2012 procedentes de 4 centros hospitalarios. Se recogieron diferentes datos clínicos, histopatológicos, y se calculó la VC en cada caso. Los pacientes fueron sometidos posteriormente a un estudio del sueño. Se utilizaron modelos de regresión logística para analizar la relación independiente entre el índice apnea-hipopnea y el índice de desaturación de oxígeno [ODI3% y ODI4%]) y la VC. Los test de correlación de Pearson, de Spearman o el test de chi cuadrado fueron utilizados para analizar la correlación con las otras variables pronósticas.

**Resultados:** De 82 pacientes elegibles se incluyeron finalmente 56 casos válidos. La edad media fue de 56,2, y el 60,7% fueron varones. 17 casos fueron melanomas de crecimiento lento, 17 casos de crecimiento intermedio, y 22 casos de rápido crecimiento. El 60,7% presentaban un SAOS no diagnosticado, de los cuales un 14,3% se trataba de un SAOS muy severo con un índice apnea/hipopnea (IAH)  $\geq 30\%$ . Las diferentes variables que definen al síndrome de apnea del sueño mostraron una asociación independiente estadísticamente significativa con el incremento de la velocidad de crecimiento ( $p = 0,003$ ). A su vez, se objetivó una correlación positiva entre el índice de Breslow y el IAH ( $p = 0,029$ ]), DI3% ( $r = 0,33$ ;  $p = 0,017$ ) y DI4% ( $r = 0,28$ ;  $p = 0,032$ ).

**Conclusiones:** Los pacientes con melanoma presentaron una prevalencia (60,7%) muy superior de SAOS respecto a lo esperado (incidencia en la población general ajustada por edad y género, 10%). El IAH y el ODI que definen la gravedad del SAOS muestran una asociación independiente estadísticamente significativa con el incremento de la VC del melanoma y del índice de Breslow. Todo ello sugiere que la presencia de una hipoxia intermitente secundaria a un SAOS podría ser un factor importante en la definición del pronóstico del melanoma cutáneo en los próximos años.

#### 2. BRAF, NRAS Y MC1R EN MELANOMAS LOCALIZADOS EN ZONAS DE EXPOSICIÓN SOLAR INTERMITENTE. ESTUDIO PROSPECTIVO DE 240 PACIENTES

E. Nagore<sup>a</sup>, J. Bañuls<sup>b</sup>, M. Moragón<sup>c</sup>, V. Oliver<sup>d</sup>, Z. García Casado<sup>a</sup>, E. Gimeno<sup>e</sup>, R. Botella Estrada<sup>a</sup> y C. Guillén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. <sup>b</sup>Hospital General Universitario. Alicante. <sup>c</sup>Hospital Universitario San Juan. Alicante. España. <sup>d</sup>Consorcio Hospital General Universitario. Valencia. <sup>e</sup>Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

**Introducción:** El perfil de expresión genética de los melanomas es diferente según el grado de daño actínico de la piel sobre la que se desarrolla el melanoma. Las mutaciones en BRAF y en NRAS se encuentran con mayor frecuencia en áreas cutáneas expuestas al sol



de forma intermitente. El objetivo del estudio fue conocer las características clínicas, patológicas y epidemiológicas de los melanomas localizados en áreas expuestas de forma intermitente al sol según la presencia de mutaciones en BRAF o NRAS en el tumor primario.

**Pacientes y métodos:** Se diseñó un estudio observacional prospectivo, multiinstitucional en el que participaron 5 de los principales hospitales de la Comunidad Valenciana. Se incluyeron pacientes incidentes con melanoma cutáneo invasor, tratados en cada uno de los centros y cuyo melanoma se localizaba en áreas cutáneas con un patrón de exposición solar intermitente. En todos ellos se recopiló información clínica y patológica y se determinó la presencia de mutaciones en BRAF y NRAS en el tumor primario y de polimorfismos en MC1R en sangre. Se compararon las características de los pacientes en relación con la presencia o ausencia de mutaciones en BRAF y NRAS.

**Resultados:** Desde enero 2009 a junio 2012 se seleccionaron 230 pacientes, con una edad mediana de 55.5 años y de los cuales había 105 mujeres (45,7%). Se encontraron mutaciones en BRAF en 75 casos (32,6%) y en NRAS en 17 casos (7,4%). La mutación más frecuente en BRAF fue la V600E (28,7%) seguida de la V600K (3%). En NRAS la mutación más frecuente fue la Q61R. Los pacientes con BRAFmut eran significativamente más jóvenes (media de 52.8 años) que aquellos sin mutaciones (56,8 años) o con NRASmut (62,7 años). Los tumores con NRASmut se encontraron predominantemente en las extremidades. No se encontraron diferencias entre los grupos respecto a la presencia de polimorfismos en MC1R, ni a ningún rasgo fenotípico (nevus comunes, nevus atípicos, color del pelo, fototipo). Los tumores con mutaciones (BRAF o NRAS) tenían características histológicas más agresivas que los tumores sin mutaciones (mayor espesor y mayor frecuencia de ulceración). Los tumores BRAFmut tenían predominio de células epitelioides y sin elastosis actínica.

**Conclusiones:** Los tumores con mutaciones en BRAF y NRAS tienen un perfil clínico e histológico característico en el que destacan sus características histológicas agresivas.

Subvención: Beca Fundación Gent x Gent Registro 14/09

### 3. MICOSIS FUNGOIDE COEXISTENTE CON PROCESO LINFOPROLIFERATIVO CD30-POSITIVO: UN RETO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO

A. Martín Gorgojo<sup>a</sup>, M. Gavrilova<sup>a</sup>, Z.M. Pellicer<sup>a</sup>, R. Bella<sup>a</sup>, M.J. Terol<sup>b</sup>, A. Ferrández<sup>c</sup>, M.D. Ramón<sup>a</sup> y E. Jordá<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Hematología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universitat de València. España.

**Introducción:** Los linfomas cutáneos suponen un reto diagnóstico y terapéutico indudable.

**Material y métodos:** Revisión exhaustiva del caso clínico de un paciente evaluado en el Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

**Resultados:** Paciente varón de 61 años, con diagnóstico de micosis fungoide de unos 20 años de evolución que, de forma concomitante, presentó brotes de lesiones pápulo-nodulares eritemato-violáceas, autorresolutivos, que curaron sin cicatriz o con una mínima cicatriz blanquecina deprimida, inicialmente sobre piel aparentemente sana y progresivamente sobre las placas preexistentes de micosis fungoide, momento a partir del cual fueron haciéndose más persistentes y de mayor tamaño. Tratado con múltiples regímenes a lo largo de su evolución, fueron apareciendo los brotes mencionados. Varias biopsias mostraron hallazgos de micosis fungoide en las placas, y de proceso linfoproliferativo CD30-positivo en los pápulo-nódulos, indicativos clínico-patológicamente de papulosis linfomatoide. En su evolución más reciente, el paciente ha desarrollado una tumoración de meses de evolución en piel de rodilla izquierda

de varios centímetros de diámetro, con tendencia a la ulceración, con áreas aparentemente curadas espontáneamente, junto con algunas lesiones nódulo-tumorales en el muslo derecho, y una adenopatía inguinal. Una biopsia realizada de estas lesiones ha mostrado un linfoma T anaplásico de célula grande CD30-positivo. Estudios de biología molecular llevados a cabo sobre todas las piezas biopsiadas (placas de micosis fungoide, pápulo-nódulos y tumores) han demostrado una clonalidad compartida en todas ellas.

**Discusión:** La clasificación de los linfomas cutáneos incluye los procesos linfoproliferativos CD30-positivos, cuya aparición concomitante con micosis fungoide no es infrecuente, y generalmente lo hace en forma de papulosis linfomatoide. La aparición de un linfoma T anaplásico de célula grande en un paciente con micosis fungoide debe hacer sospechar su transformación a este linfoma. Existen varios criterios para sospechar dicha transformación, aunque no siempre son fáciles de definir. El paciente presentado ha suscitado una serie de dudas sobre su clasificación diagnóstica y pronóstica, dado el curso clínico atípico y otra serie de condicionantes que han dificultado su manejo.

**Conclusiones:** Se presenta un caso peculiar de un paciente con coexistencia de micosis fungoide, papulosis linfomatoide y linfoma T anaplásico de célula grande CD30-positivo. Se reflexiona sobre la complejidad diagnóstica, terapéutica y pronóstica que suscita.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses. No ha sido precisa ninguna subvención para la realización del estudio.

### 4. IMIQUIMOD COMO TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA: EXPERIENCIA EN CUATRO CASOS

P. Molés Poveda, B. Rodrigo Nicolás, M. Armengot Carbó, N. Barrado Solís, V. Pont Sanjuan, E. Quecedo Estébanez y E. Gimeno Carpio

*Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

**Introducción:** La Enfermedad de Paget Extramamaria (EPE) es una entidad rara que consiste en un adenocarcinoma intraepitelial que frecuentemente se asocia a carcinomas subyacentes o incluso a neoplasia interna por lo que se recomienda el estudio de extensión. Afecta más frecuentemente a mujeres postmenopáusicas, y en áreas ricas en glándulas apocrinas como genitales, perineo y axila. Clínicamente se presenta como placas eccematosas con áreas de descamación blanquecina y erosiones en "fresa y nata". El diagnóstico diferencial es amplio, requiriendo confirmación histológica, donde se observa la presencia de células grandes con citoplasma pálido abundante y núcleos pleomórficos en todo el espesor de la epidermis. La inmunohistoquímica es positiva para CK7, CK 20, CAM 5.2, CEA, EMA, GCDFFP15 y negativa para S100 y HMB45 entre otros. El tratamiento convencional es la resección quirúrgica amplia, siendo elevada la tasa de recurrencia a pesar de técnicas con control de márgenes como la cirugía de Mohs. Como alternativa, se han descrito otras modalidades terapéuticas no invasivas como la terapia fotodinámica (TFD), imiquimod, 5-fluoracilo, ablación con láser de CO<sub>2</sub>, radio y quimioterapia. A continuación presentamos cuatro casos de EPE en los que el tratamiento con imiquimod evitó la necesidad de una cirugía agresiva, disminuyendo así la morbilidad de estos pacientes.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 65 años con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama derecha tratado 15 años antes. Refería prurito vulvar de seis años de evolución y presentaba eritema con zonas blanquecinas en la mitad superior de labios mayores. Caso 2: mujer de 68 años en tratamiento anticoagulante por prótesis mecánica aórtica y mitral. Remitida por una lesión vulvar de aspecto eccematoso con descamación blanquecina y áreas erosionadas. En ambos casos la biopsia fue compatible con EPE y se inició tratamiento con imiquimod 5% cinco veces por semana, con mala

tolerancia por irritación. Tras seis semanas, se observó resolución completa de las lesiones en ambos casos. Caso 3: mujer de 76 años remitida por una placa eritematosa en labio mayor derecho que se extendía hacia la ingle derecha y el labio contralateral, con un área blanquecina y erosiones. La biopsia fue compatible con EPE y se inició tratamiento con imiquimod 5% tres veces por semana, con mala tolerancia requiriendo disminuir la frecuencia a una o dos veces. Tras cinco ciclos de ocho semanas, se objetivó una mejoría clínica parcial pero con persistencia histológica de EPE. Se decidió realizar una sesión de TFD y está pendiente de la revisión al mes. Caso 4: varón de 73 años controlado en nuestro servicio por un melanoma y psoriasis que presentó una lesión de aspecto psoriásico en escroto que se biopsió por falta de respuesta a tratamiento tópico. El resultado fue compatible con EPE y se inició tratamiento con imiquimod 5% tres veces por semana. Tras doce semanas de tratamiento, se biopsió una zona con lesiones persistentes que aún evidenció EPE por lo que se realizaron dos sesiones de TFD separadas por una semana. La mejoría clínica ha sido parcial y pese a mantener la pauta de imiquimod de forma continua y otras dos sesiones de TFD, el paciente desarrolló una zona tumoral infiltrada en escroto que requirió extirpación quirúrgica.

**Discusión:** El manejo de la EPE continúa siendo un reto terapéutico ya que afecta a zonas donde la cirugía agresiva significa una gran repercusión morfofuncional y además elevada tasa de recurrencia. Cuando se limita a la epidermis, estaría justificado un tratamiento inicial menos cruento que intente mantener la integridad funcional sin perder efectividad como en los cuatro casos presentados tratados con imiquimod. Sin embargo, son necesarios más estudios que comparen la efectividad de los tratamientos actualmente descritos en la literatura.

#### Bibliografía

- Chanda JJ. Extramammary Paget's disease: prognosis and relationship to internal malignancy. *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:1009-14.
- Feldmeyer L, Kerl K, Kamareshev J, et al. Treatment of vulvar Paget disease with topical imiquimod: a case report and review of the literature. *J Dermatol Case Rep*. 2011;5:42-6.
- Hartman R, Chu J, Patel R, Meehan S, Stein JA. Extramammary Paget disease. *Dermatol Online*. 2011;17:4.
- Mann J, Lavaf A, Tejawani A, Ross P, Ashmalla H. Perianal Paget disease treated definitively with radiotherapy. *Curr Oncol*. 2012;19:e496-500.
- Sendagorta E, Herranz P, Feito M, et al. Successful treatment of three cases of primary extramammary Paget's disease of the vulva with Imiquimod-proposal of a therapeutic schedule. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2010;24:490-2.

## 5. ¿QUÉ ESCONDEN LOS HOMBRES DE ROJO?

M.P. Pérez, S. de Asís, C. Sanchis, J. Bernat, A. Mateu y A. Marquina

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.*

**Introducción:** La eritrodermia es una patología inflamatoria de la piel caracterizada por eritema, descamación y prurito que afecta más del 90% de la superficie corporal. Debido a que se ha reportado una tasa de mortalidad que varía de un 18 a 64%, estos pacientes han de ser considerados emergencias dermatológicas, procurando llegar a su etiología en el más corto plazo, con el fin de brindar un tratamiento específico y oportuno.

**Casos clínicos:** Caso 1: varón de 75 años en seguimiento por psoriasis en placas grave, que en relación con el inicio de tratamiento con bicatulamida y leuprelina por un adenocarcinoma de próstata, desarrolló de forma generalizada un intenso eritema, edema y descamación superficial. Debido al compromiso cutáneo extenso se decidió ingreso hospitalario, iniciándose tratamiento con acitreti-

no. Caso 2: mujer de 70 años de edad, diagnosticada en el año 2008 de mieloma múltiple, que acude a nuestra consulta por presentar discreto rash eritematoso reticulado en tronco y parte proximal de extremidades, intensamente pruriginoso, que en cuestión de semanas evolucionó a un cuadro eritrodermico. En las pruebas complementarias se puso de manifiesto una anemia progresiva, leucopenia, elevación de LDH y beta2-microglobulina. Con la biopsia de médula ósea se llegó al diagnóstico de leucemia mieloblástica aguda secundaria. Caso 3: varón de 54 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consulta de urgencias por la aparición de placas eritematosas intensamente pruriginosas localizadas en tronco y extremidades, con distribución bilateral y simétrica. Posteriormente aparecieron nuevas lesiones, de predominio en flexuras. Ante la inespecificidad del estudio histológico de varias biopsias cutáneas, realizadas en diferentes estadios clínicos, y habiendo descartado enfermedad sistémica subyacente, se decidió iniciar tratamiento con acitretino. Caso 4: varón de 70 años que consultó de urgencias por presentar en polo cefálico y tercio superior de tronco placas eritemato-descamativas, que progresaron en sentido caudal, llegando a afectar a casi la totalidad de la superficie corporal, dando lugar a una eritrodermia exfoliativa. Con diagnóstico clínico e histológico de pitiriasis rubra pilar se inició tratamiento con metotrexato con respuesta clínica favorable.

**Discusión:** Las eritrodermias se dividen, según su etiología, en cuatro grupos: las debidas a dermatosis preexistentes, las secundarias a fármacos, las que acompañan a enfermedades neoplásicas y las idiopáticas; llegando a ser complicado o casi imposible la diferenciación clínica de dichas entidades en estado eritrodermico. Debido a que el pronóstico depende de su causa, es fundamental establecer el diagnóstico etiológico para asegurar el tratamiento específico de la eritrodermia, mediante una anamnesis detallada, una exhaustiva exploración física, el estudio histopatológico de la piel y la realización de pruebas complementarias.

## 6. HISTIOCITOSIS ERUPTIVA GENERALIZADA EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOBLÁSTICA AGUDA

M. García Baldoví, D. Cremades Lloria, J. Piñero Sánchez, J. Miralles Botella, A. García Rabasco, A. Sevilla Llinares y M. Moragón Gordón

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de San Juan. Alicante. España.*

**Introducción:** El histiocitoma eruptivo generalizado (HEG) es un subtipo de histiocitosis de células no Langerhans (clase II) poco frecuente que se caracteriza por lesiones múltiples y simétricas, diseminadas en tronco y en las regiones proximales de las extremidades, de naturaleza benigna que tienen a remitir espontáneamente.

**Caso clínico:** Presentamos un varón de 70 años, que consultó por una erupción generalizada de 2 meses de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaba leucemia mieloblástica aguda (LMeoA) indiferenciada (M0) diagnosticada en 2005, con dos recaídas en los años 2007 y 2009, en remisión completa mantenida durante los últimos 4 años con una nueva recaída hacia dos meses, en seguimiento por el servicio de Hematología, que estaba pendiente de completar estudios y de valorar posibilidades terapéuticas. A la exploración física se observaba en el tronco, extremidades superiores y dorso de las manos pápulas eritematosas y anaranjadas, de aproximadamente 3 mm, alguna de ellas confluyentes y de apariencia más purpúrica en zona distal de las extremidades superiores. No había afectación de cuero cabelludo, mucosas ni palmoplantar. El paciente se encontraba asintomático y con buen estado general. En los estudios analíticos y radiológicos destacó una bicitopenia con neutrofilia ya conocida, secundario al proceso linfoproliferativo. En la biopsia cutánea se observó un denso infiltrado de células inflamatorias que ocupaban la dermis papilar y reticular alta. Estas células se disponían formando agregados nodulares, formados principalmente

por células histiocitarias, alguna de ellas xantomizadas. En el estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD68 y negativos para S100, CD1a, CD34 y mieloperoxidasa. Con el cuadro clínico, los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, llegamos al diagnóstico de HEG. La erupción cutánea presentó un curso paralelo al trastorno hematológico, con tendencia a la involución de algunas lesiones y la aparición otras en brotes, hasta las pocas semanas de instaurar el tratamiento quimioterápico con mejoría hematológica, momento en que el número de lesiones empezaron a disminuir hasta la desaparición espontánea del cuadro cutáneo.

**Discusión:** La relación entre los diversos trastornos histiocitarios que se clasifican hoy en día como la histiocitosis de clase II sigue siendo confusa, algunos autores consideran que en realidad se trata de un espectro continuo de enfermedades estrechamente relacionadas y que el HEG sería un estadio inicial del proceso, evolucionando posteriormente a lesiones de tipo xantomatoso. En general, las histiocitosis de células no Langerhans presentan un curso benigno y no suelen asociarse a enfermedades, aunque se han descrito casos asociados con neoplasias hematológicas similares al nuestro, por ello, recomendamos investigar esta relación en pacientes con estos cuadros y concretamente con el HEG.

## 7. ENGROSAMIENTO SUBUNGUEAL DOLOROSO: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

S. de Asís<sup>a</sup>, M.P. Pérez<sup>a</sup>, J. Bernat<sup>a</sup>, C. Sanchis<sup>a</sup>, A. Fuertes<sup>a</sup>, A. Mateu<sup>a</sup>, A. Marquina<sup>a</sup> y M.P. Soriano<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

**Introducción:** El queratoacantoma digital distal (QDD) es una variante poco frecuente y muy destructiva del queratoacantoma común (QA). Se diferencia de este último en que aparece a edades más tempranas, no suele regresar de manera espontánea y tiende a la invasión de tejidos profundos. La importancia de estas lesiones radica en su similitud con el Carcinoma Epidermoide, principal diagnóstico diferencial que debemos valorar, pero que presenta un pronóstico y tratamiento muy diferentes.

**Casos clínicos:** Caso 1: varón de 64 años que consulta por lesión en primer dedo de mano izquierda de 3 meses de evolución, dolorosa y que crece de forma progresiva. Refiere historia de trauma en el lugar de la lesión 3 meses antes de la aparición de la misma. A la exploración presenta lesión carnosa tumoral subungueal que hace protruir la lámina ungueal deformándola. Se solicita radiografía que muestra osteólisis de la primera falange. El estudio histológico es compatible con un queratoacantoma. Tras la exéresis de la lesión, el dolor cede casi por completo y en las pruebas de imagen de control se aprecia disminución del defecto óseo. Caso 2: mujer de 57 años que consulta por lesión en primer dedo de mano derecha de 2 años de evolución, pero que en el último mes ha crecido de forma más llamativa y se acompaña de dolor intenso. Refiere historia de trauma previo a la aparición de la lesión. A la exploración se aprecia tumefacción de la falange distal, con lesión queratósica subungueal que destruye parcialmente la lámina ungueal. La radiografía muestra una lesión lítica de la falange distal bien delimitada. Se realiza biopsia que es compatible con queratoacantoma, procediéndose posteriormente a la exéresis de la lesión.

**Conclusiones:** El QDD es una lesión clínicamente agresiva, con crecimiento rápido, destrucción de la lámina subungueal, dolor intenso asociado y afectación lítica del hueso subyacente. Cuando nos encontramos con una lesión de esas características debemos plantearnos el diagnóstico diferencial entre un QDD y un carcinoma epidermoide (CE), además de otras lesiones generalmente benignas como un quiste dermoide, fibroma subungueal, quiste mucoide digital, verruga vulgar o exóstosis subungueal entre otros. A nivel histológico se aprecia hiperqueratosis, focos de paraqueratosis y ocasionalmente podemos ver un cráter central relleno de queratina

amorfa. Es típica la presencia de células disqueratósicas eosinófilas, pero también podemos observar neutrófilos e infiltrados dérmicos parcheados de células linfoplasmocitarias, caracterizándose por su escasa atipia nuclear. En cuanto al tratamiento es de elección la cirugía conservadora, pero existen diferentes alternativas como el metotrexate sistémico o local y las infiltraciones de 5-fluorouracilo, reservándose la cirugía más agresiva para los casos muy destructivos o las recurrencias.

## 8. DISQUERATOMA VERRUCOSO MÚLTIPLE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN EN SITUACIONES DE INMUNODEPRESIÓN

R. Alcalá<sup>a</sup>, S. Kindem<sup>a</sup>, N. Rivas<sup>a</sup>, V. Traves<sup>b</sup>, B. Llobart<sup>a</sup>, C. Serra Guillén<sup>a</sup>, E. Nagore<sup>a</sup>, C. Requena<sup>a</sup>, C. Guillén<sup>a</sup> y O. Sanmartín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

**Introducción:** El disqueratoma verrucoso se presenta habitualmente como una lesión papular o nodular solitaria, principalmente localizada en cabeza y cuello y que histológicamente se caracteriza por la presencia de disqueratosis y acantolisis. Su presentación múltiple es extremadamente rara con muy pocos casos descritos en la literatura.

**Casos clínicos:** Presentamos 2 pacientes de 75 y 68 años respectivamente, que consultaron por aparición de un brote de múltiples pápulas hiperqueratósicas umbilicadas de color marrónáceo, bien definidas, firmes y localizadas en espalda. El estudio histopatológico mostró la presencia de una invaginación epidérmica bien circunscrita en forma de "copa" con un tapón de queratina central y presencia de focos de acantolisis y células disqueratósicas. Entre los antecedentes de interés, destacaba en el primer paciente el tratamiento con 10 mg/semana de metotrexate por una psoriasis en placas generalizada y en el segundo de ellos, un trasplante renal 17 años atrás. Ninguno refería antecedentes familiares ni personales de trastornos de la queratinización.

**Discusión:** El disqueratoma verrucoso es un trastorno esporádico y localizado de la queratinización. La presentación en forma de múltiples lesiones se ha relacionado con el tratamiento de diálisis en pacientes con insuficiencia renal. Clínicamente se caracteriza por pápulas de superficie verrucosa, bien delimitadas, localizadas fundamentalmente tronco y de evolución estable en el tiempo. Histológicamente, muestra unos hallazgos muy similares a la enfermedad de Darier o la enfermedad de Grover, siendo esta última su principal diagnóstico diferencial. Siguiendo esta línea, hemos realizado una revisión crítica de todos los casos publicados de enfermedad de Grover asociados a hemodiálisis y situaciones de inmunodepresión. Hemos observado que algunos de los casos descritos, manifiestan características clínicas claramente distintivas del disqueratoma verrucoso múltiple aunque debido a la presencia de disqueratosis y acantolisis, se diagnostican como enfermedad de Grover. En resumen, presentamos 2 nuevos casos de disqueratoma verrucoso múltiple, entidad muy infrecuente que requiere un alto índice de sospecha clínico y donde su aparición se relaciona con situaciones de inmunodepresión.

## 9. DERMATITIS POR TELAPREVIR

J. Garcías, J.L. Torregrosa, B. de Unamuno, J.R. Estela, L. Cubells, A. Pérez y V. Alegre

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

**Introducción:** La hepatitis C es la primera causa de cirrosis hepática y carcinoma hepatocelular en nuestro medio. Los pacientes portadores son virémicos en un alto porcentaje. Las complicaciones sistémicas y cutáneas de esta infección son bien conocidas. El de-

sarrollo de nuevos fármacos inhibidores de la proteasa (telaprevir, boceprevir) ha supuesto un avance revolucionario en el tratamiento de estos pacientes. Sin embargo su uso ha conllevado la aparición de numerosos efectos secundarios, entre ellos la aparición de *rash* cutáneo de carácter eczematoso y también de reacciones cutáneas más graves, que han llevado a la suspensión del tratamiento en algunos pacientes en los ensayos clínicos.

**Material y métodos:** Se recogen todos los pacientes tratados con inhibidores de la proteasa y se hace una valoración del número de pacientes y del porcentaje de suspensión del tratamiento por las diferentes causas. Se recogen asimismo, de forma prospectiva, las historias de los pacientes que han consultado a dermatología por efectos secundarios ya sea como urgencia o como interconsulta.

**Resultados:** Se han tratado hasta la fecha actual 101 pacientes con inhibidores de la proteasa en el Hospital General. Ninguno de ellos ha suspendido la medicación por afectación cutánea. En el servicio de dermatología hemos recibido a 9 pacientes (9%) como urgencia o como interconsulta por efectos cutáneos, la mayoría al final del tratamiento. No se han observado hasta la fecha reacciones cutáneas graves. Todos los pacientes se presentan con una dermatosis muy pruriginosa de carácter eczematoso, sin afectación mucosa, que mejora con el tratamiento a las 6-8 semanas de seguimiento.

**Discusión:** La hepatitis C es la primera causa de porfiria cutánea tarda en los países del sur de Europa, incluyendo España, y es un factor desencadenante bien establecido de otras enfermedades cutáneas como la crioglobulinemia mixta y el liquen plano. El desarrollo de los nuevos inhibidores de la proteasa (telaprevir, boceprevir) ha supuesto una revolución en el tratamiento de la infección. Añadiendo al interferón y la ribavirina, ha aumentado la tasa de respuesta viral mantenida a los 6 meses del tratamiento de forma considerable tanto en pacientes previamente tratados no respondedores o que han recaído como en pacientes que no habían recibido tratamiento hasta el momento. Sin embargo, se han detectado numerosos efectos secundarios, algunos de ellos tan graves que han obligado a suspender el tratamiento. Las erupciones cutáneas, de carácter eczematoso, muy pruriginosas, y con gran afectación en la calidad de vida de los pacientes, son muy frecuentes, afectando a más del 50% de los pacientes. Asimismo se han detectado de manera más aislada reacciones cutáneas graves o potencialmente graves como síndrome de DRESS o síndrome de Stevens Johnson. En esta comunicación presentamos una serie de pacientes que han presentado clínica cutánea y que han sido remitidos o bien han consultado de urgencias por erupciones cutáneas en relación con la triple terapia antiviral en el Hospital General Universitario de Valencia. Teniendo en cuenta la alta prevalencia de seropositividad en nuestro medio y los buenos resultados con el tratamiento antiviral, es previsible que aumente el número de pacientes tratados con inhibidores de la proteasa y, con ello, que veamos un incremento de las consultas por toxicidad cutánea relacionada con el tratamiento en nuestras consultas. Es por ello fundamental que los dermatólogos conozcamos este *rash* y que sepamos manejarlo de manera eficaz, teniendo en cuenta en todo momento los posibles signos y síntomas de alarma que nos hagan sospechar una reacción medicamentosa grave, ya que nuestro papel puede ser fundamental en decisiones tan relevantes como la de suspender el tratamiento en determinados casos.

## 10. VASCULITIS LEUCOCITOCÍSTICA INDUCIDA POR DABIGATRÁN

N. Rivas<sup>a</sup>, B. Rodrigo<sup>b</sup>, M. Velasco<sup>b</sup>, P. Molés<sup>b</sup>, N. Barrado<sup>b</sup>, E. Quecedo<sup>b</sup>, J. Ferrando<sup>c</sup> y E. Gimeno<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

**Introducción:** Dabigatrán (Pradaxa<sup>®</sup>) es un nuevo anticoagulante oral cuyo mecanismo de acción es la inhibición directa de la trom-

bina; está indicado en la prevención de accidentes cerebrovasculares y embolias sistémicas en pacientes con fibrilación auricular no valvular y en prevención de episodios tromboembólicos venosos en pacientes sometidos a cirugías de reemplazo total de cadera o rodilla. Es considerado como alternativa a los antagonistas de la vitamina K por no necesitar los controles rutinarios de coagulación.

**Caso clínico:** Varón de 70 años con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, miocardiopatía hipertrófica e ictus isquémico hace un año sin secuelas permanentes, cuyo tratamiento habitual constaba de múltiples antihipertensivos, heparina de bajo peso molecular, hipouricemiente y protector gástrico. Acude a la consulta de dermatología por presentar lesiones en miembros inferiores de un mes de evolución sin otra sintomatología asociada. El paciente presentaba a nivel de la raíz de los miembros inferiores, múltiples pápulas de color rojo vinoso que no desaparecían a la digitopresión y a nivel de las piernas presentaba múltiples pápulas y placas purpúricas de morfología anular y algunas de ellas con un área necrótica central. No asociaba lesiones en mucosas, tampoco presentaba adenopatías palpables ni otros signos de afectación sistémica. Se interrogó al paciente sobre antecedentes recientes de infección, fármacos, otras patologías como neoplasias o enfermedades autoinmunes, con lo cual refirió que hacía 6 semanas había iniciado un nuevo anticoagulante (dabigatrán) pautado por hematología, pero que dos semanas después de tomarlo se lo suspendieron debido a la aparición del cuadro clínico y le introdujeron tratamiento con heparina de bajo peso molecular. Desde entonces no habían aparecido nuevas lesiones cutáneas. La biopsia cutánea de una de las lesiones objetivó un infiltrado inflamatorio y extravasación hemática a nivel de la dermis que a mayor aumento evidenciaba la infiltración de las paredes de los vasos de pequeño calibre por neutrófilos asociando el fenómeno de leucocitoclasia. La analítica general con hemograma, bioquímica completa, autoanticuerpos y sedimento urinario se encontraron sin alteraciones. Con los datos clínicos e histológicos y ante la ausencia de afectación sistémica diagnosticamos al paciente de vasculitis leucocitoclastica inducida por Dabigatrán. El paciente recibió tratamiento sintomático y una pauta descendente de prednisona oral durante 3 semanas con resolución completa del cuadro clínico.

**Discusión:** La vasculitis leucocitoclastica es una entidad cuyo denominador común es la inflamación y necrosis de la pared de los vasos sanguíneos de pequeño calibre. Afecta predominantemente a los miembros inferiores y se caracteriza clínicamente por púrpura palpable, aunque en ocasiones puede aparecer como vesículas, ampollas o incluso úlceras. Los factores etiológicos pueden ser infecciosos, farmacológicos, neoplásicos o asociados a desórdenes crónicos persistentes. Numerosos fármacos han sido implicados en su etiopatogenia, entre estos se encuentran más frecuentemente los antibióticos, analgésicos y antihipertensivos. Dabigatrán posee un perfil farmacocinético predecible, una dosificación oral fija y un bajo potencial de interacciones con el citocromo p450 además de que no son necesarios los controles de coagulación. En ningún ensayo clínico se ha comunicado una incidencia de toxicidad cutánea significativa, sólo se han descrito efectos adversos cutáneos leves en < 0,1% de los casos. La asociación entre vasculitis leucocitoclastica y dabigatrán no está descrita en la literatura médica y en el paciente del caso, este anticoagulante oral podría ser el desencadenante de la clínica descrita por la estrecha relación temporal entre ambos procesos y la resolución progresiva de las manifestaciones cutáneas tras la suspensión del medicamento.

**Conclusiones:** Presentamos el primer caso de vasculitis leucocitoclastica probablemente relacionada con dabigatrán (Pradaxa<sup>®</sup>), un nuevo fármaco anticoagulante caracterizado por la infrecuencia de sus efectos adversos cutáneos.



## 11. PÚRPURA RETIFORME TRAS EL CONSUMO DE COCAÍNA PROBABLEMENTE ADULTERADA CON LEVAMISOL

J.L. Torregrosa, J. Garcías, B. de Unamuno, R. Ballester, M.T. Rico, A.M. Victoria Martínez, V. Zaragoza y V. Alegre

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción:** La púrpura retiforme es una manifestación cutánea caracterizada por la presencia de lesiones purpúricas de morfología reticular, livedoide o arciforme, que expresan una vasculopatía trombótica aguda. Puede ser secundaria a trastornos de la coagulación, infecciones, embolismos o enfermedades autoinmunes.

**Material y métodos:** Revisamos la historia clínica de un caso de púrpura retiforme tras el consumo de cocaína probablemente adulterada con levamisol. Analizamos las características clínicas, el estudio complementario y la evolución del caso y realizamos una breve revisión del tema.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 52 años que acude a urgencias por lesiones de púrpura retiforme asintomáticas de 24-48 h de evolución, localizadas en ambas mejillas, punta nasal, pabellón auricular izquierdo y miembros inferiores. Refería consumo de cocaína los días previos. La biopsia para hematoxilina-eosina de una de las lesiones de los miembros inferiores, mostró una trombosis con escaso infiltrado inflamatorio de los vasos capilares de la dermis e hipodermis, con afectación focal de la unión dermo-epidérmica. En la IFD se observaron depósitos de IgM y C3 en los vasos dérmicos. En la analítica, se observó una leucopenia con linfopenia y neutropenia, disminución del C3 y la presencia de ANAs a títulos de  $> 1/1280$  con patrón citoplasmático, p-ANCA  $> 100$  (0-5) y c-ANCA 6,8 (0-5). El resto de parámetros incluyendo crioglobulinas y estudio de trombosis con anticuerpos antifosfolípidos fueron negativos. El análisis de tóxicos fue positivo para cocaína y la radiografía de tórax no mostró hallazgos patológicos. Pendientes del resultado de los ac anti elastasa y la detección de levamisol en la muestra. Se inició tratamiento con prednisona 30 mg/día con resolución de la clínica y alteraciones hematológicas.

**Discusión:** El levamisol es un imidazotiazol sintético con propiedades inmunomoduladoras que se retiró del mercado en el 2000 por agranulocitosis. Se sigue usando en algunos países como ahorrador de corticoides en el síndrome nefrótico. En los últimos años ha ido aumentando su uso como adulterante de la cocaína. La toxicidad por levamisol incluye fundamentalmente, manifestaciones hematológicas como leucopenia, neutropenia y agranulocitosis y manifestaciones cutáneas como ampollas hemorrágicas, necrosis y púrpura retiforme localizadas característicamente en hélix y mejillas. Las manifestaciones cutáneas son debidas a una microangiopatía trombótica con o sin vasculitis. El curso suele ser benigno, con resolución de las lesiones tras el cese del consumo.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de púrpura retiforme por consumo de cocaína probablemente adulterada con levamisol, asociado a manifestaciones hematológicas y un patrón p-ANCA en la analítica sin alteraciones de la coagulación, que presentó un curso favorable tras el cese del consumo de cocaína. Es importante recordar el levamisol como una de las etiologías de la púrpura retiforme.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses ni haber recibido algún tipo de subvención.

## Castellón, 13 de abril de 2013

### 1. LESIÓN MUCOCUTÁNEA PERSISTENTE. UN VERDADERO CASO DE NARICES

S. Kindem, O. Sanmartín, C. Requena, R. Alcalá, N. Rivas, B. LLombart, E. Nagore, C. Serra Guillén y C. Guillén

*Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Introducción:** En algunas ocasiones los diagnósticos que parecen más sencillos tienen un curso persistente y resistente al tratamiento, lo que nos debe de llevar a replantearnos el diagnóstico y empezar a estudiar el caso desde el principio. Presentamos un caso clínico con una lesión en vestíbulo nasal de larga evolución en un paciente en tratamiento con adalimumab.

**Caso clínico:** Mujer de 55 años remitida a nuestro servicio por una lesión ulcerada y costrosa localizada en el vestíbulo nasal de 2 años de evolución. La paciente padecía artritis reumatoide y estaba en tratamiento con adalimumab. Se había realizado diagnóstico diferencial con una vasculitis de Wegener, pero las dos biopsias realizadas y la negatividad de los ANCA habían descartado el diagnóstico. Tras la realización de dos estudios histológicos y varios cultivos se llegó al diagnóstico de botriomicosis y se suspendió el adalimumab. Sin embargo, tras 4 meses de tratamiento antibiótico la paciente no mejora y es remitida a nuestro servicio donde se realiza una nueva biopsia y cultivo. En los hallazgos histológicos, se pueden observar agregados puntiformes basófilos, intra y extracelulares, compatibles con amastigotes del género *Leishmania*. La paciente es diagnosticada de leishmaniasis mucocutánea y recibe tratamiento con antimonio de meglumina intramuscular, con remisión completa de las lesiones en tan sólo tres semanas.

**Discusión:** La leishmaniasis mucocutánea es la forma menos frecuente de leishmaniasis tras la forma visceral y la forma cutánea. La localización nasofaríngea no es infrecuente, es la llamada espundia que aparece en países como Brasil y Panamá debido a *Leishmania* subgénero *Viannia*. En nuestro país, la forma mucocutánea suele aparecer como una forma de metástasis parasitaria, años después de las lesiones cutáneas, aunque la mayoría de los pacientes no recuerdan antecedentes de lesiones en la piel. En la bibliografía existen publicaciones anteriores que describen casos de leishmaniasis cutánea y de manera más numerosa de leishmaniasis visceral en pacientes en tratamiento con terapia biológica. Sin embargo, no hemos encontrado casos publicados de leishmaniasis mucocutánea tras tratamiento con adalimumab. En estos casos, la terapia más eficaz es la administración intramuscular de antimonio de meglumina, con rápida respuesta tras las primeras dosis. Presentamos un caso de leishmaniasis mucocutánea en un paciente en terapia biológica, una forma clínica de leishmaniasis poco frecuente, sobre todo en este tipo de pacientes donde la forma visceral y cutánea han sido ampliamente documentados debido al estado inmunodeprimido y a la facilidad a padecer infecciones oportunistas. El hecho de que no siempre sean observables los amastigotes en el estudio histológico, hace necesario una sospecha previa en el diagnóstico diferencial.

### 2. EXAMEN DE SALUD DE LA PIEL EN LA POBLACIÓN ESCOLAR DE GAMBO. BECA SOLIDARIA DE LA SECCIÓN VALENCIANA DE DERMATOLOGÍA

M. Leiva Salinas<sup>a</sup>, I. Marín<sup>a</sup>, I. Betlloch<sup>a</sup>, I. Belinchón<sup>a</sup> y J.M. Ramos<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Sección de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción:** Las enfermedades dermatológicas son muy comunes en las áreas rurales de Etiopía y constituyen una de las causas más

frecuentes de morbilidad<sup>1</sup>. Las infecciones son la patología cutánea más frecuente<sup>2</sup> y podría evitarse su contagio mediante un diagnóstico y tratamiento correctos. En este sentido, se ha demostrado que las infecciones dermatológicas que afectan estas áreas pueden mejorar substancialmente con unas condiciones higiénicas adecuadas<sup>1,3</sup>. Por estas razón consideramos de gran utilidad la realización de una campaña de higiene de manos y un examen dermatológico en la población escolar del área rural de Gambo, que fue el objetivo de la Beca Solidaria de la Sección Valenciana de Dermatología.

**Material y métodos:** La labor solidaria se llevó a cabo en el Colegio Católico de Gambo, durante el mes de Octubre de 2012. El equipo estaba compuesto por dos médicos internos residentes de Dermatología del Hospital General Universitario de Alicante y dos intérpretes locales. Durante la estancia se efectuó una acción educativa en la escuela centrada en la higiene de las manos, mediante clases informativas, juegos didácticos adaptados a la edad de los niños y posterior entrega de jabones. Así mismo se realizó un examen dermatológico completo a los niños con posterior tratamiento de las enfermedades cutáneas detectadas.

**Resultados:** Se realizaron sesiones formativas centradas en la importancia del lavado de manos, y entrega de jabones en más de 900 niños. Se efectuó un screening de salud a 646 niños, con una proporción similar de hombres y mujeres. Todos ellos vivían en zonas rurales, la mayoría convivía con animales, tenían de media 5,2 hermanos con los que habitualmente compartían el lugar de dormir y la higiene de su piel era deficiente. A la mayoría de los niños se les detectó alguna enfermedad dermatológica y las más frecuentes fueron las infecciones fúngicas, la hiperpigmentación post-inflamatoria y las alteraciones traumáticas de las uñas de los pies.

**Discusión y conclusiones:** Las infecciones cutáneas son la patología más frecuentemente detectada en la zona rural de Gambo. Gracias a la aportación de la Beca Solidaria hemos podido trabajar en la prevención y tratamiento de las mismas. Hemos querido contar nuestra experiencia como cooperantes en Etiopía y ofrecer una visión más global de la Dermatología en la que diagnóstico, tratamiento y educación para la salud forman un único objetivo de mejorar la salud y calidad de vida relacionada con la piel de manera mantenida y duradera.

#### Bibliografía

1. Accorsi S, Barnabas GA, Farese P, Padovese V, Terranova M, Ralcalbutto V, Morrone A. Skin disorders and disease profile of poverty: analysis of medical records in Tigray, northern Ethiopia, 2005-2007. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* 2009;103:469-75.
2. Naafs B, Padovese V. Rural dermatology in the tropics. *Clin Dermatol.* 2009;27:252-70.
3. Murgia V, Bilcha KD, Shibeshi D. Community dermatology in Debre Markos: an attempt to define children's dermatological needs in a rural area of Ethiopia. *Int J Dermatol.* 2010;49:666-71.

### 3. AFECTACIÓN OSTEOARTICULAR Y PSORIASIS: MÁS ALLÁ DE LA ARTRITIS PSORIÁSICA

N. Barrado, P. Molés, B. Rodrigo, M. Armengot, E. Quecedo y E. Gimeno

*Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

**Introducción:** Ante un paciente con psoriasis que refiere dolor articular, solemos pensar en artritis psoriásica. Sin embargo, existen otros diagnósticos que debemos de tener en cuenta, entre los que se encuentra el síndrome SAPHO. A continuación, presentamos tres casos clínicos de síndrome SAPHO por el interés creciente de este diagnóstico y de su diagnóstico diferencial.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 19 años que consultó por dolor glúteo de meses de evolución. A la exploración, pudimos observar tumefacción de la clavícula derecha, así como lesiones psoriasiformes pustulosas en tobillo izquierdo. Caso 2: mujer de 45 años que

acudió por brotes de dolor en columna dorsolumbar, a nivel esterno-clavicular y hombro izquierdo. Además, en el último año había desarrollado lesiones pustulosas en las palmas de las manos, compatibles con psoriasis pustulosa. **Caso 3:** varón de 31 años que consultó por tumefacción de clavículas, junto con dolor lumbar de características inflamatorias. No objetivamos lesiones cutáneas a la exploración. Se le realizó un TAC costoclavicular que mostró hiperostosis y esclerosis en la clavícula, así como fusión de la articulación esternocostal.

**Discusión:** SAPHO es el acrónimo de Sinovitis, Acné, Pustulosis, Hiperostosis y Osteítis. Describe la asociación entre patología osteoarticular y cutánea, aunque esta puede estar ausente, complicando el diagnóstico. Entre las lesiones cutáneas encontramos fundamentalmente pustulosis palmo-plantar, acné severo y psoriasis. Entre las patologías con las que habrá que realizar un diagnóstico diferencial, destaca la artritis psoriásica, ya que la pustulosis palmoplantar es idéntica histológicamente a la psoriasis pustular. Sin embargo, una característica que nos permitirá su diferenciación es que en la artritis psoriásica es excepcional la afectación de la pared torácica anterior, presente en casi todos los casos de SAPHO. El tratamiento utilizado en el síndrome SAPHO ha sido fundamentalmente antiinflamatorios no esteroideos, corticoides y fármacos modificadores de la enfermedad. Estudios más novedosos han utilizado con éxito los bifosfonatos intravenosos, estando limitado su uso por sus efectos secundarios. Por lo tanto, ante la clínica osteoarticular descrita debemos realizar revisiones de la piel y tener siempre este síndrome en consideración.

### 4. SECUKINUMAB. UN NUEVO FÁRMACO BIOLÓGICO PARA LA PSORIASIS

J.L. Sánchez Carazo, A. Esteve, V. Oliver y M.A. Pérez Ferriols

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

Secukinumab es un anticuerpo monoclonal humano que actúa frente a Interleukina 17, empleada en el tratamiento de la psoriasis moderada-grave, está en fase de desarrollo en Estudios Clínicos fase II valorándose la eficacia y seguridad según diferentes dosis y regímenes. Los resultados del estudio de dosis demuestran que ambas cohortes; 3 x 75 mg y 3 x 150 mg. Alcanzaron diferencias estadísticamente significativas (respuesta PASI 75) frente a placebo a la semana 12 (57% y 81% vs 9%; p = 0,002 and p < 0,001 respectivamente) y mantuvieron esta mayor respuesta durante 36 semanas. Secukinumab fue bien tolerado con un perfil de seguridad similar a placebo. Los resultados de los estudios de régimen demuestran que los regímenes de inducción "precoz" y mensual" alcanzaron mayor respuesta PASI 75 comparado con placebo (55% y 42% vs 2%; p < 0,001) a la semana 12. Los efectos adversos graves y las tasas de efectos, incluidas infecciones, fueron comparables en los grupos de secukinumab y placebo (durante el periodo de inducción) y entre las ramas a intervalo fijo y recaída. En conclusión, los datos demuestran que Secukinumab es un tratamiento eficaz para la psoriasis moderada/grave. Es un fármaco bien tolerado con un buen perfil de seguridad. Estudios Fase III están en marcha y pronto dispondremos de un nuevo fármaco en nuestro arsenal terapéutico frente a la psoriasis.

### 5. SÍNDROME DE SWEET POSVACUNAL

M.L. García Melgares, A. Alfaro, A. Martorell, L. Hueso y C. Pelufo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Manises. Valencia. España.*

**Introducción:** El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica febril y aguda cuya aparición y desarrollo se ha relacionado con diversos factores desencadenantes, por lo que, ante este cuadro clínico, es conveniente realizar un estudio complementario exhaustivo.

**Material y métodos:** Presentamos un caso de síndrome de Sweet desencadenado por la administración de la vacuna antitetánica.

**Caso clínico:** Se trata de una mujer que, tras 48 horas después de la administración de la vacuna antitetánica por punción accidental del pie con un clavo, refiere una erupción de inicio en la zona de la administración de la vacuna, con extensión progresiva a los miembros. La erupción se acompañaba de fiebre de 38 °C y artralgias en los codos y las rodillas. En la exploración física se apreciaban vesículas y pápulas eritematosas de distribución anular, localizadas en la espalda, los brazos, las piernas y el dorso de las manos y de los pies. La analítica sólo demostraba una leve leucocitosis y trombocitosis, con una discreta elevación de las transaminasas. La radiografía de tórax y la ecografía abdominal no demostraron alteraciones. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con un síndrome de Sweet. La paciente inició tratamiento con prednisona a dosis de 0,8 mg/kg/día aproximadamente, con reducción progresiva de la dosis durante 15 días, mostrando una resolución progresiva de las lesiones hasta su desaparición completa.

**Discusión:** Las reacciones adversas a las vacunas son muy variadas, desde una reacción local leve hasta un desenlace fatal que puede ocasionar incluso la muerte. Son muchas las reacciones adversas que en los últimos años se han atribuido a las vacunas, y según su causa, de acuerdo con la OMS, se pueden clasificar en reacciones inducidas por la vacunación (por un efecto propio de la vacuna o por una idiosincrasia), reacciones debidas a errores en el almacenamiento, manipulación y/o administración, y reacciones coincidentes (sin relación de causalidad).

**Conclusiones:** Se presenta un caso clínico de síndrome de Sweet desencadenado por la administración de la vacuna antitetánica, con una revisión posterior de los efectos adversos dermatológicos descritos en la literatura y producidos por la vacunación.

## 6. LESIONES GRANULOMATOSAS CUTÁNEAS EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN

A. Allende, G. Beteta, I. Escandell, D. Ayala, R. Bella, C. Monteagudo, V. Alonso y E. Jordá

*Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.*

**Introducción:** La enfermedad de Crohn metastásica (ECM) es una manifestación cutánea de la enfermedad de Crohn consistente en lesiones granulomatosas localizadas en cualquier área cutánea, de aspecto clínico variable, que no esté en contigüidad con las lesiones del tracto gastrointestinal.

**Caso clínico:** Paciente varón de 48 años, diagnosticado de enfermedad de Crohn en el año 1995. Acudió a nuestras consultas para valoración de unas lesiones de 3 semanas de evolución, inicialmente nodulopustulosas en ambos miembros inferiores, de bordes eritematovioláceos, que habían evolucionado hacia la formación de úlceras en sacabocados, dolorosas, de fondo limpio, con una única lesión exudativa en región pretibial. Se realizó biopsia con diagnóstico compatible con pioderma gangrenoso y cultivo del exudado con resultado negativo. Dos meses más tarde consultó de nuevo por la aparición de unas lesiones similares consistentes en nódulos eritematovioláceos de entre 1 y 3 centímetros de diámetro, con alguna pústula en la superficie, de localización dorsolumbar. Además se observaron lesiones cicatriciales de procesos similares previos por los que no había consultado. El análisis histopatológico de la biopsia mostró hallazgos compatibles con enfermedad de Crohn metastásica. El paciente estaba ya en tratamiento con sulfasalazina, adalimumab y dacortín, manteniéndose estable sin nuevas lesiones hasta el momento actual.

**Discusión:** La afectación cutánea en la enfermedad de Crohn es una de las manifestaciones extraintestinales más frecuentes. Po-

demos clasificarla principalmente en dos grupos, las manifestaciones inespecíficas o reactivas (estomatitis aftosa, eritema nodoso, pioderma gangrenoso o Síndrome de Sweet) y las específicas o granulomatosas, bien por extensión directa desde el intestino a la piel o lesiones a distancia como la ECM. La ECM es una manifestación cutánea infrecuente, clínicamente inespecífica en forma de placas o nódulos eritematosos, indurados y en ocasiones ulcerados. La localización más frecuente es en genitales, pliegues y extremidades inferiores. Su patogenia es desconocida, e histopatológicamente se caracteriza principalmente por presentar granulomas no caseificantes, lo que en ocasiones hace complicado el diagnóstico diferencial con sarcoidosis. El diagnóstico se basa en la combinación del cuadro clínico y una histopatología compatible. No existe una pauta de tratamiento definida, habiéndose utilizado corticoides tópicos y orales asociados o no con inmunosupresores, e incluso tratamientos biológicos, todos ellos con respuesta variable.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un paciente con ECM, incidiendo en la importancia de tener en cuenta este diagnóstico y la realización de una biopsia cutánea en pacientes con enfermedad de Crohn y manifestaciones cutáneas, dada la infrecuencia y variabilidad en cuanto a presentación clínica, localización, curso y respuesta al tratamiento que presenta esta entidad.

## 7. ENFERMEDAD DE CROHN VULVAR EN UNA MUJER ANCIANA

A. Bouret, I. Betlloch, M.P. Arribas, L. Francés, P. Soro, J.C. Pascual y J. Bañuls

**Introducción:** La enfermedad de Crohn es una inflamación de etiología desconocida, que afecta más frecuentemente entre la 2ª y 4ª década de la vida y en cuya patogenia participa una alteración de la respuesta inmune. Puede afectar la totalidad del tracto digestivo y dar manifestaciones sistémicas y extra intestinales. La afectación cutánea ocurre en un 22-44 % de los pacientes y hasta el 20% presentan lesiones cutáneas sin afectación gastrointestinal.

**Caso clínico:** Mujer de 72 años con antecedentes patológicos de hipertensión, fibrilación auricular, mieloma múltiple, enfermedad renal crónica (trasplantada renal donante cadáver en 1999) y exéresis de pólipos anales gigantes en abril 2012. El año anterior había sido estudiada por síndrome constitucional, realizándose una biopsia intestinal que fue no concluyente. Acude a nuestra consulta por presentar edema vulvar y úlceras lineales muy dolorosas de 10 días de evolución. A la exploración se apreciaron múltiples úlceras, bien delimitadas, supurativas que se extendían desde los labios mayores hasta el ano. Se realizó una batería diagnóstica donde la serología/inmunología fueron negativos y el cultivo de exudado contaminado. La analítica sanguínea no mostró alteraciones y en una biopsia de las úlceras donde se observó una epidermis engrosada y acantósica, con un infiltrado inflamatorio en dermis, microgranulomas rodeados de una corona linfocitaria, células gigantes multinucleadas de Touton y neogénesis vascular. Se solicitó una colonoscopia donde se objetivaron en sigma edema de mucosa, úlceras excavadas con aspecto empedrado y en recto una gran úlcera abigarrada, excavada, geográfica. Estos hallazgos fueron compatibles con enfermedad de Crohn. Se inició tratamiento con Metrodinazol 500 mg cada 12 h y Prednisona 30 mg cada 24 h, con notable mejoría clínica a los 15 días.

**Discusión:** Presentamos un caso atípico de enfermedad de Crohn ya que su edad de aparición fue tardía. La presencia de úlceras lineales en genitales es la clave diagnóstica para sospechar esta enfermedad y destacamos la buena evolución de la paciente tras iniciar el tratamiento.

## 8. RESPUESTAS OBJETIVA Y SUBJETIVA AL TRATAMIENTO TÓPICO DE LOS ANGIOFIBROMAS FACIALES. COMPARACIÓN DE RESULTADOS

B. Rodrigo Nicolás, F. Millán Parrilla, M. Armengot Carbó, P. Molés Poveda, N. Barrado Solís, V. Pont Sanjuán, E. Quecedo Estébanez y E. Gimeno Carpio

*Hospital Arnau de Vilanova de Valencia. España.*

**Introducción:** La rapamicina es un inhibidor de la vía mTOR que inhibe el crecimiento de tumores viscerales. Se utiliza como profilaxis del rechazo tras trasplante de órgano sólido. En 2008, Hofbauer et al describieron una mejoría de los angiofibromas faciales (AF) en un paciente con esclerosis tuberosa (ET) durante la administración de rapamicina oral tras un trasplante renal. En ese momento se propuso su uso tópico para evitar los efectos secundarios por la administración sistémica de este fármaco.

**Objetivo, material y métodos:** Presentamos nuestra experiencia en cuatro pacientes con AF y ET. Todos ellos habían sido previamente tratados con cirugía, con mejoría parcial de las lesiones. Se pautó tratamiento con rapamicina al 1% en vaselina, dos aplicaciones diarias durante 3 meses. El objetivo fue evaluar si existía o no mejoría clínica, los efectos secundarios producidos y la percepción subjetiva del paciente tras su aplicación. La valoración objetiva se realizó utilizando la escala FASI (Facial Angiofibromas Severity Index) propuesta por Salido et al, que valora el eritema, el tamaño y la extensión de los AF. Para la valoración subjetiva se empleó un cuestionario que evaluaba tanto la tolerabilidad, como los beneficios y desventajas del tratamiento, y la satisfacción personal de los pacientes con el mismo. Todos estos parámetros, objetivos y subjetivos, se evaluaron en el momento de terminar el tratamiento, y tres meses después.

**Resultados:** Los valores de FASI previos al tratamiento fueron 7, 4, 9 y 5, obteniendo unos FASI post-tratamiento de 4, 3, 8 y 4 respectivamente. El tratamiento fue bien tolerado, precisando reducción de la frecuencia de aplicación tan sólo en un paciente. Tras 3 meses de finalizar el tratamiento, la mejoría sólo se mantuvo en 1 de los 4 pacientes. Los resultados de las encuestas realizadas mostraron una respuesta subjetiva global alta o muy alta en 3 de los 4 casos en el momento de finalizar el tratamiento, manteniéndose en 2 de los 4 casos a los 3 meses. Todos ellos respondieron afirmativamente a si repetirían el tratamiento o se lo recomendarían a un paciente con su misma patología.

**Conclusiones:** En la literatura se ha descrito que tanto la aplicación de rapamicina al 0,4% o al 1% en vaselina, como su uso en solución (1 mg/ml) producen una reducción tanto del eritema como del número y tamaño de AF en pacientes con ET. Sin embargo, en nuestra serie dicha mejoría objetiva ha sido inferior a la esperada y no se ha mantenido al suspender el fármaco. A pesar de ello, la satisfacción de los pacientes ha sido alta y subjetivamente percibían una mejoría significativa. Actualmente se están investigando nuevas pautas de tratamiento y distintas concentraciones a las que aplicar este fármaco. Sin embargo, nos preguntamos si la mejoría parcial y transitoria que se obtiene justificaría hoy en día los costes asociados a este tratamiento.

## 9. PAPILOMATOSIS RETICULADA Y CONFLUENTE. SÍNDROME DE GOUGEROT-CARTEAUD. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.A. Piñero, J. Miralles, M. Moragón, D. Cremades y M. García

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. España.*

**Introducción:** La papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud es una dermatosis poco frecuente que suele afectar a mujeres jóvenes de fototipos oscuros. Su etiología es desconocida y presenta un curso crónico con remisiones y exacerbaciones. Suele presentarse como maculo-pápulas pigmentadas confluentes que siguen un patrón reticular y afectan al tronco y grandes pliegues proximales de forma simétrica. Presentamos el caso de un varón

caucásico de 18 años diagnosticado de papilomatosis reticulada en nuestro servicio con excelente respuesta a tetraciclinas orales.

**Caso clínico:** Varón 17 años, sin antecedentes médicos de interés que consultaba por presentar unas lesiones maculares marrón oscuro hiperqueratósicas en tronco y pliegues proximales que confluían formando placas de aspecto reticulado. Estas lesiones afectaban de forma difusa a cuello, tórax, abdomen, espalda, flancos y fosas antecubitales. El paciente no refería sintomatología alguna y presentaba lesiones desde cuatro años antes, alternando periodos de mejoría y exacerbaciones. Se realizó un estudio con KOH que resultó negativo. A pesar de este resultado se inició tratamiento con un antimicótico oral y tópico (pensando en una pitiriasis versicolor) sin respuesta al mismo. Se realizó una biopsia cutánea que mostró hiperqueratosis ortoqueratósica con acantosis y papilomatosis. La tinción de PAS para hongos fue negativa. El cuadro clínico, la histología y la mala respuesta al tratamiento antifúngico hicieron plantear como primera posibilidad que se tratase de una papilomatosis reticulada de Gougerot-Carteaud. Se pautó minociclina 100 mg/12 horas con buena respuesta y práctica desaparición de las lesiones.

**Discusión:** La papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud es una rara dermatosis de etiología desconocida que afecta con mayor frecuencia a pacientes del sexo femenino entre los 10 y 40 años de edad. Clínicamente presenta pápulas pardas, confluentes, de superficie rugosa, localizadas principalmente en la región intermamaria, cuello, espalda y grandes pliegues proximales. Suele ser asintomática aunque en ocasiones puede ser pruriginosa. Su etiología es desconocida. Se plantea un defecto genéticamente determinado de la queratinización. Otros autores la relacionan con microorganismos como *Malassezia furfur* o *Actinomyces*, o con una respuesta anormal a la microbiota habitual de la piel (*Staphylococcus epidermidis* y *Propionibacterium acnes*). Su diagnóstico es básicamente clínico junto a una anatomía patológica compatible con hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis. El tratamiento de elección es la minociclina oral<sup>2</sup> en dosis de 50 a 100 mg/día durante 6 a 8 semanas. También se han descrito casos aislados con buena respuesta con tacalcitol, calcipotriol, amoxicilina, azitromicina, doxiciclina, bajas dosis de isotretinoína, y tazarotene.

**Conclusiones:** La papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud es una dermatosis que aunque poco frecuente debe incluirse dentro de los trastornos de la pigmentación de tipo reticulado que afectan al tronco, fundamentalmente en pacientes jóvenes con estudios micológicos negativos y ausencia de respuesta a antifúngicos. En estos pacientes una buena respuesta a las tetraciclinas orales debe hacernos pensar en esta entidad como una posibilidad diagnóstica.

### Bibliografía

1. Davis RH, Weenig Camilleri MJ. Confluent and reticulate papilomatosis (Gougerot-Carteaud syndrome): a minocycline responsive dermatosis without evidence for yeast in pathogenesis. A study of 39 patients and a proposal of diagnostic criteria, *Pediatr. Dermatol.* 2008,25:405-6.
2. Kim MR, Kim SC. Confluent and reticulated papillomatosis on the arm successfully treated with minocycline, *J. Dermatol.* 2010,37:749-50.

## 10. DERMATOSIS URTICARIAL NEUTROFÍLICA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

B. de Unamuno Bustos, R. Ballester Sánchez, V. Zaragoza Ninet, J. Garcías Ladaria, J.L. Torregrosa Calatayud, M.T. Rico Fernández y V. Alegre de Miquel

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

La dermatosis urticarial neutrofílica o urticaria neutrofílica es una entidad clínico-patológica que no está completamente definida y cuya relevancia clínica es por el momento desconocida. Ha sido



considerada como marcador de enfermedad sistémica dada su posible asociación a enfermedades reumatológicas, como la enfermedad de Still del adulto, el lupus eritematoso, el síndrome de Schnitzler o enfermedades autoinflamatorias. Clínicamente se manifiesta con una erupción urticarial recurrente o crónica, con aparición de pápulas o placas habonosas, que pueden ser o no pruriginosas y que duran alrededor de 48 horas. Así mismo los pacientes pueden asociar otras manifestaciones como fiebre o poliartritis, y alteraciones analíticas como leucocitosis. Desde el punto de vista histopatológico, se observa un infiltrado neutrofílico intersticial, que se distribuye “en fila india” entre los haces de colágeno y acompañado en ocasiones de leucocitoclasia. El diagnóstico diferencial se realiza con la urticaria a nivel clínico y con el síndrome de Sweet, la urticaria vasculitis y la dermatitis granulomatosa intersticial a nivel histológico. Para algunos autores estas entidades comparten características clínico-patológicas por lo que podrían formar parte de un mismo espectro. La evolución suele ser recurrente o crónica. El tratamiento de elección son los corticoides orales o inhibidores de la migración de neutrófilos como la colchicina o la dapsona. Generalmente el tratamiento con antihistamínicos no es eficaz. Presentamos tres casos de dermatosis urticarial neutrofílica. Un caso no presenta clínica sistémica y por el momento no se asocia a ninguna enfermedad sistémica. Otro caso se asocia a una conectivopatía indeterminada (con presencia de fiebre, artritis e uveítis), y el último caso se asocia a una artritis de manos no especificada y a una enfermedad inflamatoria intestinal.

## Casos Interactivos

### 1. RETO TERAPÉUTICO

A. Martorell Calatayud

*Hospital de Manises. Valencia. España.*

La inflamación crónica es un complejo proceso bioquímico controlado por múltiples cascadas de interleukinas que se correlacionan entre sí, muchas de las cuales todavía están en fase de investigación. No obstante, parece que la IL-22 juega un papel clave en el control de la inflamación en diferentes enfermedades mediadas por linfocitos T. Se presenta el caso de una mujer de 43 años, con antecedente familiar de lupus eritematoso cutáneo y psoriasis leve, y con historia personal de histerectomía con doble anexectomía a los 39 años de edad. La paciente tuvo en la juventud 2 hijos, actualmente sanos, y no refiere aborto en la etapa fértil. En Enero 2010 la paciente desarrolla psoriasis cutánea con afectación palmo-plantar, lo que le ocasiona dificultad para la vida diaria. En Agosto de 2010 la paciente desarrolla lesiones en tronco y cara compatibles con un lupus cutáneo sin componente sistémico. En Octubre de 2010, la paciente presenta una sacroileitis bilateral asimétrica HLA B27 negativa en relación a su psoriasis. En Febrero de 2011 comienza con lesiones compatibles con hidrosadenitis supurativa.

### 2. DESAFÍOS TERAPÉUTICOS EN LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

La enfermedad de Behçet es un trastorno inflamatorio sistémico con especial predilección por la afectación de piel y mucosas. Se caracteriza por úlceras orales y genitales recidivantes, afectación ocular (uveítis, vasculitis retiniana) y lesiones cutáneas (eritema nodoso, pseudofoliculitis, lesiones papulopustulosas o acneiformes), aunque es habitual la afectación del sistema nervioso central, articular, digestiva o vascular. El objetivo del tratamiento consiste en la recuperación funcional (en especial ocular y de SNC),

con el uso de corticosteroides, otros inmunosupresores (azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida, ciclosporina), interferón, plasmaféresis, inmunoglobulinas, antiagregantes o anticoagulantes o pentoxifilina. Colchicina y talidomida son particularmente útiles en el control de las manifestaciones mucocutáneas. Recientemente se han empleado fármacos biológicos antiTNF (infliximab, adalimumab y etanercept) para el tratamiento de la enfermedad de Behçet, sin que se haya establecido su utilidad definitiva. Presentamos el caso de una paciente con enfermedad de Behçet de inicio a los 13 años de edad, tratada con corticosteroides, azatioprina, ciclosporina, colchicina, talidomida, pentoxifilina, dapsona, nicotinamida, etanercept (50 mg 2 veces/semana 12 meses) con respuesta parcial, e infliximab (3 mg/kg) con mejoría inicial pero pérdida de eficacia a los 10 meses de tratamiento. La enfermedad de Behçet representa un reto terapéutico, y se debe encontrar un fármaco capaz de controlar los síntomas del paciente con la mínima yatrogenia posible.

### 3. LINFOMA T CUTÁNEO

R. Alfonso, N. Pastor, A. Lucas, C. Mas y L. García

*Hospital General Universitario. Elda. Alicante. España.*

**Caso clínico:** Mujer de 62 años ingresada en medicina interna por prurito y eritrodermia a estudio. Diagnosticada de dermatitis atópica del adulto hacía 12 años, había sido tratada en muchas ocasiones con corticoides tópicos, corticoides orales y PUVA. La paciente refería que mejoraba durante los tratamientos pero al suspenderlos, el prurito y la eritrodermia reaparecían y nunca había conseguido estar más de 3 semanas sin clínica. En la exploración destacaba una eritrodermia generalizada con queratodermia palmo-plantar y múltiples lesiones de rascado. En conjunto, el cuadro impresionaba de S. Sézary aunque no se palpaban adenopatías. Aportaba más de 6 biopsias realizadas en otros centros con diagnóstico de “dermatitis crónica inespecífica”. Se realiza nueva biopsia cutánea orientada como micosis fungoide eritrodérmica vs Sézary, pero el diagnóstico histológico vuelve a ser el de “Dermatitis crónica”. Un año después, en la tercera biopsia, ya se aprecia un infiltrado linfocitario CD3+, CD4+ y CD8-, con morfología y fenotipo de Micosis Fungoide. Se remite la pieza al Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas donde corroboran el diagnóstico de Linfoma T Cutáneo tras realizar el correspondiente reordenamiento.

**Discusión:** En los 12 años posteriores al diagnóstico, el tratamiento de este linfoma ha sido todo un reto por la mala respuesta a cada uno de los fármacos administrados. En total, han sido 7 los tratamientos prescritos y ninguno de ellos ha conseguido la remisión del linfoma, aunque hay que destacar que tampoco ha habido progresión del mismo. A propósito de este caso se discuten las alternativas terapéuticas de este tipo de linfomas en los últimos años y la indicación de éste en particular.

#### Bibliografía

Willemze R. Thirty years of progress in cutaneous lymphoma research. *G Ital Dermatol Venereol.* 2012;147:515-21. PubMed PMID: 23149697.

Hamada T, Iwatsuki K. Diagnosis and treatment for cutaneous T-cell Lymphomas. *Nihon Rinsho.* 2012;70 Suppl 2:537-43. Japanese. PubMed PMID:23134012.

### 4. RETOS DIAGNÓSTICOS. PACIENTE DE LA CASA CON PÁPULAS ERITEMATOSAS EN RODILLAS Y CODOS

E. Gimeno<sup>a</sup>, B. Rodrigo<sup>a</sup>, J. Sanjuán<sup>b</sup>, P. Molés<sup>a</sup>, N. Barrado<sup>a</sup> y M. Armengot<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. *Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa, multisistémica de etiología desconocida, con una prevalencia muy

superior a la población general en los pacientes con hepatitis C, siendo más frecuente en pacientes sometidos a terapia antiviral que en pacientes sin tratamiento.

**Caso clínico:** Paciente de 53 años, celadora de nuestro hospital, con AP de cardiopatía reumática, carcinoma de cuello de útero, quiste ovárico izqdo. y Hepatitis C en tratamiento con IFN $\alpha$  pegilado y Ribavirina, que acudió a nuestra consulta por presentar, 10 meses después de comenzar la terapia antiviral, pápulas eritematosas poligonales en rodillas y codos, de 1 mes de evolución, en escaso número e intensamente pruriginosas, junto con astenia y artralgias a nivel de codos y rodillas. No presentaba: fiebre, disnea, tos, alteraciones visuales, palpitations, cólicos nefríticos ni parálisis facial y siempre había trabajado en la Sanidad. En la analítica destacaba: AntiVHC+, Ag VHC+ y elevación de transaminasas (AST 74, ALT 104), carga viral: 13 millones copias, anemia, leucopenia y plaquetopenia, LDH: 691 mU/ml (N: 313-618). VSG; 74 mm/h. ECA: 81 UI/L N: (8-52). La biopsia cutánea de una de las lesiones localizadas en la rodilla dcha. mostraba una dermatitis granulomatosa no necrotizante sin presencia de microorganismos en las tinciones de PAS, Giemsa y Ziehl-Nielsen. La Rx Tórax, el ECG las pruebas funcionales respiratorias y la exploración oftalmológica eran normales. La intradermorreacción de Mantoux y el Booster eran negativos. Tras finalizar tratamiento con IFN $\alpha$  pegilado y Ribavirina se normalizaron las transaminasas, el Ag. de la hepatitis C y la carga viral se negativizaron, y prácticamente se resolvió la anemia, la leucopenia y la plaquetopenia. Las lesiones cutáneas están regresando espontáneamente en la actualidad tras finalizar el tratamiento antiviral.

**Discusión:** En la mayoría de los enfermos con Hepatitis C y sarcoidosis, la sarcoidosis es desencadenada por el tratamiento antiviral con IFN $\alpha$  y Ribavirina. El posible papel patogénico del IFN puede ser debido a la inducción de una respuesta inmunológica Th1 que se considera que juega un papel fundamental en la formación de granulomas en la sarcoidosis y por otra parte, la ribavirina podría favorecer también el desarrollo de sarcoidosis, ya que mejora la respuesta Th-1 y disminuye la respuesta Th-2. El pulmón es el órgano que se afecta con más frecuencia, seguido de la piel, pero se han descrito alteraciones en corazón, ojos, hígado, parótida y nervios periféricos. El tiempo medio de aparición de las lesiones desde el inicio del tratamiento es de 6 meses y generalmente con buen pronóstico, con tendencia a la resolución espontánea tras suspender o finalizar la terapia antiviral. Creemos que la sarcoidosis asociada a infección por el VHC, tanto en pacientes con tratamiento antiviral, como no, tiene un interés especial para el dermatólogo debido a que en este contexto la afectación cutánea es frecuente.

#### Bibliografía

- López V, Molina I, Monteagudo C, Jordá E. Cutaneous sarcoidosis developing after treatment with pegylated interferon and ribavirin: a new case and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2011;50:287-91.
- Novoa R, et al. Reacción granulomatosa a cuerpo extraño a sílice, sílica y ácido hialurónico, en paciente con sarcoidosis inducida por interferón. *Actas Dermosifiliogr.* 2012. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.07.007>

### 5. INFILTRACIÓN HISTIOCITARIA CUTÁNEA EN PACIENTE CON TUBERCULOSIS PULMONAR

G. Pérez Pastor<sup>a</sup>, F. Valcuende<sup>a</sup>, G. Tomás<sup>a</sup>, L. Mahiques<sup>a</sup>, B. Montero<sup>b</sup>, R. Lázaro<sup>b</sup> y J.P. Cortés<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Neumología. Hospital La Plana de Villarreal. Castellón. España.

**Caso clínico:** Paciente de 62 años con antecedentes de anemia refractaria simple de bajo riesgo. Consulta por presentar desde hace varios meses una lesión pápulo-nodular infiltrada eritematosa en

mejilla izquierda. La biopsia muestra infiltración dérmica y de tejido celular subcutáneo por histiocitos y ocasionales células gigantes multinucleadas con material microvacuolar, siendo la inmunohistoquímica: CD68+, vimentina+, S100-, CD1a-. En la resonancia de maxilo-facial se observa infiltración bilateral y simétrica en planos grasos dérmicos por delante de los senos paranasales maxilares. En los meses siguientes la infiltración progresa hasta triplicarse y, la piel afectada en mejillas y reborde orbitario inferior y externo, adquiere pigmentación amarillo-marrónácea. En el TAC realizado para el estudio de extensión aparecen en los pulmones infiltrados parenquimatosos que progresan. En la PAAF pulmonar se identifican escasos macrófagos y neumocitos. El cultivo del líquido pleural es positivo para *Mycobacterium tuberculosis*, por lo que se instaura tratamiento antituberculoso con buena respuesta tanto de la afectación pulmonar como de la infiltración histiocitaria facial, que desaparece a los 6 meses dejando sólo hiperpigmentación residual. La determinación de ADN de *mycobacterium tuberculosis complex* en la biopsia cutánea es negativa. Tras 1 año y medio de seguimiento la paciente permanece en remisión.

**Discusión:** Presentamos el caso de una paciente con hallazgos clínicos e histológicos compatibles con una histiocitosis nodular progresiva que se resuelve al tratar una infección pulmonar tuberculosa concomitante.

#### Bibliografía

- Zelger BW, Sidoroff A, Orchard G, Cerio R. Non-Langerhans cell histiocytoses. A new unifying concept. *Am J Dermatopathol.* 1996;18:490-504.
- Caputo R, Marzano AV, Passoni E, Berti E. Unusual variants of non-Langerhans cell histiocytoses. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:1031-45.
- Glavin FL, Chhatwal H, Karimi K. Progressive nodular histiocytosis; a case report with literature review, and discussion of differential diagnosis and *J Cutan Pathol.* 2009;36:1286-92.

### 6. ÚLCERAS FACIALES DE LARGO TIEMPO DE EVOLUCIÓN

J.I. Marí Ruiz, R. Tamarit Orti, R. Ibáñez Ramón, N. Martí Fajardo, L. Gámez Pérez y C. Ortega Monzó

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Ribera. Alzira. Valencia. España.

**Introducción:** El síndrome trófico de trigémino (STT) es un cuadro neuropático que clínicamente se suele manifestar con la aparición de úlceras en la cara, las cuales son autoinducidas, unilaterales y que fundamentalmente afectan al ala nasal. Se trata de un cuadro poco frecuente y cuyo diagnóstico se realiza por descarte de otras patologías y con una buena historia clínica. Presentamos un caso de STT con úlceras de larga evolución en un área atípica.

**Caso clínico:** Mujer de 72 años acude por úlceras superficiales y placa de alopecia cicatricial de varios años de evolución que afecta a la región fronto-parietal izquierda. La paciente reconoce manipulación frecuente de las lesiones por sensación de picor. Se practicó una biopsia cutánea con los posibles diagnósticos de dermatitis artefacto, lupus crónico discoide o carcinoma basocelular. La biopsia mostró una úlcera con un leve infiltrado crónico superficial inespecífico, sugerente de dermatitis artefacto. Dada la distribución característica de las lesiones se historió de nuevo a la paciente y relató una parálisis facial varios años antes a consecuencia de una anestesia local para extracción de un molar, llegando con este dato al diagnóstico de STT.

**Discusión:** El STT fue descrito por primera vez a primeros del siglo XX como efecto secundario a la ablación del trigémino que se realizaba como tratamiento de la neuralgia del mismo. Posteriormente se han descrito otras causas de daño periférico del trigémino como el herpes zoster y causas centrales como infartos cerebrales o esclerosis múltiple entre otras. La clínica característica es anestesia, parestesia y úlceras unilaterales nasales. En

casos menos frecuentes las lesiones pueden aparecer en mejillas, mentón y en frente, como sucede en nuestro caso. Se puede considerar que la aparición de úlceras faciales unilaterales y el antecedente de daño del trigémino es casi patognomónico de esta entidad. El daño neural lleva a la aparición de una pérdida de la sensibilidad de la zona, lo que asociado a las parestesias y el picor lleva a un rascado continuo de las lesiones con la consecuente aparición de las úlceras. Nuestra paciente reconocía alteraciones en la sensibilidad y manipulación en la zona afecta, lo que daba lugar a la aparición de las lesiones. La biopsia inespecífica nos permitió descartar el origen neoplásico o vasculítico del cuadro, así como otros posibles orígenes infecciosos. Es el dato clínico del daño neurológico por la anestesia, asociada a las úlceras de distribución unilateral en el lado ipsilateral, lo que nos llevó al diagnóstico de STT.

## 7. ERUPCIÓN VESICULOSA FACIAL

J. Miralles Botella<sup>a</sup>, J.M. Mascaró Galy<sup>b</sup>, J. Onrubia Pintado<sup>c</sup>, J.A. Piñero Sánchez<sup>a</sup>, M. García Baldoví<sup>a</sup>, D. Cremades Lloria<sup>a</sup> y M. Moragón Gordon<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Juan. Alicante. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. España.

**Introducción:** La presencia de vesículas y costras de predominio facial puede dar lugar a un gran número de diagnósticos diferenciales. Presentamos un caso clínico con estas características cuyo estudio desveló que se trataba de una enfermedad ampollosa autoinmune de localización dérmica.

**Caso clínico:** Mujer de 28 años, natural de Ecuador, con antecedentes de rinitis alérgica, que consultó por la erupción de lesiones papuloeritematosas y costrosas alrededor de los orificios nasales. Junto a estas lesiones, que la paciente atribuía a su rinitis alérgica, refería la aparición de pequeñas vesículas de contenido claro en ambas mejillas. El diagnóstico inicial fue de impétigo, pero el cultivo bacteriológico fue negativo y, aunque presentó una mejoría inicial con mupirocina tópica, las vesículas siguieron apareciendo adoptando una morfología anular cuyo centro era la pirámide nasal. Una primera biopsia (realizada en otro centro) se informó compatible con lupus eritematoso, sin embargo, la paciente no presentaba clínica de lupus sistémico y el estudio de anticuerpos antinucleares fue negativo. Una segunda biopsia desveló que se trataba de una dermatosis ampollosa subepidérmica. La inmunofluorescencia directa (IFD) mostró depósitos de IgA, IgG (muy intensos), IgM (tenues) y C3 (más tenues que los de IgG) a lo largo de la membrana basal dermoepidérmica. Se repitió esta técnica sobre piel separada por cloruro sódico 1M que detectó la presencia de anticuerpos de tipo IgA y de tipo IgG (muy intensos) que tenían de forma exclusiva la parte dérmica de la membrana basal separada. Los hallazgos clínicos, histológicos y de IFD fueron compatibles con una epidermolisis ampollosa adquirida (EBA) de tipo inflamatorio.

**Discusión:** La EBA es una rara dermatosis ampollosa autoinmune con anticuerpos dirigidos contra el colágeno tipo VII (componente principal de la fibrillas de anclaje). La forma clásica de la entidad se presenta como una enfermedad mecanoampollosa que recuerda a la Epidermolisis ampollosa congénita (de ahí su nombre). Junto a esta forma clásica se han descrito otros cuadros que representan variantes inflamatorias de EBA y cuya clínica semeja a otras enfermedades ampollosas: penfigoide, penfigoide cicatricial, penfigoide cicatricial tipo Brunsting Perry y dermatosis IgA lineal.

**Conclusiones:** Presentamos un raro caso de dermatosis ampollosa de localización predominantemente facial cuyo estudio histológico y de inmunofluorescencia fue compatible con una EBA.

## 8. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA EXTENSA. UN RETO TERAPÉUTICO

F. Toledo<sup>a</sup> y J.F. Silvestre<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital de Torrevieja. <sup>b</sup>Hospital General Universitario de Alicante. España.

**Introducción:** La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) es un adenocarcinoma intraepitelial poco frecuente, que se presenta en áreas con gran densidad de glándulas apocrinas, como la región anogenital y la vulvar<sup>1</sup>. La cirugía continúa siendo el tratamiento de elección, sin embargo, el riesgo de complicaciones postoperatorias, de recidivas locales, así como la posibilidad de malos resultados cosméticos y funcionales ha propiciado la búsqueda de alternativas terapéuticas a la cirugía.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 61 años, con antecedentes personales de tumor maligno de células granulares en región anal. Consultó por una extensa placa eczematosa, intensamente pruriginosa, de aproximadamente 9 cm, localizada en región genital y perianal, de 4 años de evolución, sin respuesta al tratamiento con corticoides tópicos. La biopsia de la lesión confirmó el diagnóstico de EPEM. El estudio de extensión fue negativo, por lo que se estableció el diagnóstico de EPEM primaria.

**Resultados:** Para su tratamiento se optó por imiquimod tópico al 5% 5 veces por semana. Tras 6 semanas de tratamiento se observó mejoría clínica, aunque persistía una placa de 4 cm que se confirmó mediante biopsia que se trataba de EPEM. Se prolongó el tratamiento con imiquimod 5 veces/semana durante 6 semanas más, sin mejoría clínica por lo que se realizó exéresis quirúrgica de la enfermedad residual. No se han observado signos de recidiva local tras 2 años de seguimiento.

**Discusión:** Aunque la microcirugía de Mohs o la resección local amplia, son la primera opción terapéutica, debido a su localización preferente en la región anogenital, pueden resultar mutilantes y causar alteraciones funcionales. Además, la multifocalidad y la presencia de áreas tumorales clínicamente imperceptibles son la causa de la alta tasa de recidivas. En los últimos años, se han comunicado casos de EPEM primaria tratados con otras modalidades terapéuticas no quirúrgicas, como la radioterapia, la terapia fotodinámica, la ablación laser con dióxido de carbono, la quimioterapia tópica intralesional con IFN- $\alpha$ 2b o bleomicina y la aplicación tópica de 5-fluoracilo o imiquimod al 5%<sup>1,2</sup>. Este último se ha empleado con éxito como monoterapia o terapia adyuvante en neoplasias intraepiteliales, como la EPEM tras la aplicación tópica diaria o en días alternos durante 6-12 semanas<sup>1,2</sup>. Nuestra paciente, presentaba una lesión que era inabarcable quirúrgicamente. El tratamiento secuencial en nuestro caso, con imiquimod tópico 5 veces/semana durante 12 semanas y cirugía posterior, ha permitido una reducción de la masa tumoral y una cirugía menor de la enfermedad residual, con una mayor conservación tisular y funcional.

**Conclusiones:** Debemos resaltar que la EPEM extensa en área genital supone un reto terapéutico para el dermatólogo. La elección del tratamiento depende de la edad del paciente, de la localización, del tamaño y de la experiencia del dermatólogo. La cirugía continúa siendo el tratamiento de elección, sin embargo existen otras opciones terapéuticas no invasivas, eficaces y bien toleradas por el paciente, que ofrecen buenos resultados cosméticos y funcionales, que deben ser consideradas en lesiones muy extensas y en pacientes con alto riesgo quirúrgico.

### Bibliografía

1. Zampogna JC, Flowers FP, Roth WI, Hassenein AM. Treatment of primary limited cutaneous extramammary Paget's disease with topical imiquimod monotherapy: two case reports. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:S229-35.
2. Wang LC, Blanchard A, Judge DE, Lorincz AA, Medenica MM, Busbey S. Successful treatment of recurrent extramammary Paget's disease of the vulva with topical imiquimod 5% cream. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:769-72.

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRA-ARAGONESA-RIOJANA DE LA AEDV

## Reuniones de la Sección Vasco-Navarra-Aragonesa-Riojana de la Academia Española de Dermatología y Venereología

15 de marzo de 2013

### 1. DE LA TELEDERMATOLOGÍA STORE & FORWARD A LA TELEDERMATOLOGÍA MÓVIL CON SMARTPHONES Y WHATSAPP (TELEDERMA WHATSAPP)

J.L. Artola Igarza, A. Arechalde Pérez, V. Morillo Montañés, A. Mariscal Polo, I. Bilbao Badiola y P. Manrique Martínez

*Servicio de Dermatología. Hospital Galdakao Usansolo. Galdakao. Bizkaia. España.*

**Introducción:** En los últimos años los dermatólogos hemos pasado de recibir fotografías por correo electrónico para el diagnóstico y tratamiento de enfermedades cutáneas, a realizar procedimientos de tele dermatología estandarizada en diferido o tele dermatología store & forward. A su vez los dispositivos de teléfonos móviles son tecnológicamente más avanzados y sus cámaras mejores por lo que la consulta dermatológica presencial con imágenes recogidas en un móvil va teniendo cada vez mayor valor. En este sentido las aplicaciones tipo Whatsapp, que instaladas en smartphones permiten la remisión, recepción y respuesta prácticamente simultánea, pueden dotar en un presente o futuro inmediato de un arma diagnóstica que se acerque lo más posible a una tele dermatología en directo o videoconferencia.

**Material y métodos:** Repasamos las opiniones publicadas en internet así como nuestra experiencia personal en recepción y respuesta de consultas de tele dermatología diagnóstica empleando la aplicación Whatsapp.

**Resultados:** La utilización de tele dermatología con dispositivos móviles ha resultado de utilidad y con una calidad notable en cuanto a iconografía en la detección de efectos secundarios de procedimientos dermatológicos. Especialmente útiles en clientes de cuyo domicilio no es cercano a la consulta y en la aproximación diagnóstica de patología dermatológica.

**Discusión:** Pueden existir diferentes opiniones en cuanto su utilidad en el ámbito público o privado, disponibilidad de dispositivos, tiempo de respuesta y posibilidad de dar una respuesta adecuada que resultaría interesante discutir.

**Conclusiones:** El empleo de aplicaciones tipo Whatsapp en determinadas patologías o procedimientos específicos de dermatología como cirugía dermatológica o dermatología estética (láser, terapia

fotodinámica, luz pulsada intensa, peeling médico) puede ser de utilidad. Su adecuación en la consulta dermatológica actual queda probablemente en el ámbito familiar y de dermatología privada.

**Palabras clave:** Diagnóstico.

### 2. QUERATOACANTOMA SOBRE LESIÓN TRATADA CON CRIOTERAPIA

H.A. Borja Consigliere<sup>a</sup>, A. Tuneu Valls<sup>a</sup>, M.P. Gutiérrez Tamara<sup>a</sup>, B. Aseginolatz Zabaleta<sup>a</sup>, C. Lobo Morán<sup>b</sup> y S. Vildosola Esturo<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.*

**Introducción:** El queratoacantoma es una neoplasia epitelial que se origina a partir de la vaina folicular externa del folículo piloso. Clínicamente corresponde a un nódulo de márgenes bien definidos con un tapón de queratina central. Tiene tres fases: crecimiento rápido, estabilización y resolución. Histológicamente está compuesto por queratinocitos bien diferenciados, de citoplasma eosinófilo, dispuestos alrededor de un cráter central de queratina.

**Caso clínico:** Mujer de 76 años, con antecedente de HTA e hipercolesterolemia en tratamiento, que consultó por un nódulo indurado de aproximadamente 1,5 cm de diámetro con centro hiperqueratósico, en zona ciliar derecha. La lesión fue extirpada, clínica e histológicamente correspondía a un queratoacantoma. Seis semanas antes había recibido crioterapia sobre una lesión diagnosticada clínicamente de queratosis seborreica en la misma ubicación.

**Discusión:** En la etiología del queratoacantoma participan diversos factores como exposición a luz ultravioleta y a sustancias carcinogénicas, inmunosupresión, predisposición genética y traumatismos. Dentro de estos últimos han sido descritos queratoacantomas secundarios a tatuajes, extirpaciones de tumores cutáneos, quemaduras y crioterapia. En el año 1997 Okuyama et al describieron un caso secundario a crioterapia de una lesión de prurigo nodular, en 2006 Kaptanoglu et al describieron un caso secundario a crioterapia de queratosis actínica y en 2011 Bunker describió un caso como complicación de una queratosis seborreica tratada con crioterapia. Hemos querido mostrar este caso para tener en mente al queratoacantoma como una complicación rara, pero posible, de la crioterapia.

**Palabras clave:** Tumor benigno. Diagnóstico.



### 3. SIRINGOFIBROADENOMA SOLITARIO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

M.C. Fraile Alonso<sup>a</sup>, V. Almeida Llamas<sup>a</sup>,  
A.M. Martínez de Salinas Quintana<sup>a</sup>, M. Julià Manresa<sup>a</sup>,  
I. García Río<sup>a</sup> y A. Viguri Díaz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario de Álava. HUA sede Txagorritxu. Vitoria.  
España.

**Introducción:** El siringofibroadenoma ecrino (SFAE) es una entidad poco frecuente, de origen anexial de la que se han descrito cinco variantes clínicas y cuya etiopatogenia no está bien definida. Presentamos 2 casos de esta entidad.

**Casos clínicos:** Caso 1: varón de 66 años, sin antecedentes de interés, que desde hace años presenta una lesión tumoral, en lateral externo de pie izquierdo, de 1,5 cm, ulcerado. Caso 2: mujer de 94 años que consulta por tumor de crecimiento rápido en pierna izquierda, de unos 4 cm, bien definida, mamelonada, rosada y con moderada hiperqueratosis en superficie. El estudio histológico en ambos casos muestra cordones de células epiteliales basófilas, anastomosados, con algunas imágenes ductales ecrinas, dispuestos en un estroma fibrovascular e infiltrado inflamatorio abundante en células plasmáticas.

**Discusión:** El siringofibroadenoma ecrino es una lesión anexial poco frecuente. Se ha asociado a múltiples enfermedades y procesos crónicos y actualmente se discute si su origen es neoplásico, hamartomatoso o reactivo. Presenta una histología característica que muestra cordones de células epiteliales con diferenciación ductal ecrina, embebidos en un estroma fibrovascular y múltiples formas de presentación clínica: 1) SFAE solitario, 2) SFAE múltiples asociado a displasia ectodérmica hidrótica (síndrome de Schöpf), 3) SFAE múltiples (siringofibroadenomatosis ecrina), 4) SFAE lineal unilateral no familiar (SFAE nevoide), 5) SFAE reactivo, asociado a dermatosis neoplásicas o inflamatorias. Su pronóstico es bueno, ya que se considera una neoplasia benigna con bajo potencial de malignización, así que tanto el tratamiento quirúrgico como la actitud conservadora son opciones de manejo adecuadas de estos pacientes.

**Palabras clave:** Tumor benigno.

### 4. LESIONES TIPO PIODERMA GANGRENOSO ASOCIADO A CONSUMO DE COCAÍNA INHALADA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J.M. Lera Imbuluzqueta, A. Giménez de Azcárate Trivez,  
I. Irarrazabal Armendáriz, I. Bernad Alonso, M.P. Gil Sánchez,  
A. España Alonso y M.A. Idoate Gastearena

Departamento de Dermatología; Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** El pioderma gangrenoso (PG) es una entidad englobada dentro de las dermatosis neutrofilicas, asociándose en más de un 50% con otras patologías sistémicas de origen inmunológico (EII, procesos linforreticulares, artritis...). Se presenta clínicamente en su forma clásica, como lesiones ulceradas con borde sobreelevado, de crecimiento centrífugo, que curan dejando una cicatriz atrófica. La histología no es específica, dependiendo en gran medida de la situación evolutiva de las lesiones. En esta comunicación presentamos dos casos de pacientes consumidores de cocaína inhalada, que desarrollaron lesiones tipo pioderma gangrenoso, compatibles tanto clínica como histológicamente.

**Casos clínicos:** El primer caso es el de un varón de 31 años, consumidor crónico de cocaína inhalada que presentaba lesiones ulceradas de gran tamaño, en región facial y tronco, de varios años de evolución. Se realizó una biopsia incisional de una de las lesiones, que resultó compatible con la entidad de sospecha. Asimismo se realizaron estudios complementarios, que descartaron otras asociaciones sistémicas y determinación de drogas en orina y pelo (con positividad para cocaína y levamisol) y se inició tratamiento con Prednisona (1

mg/kg) y terapia de deshabitación, con una evolución satisfactoria y recidiva posterior ante nueva recaída en el consumo. El segundo caso es el de una mujer de 32 años que presentaba lesiones tipo PG de varias semanas de evolución localizadas en región lumbar, antebrazo y en articulaciones IFD de ambas manos. La paciente reconocía un consumo ocasional de cocaína inhalada. El estudio histológico fue compatible con pioderma gangrenoso, siendo el resto de pruebas complementarias negativas y la determinación de drogas resultó + para cocaína, no hallando Levamisol en la muestra. Se inició tratamiento con deshabitación y antisépticos locales, con una respuesta satisfactoria de las lesiones.

**Discusión:** La cocaína es una droga de abuso de gran difusión en nuestra sociedad. Numerosas patologías sistémicas se han relacionado con esta droga, incluyendo la afectación cutánea. Si bien el mecanismo de acción y la expresión clínica resultante no es del todo conocida, se cree que puede influir en la quimiotaxis de neutrófilos y en la formación de inmunocomplejos dando lugar a lesiones ulceradas, con dos comportamientos clínico-patológicos e inmunológicos bien diferenciados: lesiones tipo pioderma gangrenoso y lesiones de vasculitis (con mayor asociación de estas últimas con el complejo cocaína-levamisol).

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica. Miscelánea.

### 5. REACCIONES CUTÁNEAS ADVERSAS POR TATUAJES

J. González del Tánago Diago, R. Izu Belloso, L. Blanch Rius,  
S. Gómez Muga, M. Zaldúa Arrese, M.J. Calderón Gutiérrez  
y J.M. Careaga Alzaga

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Basurto HUB.  
Bilbao. Bizkaia. España.

**Introducción:** En las últimas décadas la realización de tatuajes se ha convertido en una práctica habitual en nuestra sociedad y cada vez son más frecuentes las complicaciones derivadas de los mismos. Existen tres tipos principales de tatuajes: tatuajes traumáticos (consecuencia de la introducción accidental de materia en la dermis), tatuajes cosméticos (micropigmentaciones para delinear ojos, cejas, areola en reconstrucción de mama) y tatuajes decorativos (con motivos de carácter social, religioso, cultural...). A su vez los tatuajes decorativos pueden ser temporales, realizados con pigmentos aplicados directamente sobre la piel (henna con PPD siendo el más común); y permanentes, realizados mediante la introducción en dermis de sales inorgánicas de metales y pigmentos vegetales. Las principales complicaciones derivadas de estas técnicas son: procesos infecciosos, locales o sistémicos, reacciones inflamatorias agudas o crónicas (dermatitis de contacto alérgica, reacciones granulomatosas, reacciones pseudolinfomatosas, hiperplasia pseudoepiteliomatosa), tumores benignos o malignos sobre el área tatuada y brotes de dermatosis por el fenómeno isomorfo de Koebner.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 casos de reacciones adversas a tatuajes. Caso 1: reacción a pigmento morado en tatuaje de pájaros. Caso 2: reacción a pigmento rojo en tatuaje de flores. Caso 3: reacción a pigmento blanco en tatuaje león.

**Palabras clave:** Miscelánea. Tatuajes.

### 6. ÚLCERA CUTÁNEA SECUNDARIA A VASCULOPATÍA ASOCIADA A NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

S. de la Fuente Meira, T. Gracia Cazaña, I. Pastushenko,  
G. Lacruz Ausín, M.A. Concellón Doñate, M. Ara Martín  
y M.P. Grasa Jordán

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 es una genodermatosis autosómica dominante causada por mutaciones en el gen NF-1 con manifestaciones multisistémicas.

**Caso clínico:** Varón de 32 años con antecedente de neurofibromatosis tipo 1 que consulta por presentar lesión dolorosa en muslo izquierdo de 3 semanas de evolución. Como antecedente destacaba malformación capilar y alopecia en dicho muslo, así como disimetría de la extremidad con acortamiento respecto a la extremidad inferior derecha. A la exploración presentaba lesión ulcerosa de 10 cm de diámetro, de bordes violáceos e indurados con escara necrótica central. La biopsia cutánea mostró signos de displasia fibromuscular perivascular y fibrosis moderada del estroma. Se practicaron diversas pruebas de imagen (Rx simple, RNM, TAC y arteriografía) sin mostrar hallazgos significativos. El resto de pruebas complementarias (hemograma, bioquímica, coagulación, serologías, autoinmunidad) tampoco presentaron alteraciones significativas. Hasta el momento ha sido tratado con diversas opciones terapéuticas como antibioterapia, corticoides orales e intralesiones o ciclosporina oral presentando durante la evolución periodos de remisión relativa con sucesivas recaídas e incluso aparición de nuevas úlceras sin llegar a la curación completa.

**Discusión:** La asociación entre neurofibromatosis y vasculopatía está ampliamente descrita en la literatura. Sin embargo, la asociación entre vasculopatía y manifestaciones cutáneas ha sido escasamente referida. Hasta el momento actual los casos publicados corresponden a úlceras cutáneas de carácter indolente con mala respuesta terapéutica como es nuestro caso. Ante este tipo de úlceras cutáneas es importante realizar un amplio diagnóstico diferencial con otras patologías, pero destacamos la importancia de incluir este tipo de lesiones entre las manifestaciones de neurofibromatosis.

**Palabras clave:** Genodermatosis. Enfermedad vascular.

## 7. FEOHIFOMICOSIS

S. Goula Fernández, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, L. Carnero González, L. Aspe Unanue, R. González Pérez y Z. Quintero Niño

*HUA Santiago. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** Se conoce como feohifomicosis aquella enfermedad causada por varios feohifomicetos o dematiáceas, grupo de hongos pigmentados que producen infecciones oportunistas. El microorganismo es ubicuo en la naturaleza, por lo que su aislamiento se considera contaminación o sobreinfección en la mayoría de casos. La feohifomicosis es más frecuente en zonas tropicales y húmedas, y es raramente observada en Europa. La clínica se presenta de forma heterogénea, desde una infección superficial o subcutánea hasta la afectación cerebral e incluso diseminada. El principal factor de riesgo para padecer la enfermedad es la inmunosupresión en los pacientes trasplantados, la corticoterapia, el abuso de drogas por vía parenteral, la leucemia, el linfoma, la diálisis peritoneal y la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana.

**Caso clínico:** Varón de 59 años con antecedentes de glomerulonefritis membranosa que requirió diálisis peritoneal y posteriormente trasplante renal de cadáver hace 4 años. Consultaba por lesiones asintomáticas en ambas rodillas de más de un año de evolución. En la exploración física se apreciaban dos lesiones subcutáneas de consistencia quística y de superficie ligeramente eritematosa. Se tomó biopsia de una lesión, aflorando un material gelatinoso oscuro. El diagnóstico se realizó mediante la clínica compatible y la identificación morfológica del hongo en el estudio histológico, siendo imposible filiar la especie de feohifomiceto al informarse el cultivo como negativo.

**Discusión:** La feohifomicosis subcutánea representa la forma más característica de este tipo de infecciones fúngicas, y se manifiesta habitualmente como quiste feohifomicótico, semejando un quiste o lipoma. En estos casos el tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica de la lesión junto con terapia antifúngica oral.

**Palabras clave:** Infección fúngica.

## 8. A PROPÓSITO DE DOS VARONES CON AMPOLLAS HEMORRÁGICAS EN ZONAS ACRAS TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE HEPARINA

L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, A. Valcayo Peñalba<sup>a</sup>, R. Santesteban Muruzábal<sup>a</sup>, B. Bonaut Iriarte<sup>a</sup>, A. Yerani Ruiz de Azúa Ciria<sup>b</sup> e I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** Las heparinas pueden producir reacciones adversas cutáneas de diferente tipo, siendo más frecuentes los fenómenos debidos a hipersensibilidad cutánea retardada y a trombocitopenia. Sin embargo, han sido descritas otras reacciones menos frecuentes de etiopatogenia desconocida como la dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia.

**Caso clínico:** Aportamos dos nuevos casos de ampollas hemorrágicas inducidas por heparina vistos en nuestro Servicio en el periodo 2011-2013. Ambos corresponden a varones de edad avanzada con pluripatología. Desarrollaron versículo-ampollas de contenido hemorrágico en localizaciones distantes al lugar de inyección tras 1-8 días de la administración de enoxaparina. Las lesiones eran asintomáticas y no afectaban a mucosas. La coagulación y recuento de plaquetas fueron normales. Se suspendió la administración de heparina y no se pudo ver la evolución de las lesiones, ya que los pacientes fallecieron a las pocas semanas por otras causas.

**Discusión:** La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina es un cuadro poco frecuente, aunque probablemente esté infradiagnosticado por su habitual evolución benigna. Hasta el momento solo han sido descritos 14 casos en la literatura y todos evolucionaron favorablemente en 2-3 semanas, sin necesidad de suspender la heparina.

**Conclusiones:** Consideramos importante reconocer esta entidad debido al uso tan extendido de las heparinas de bajo peso molecular en las plantas de hospitalización.

**Palabras clave:** Reacciones por fármacos.

## 9. SÍNDROME DE BLAU

V. de Benito Rica, M.R. González Hermosa, N. Martínez Alday, M.J. Rúa Elorduy, J.J. Burgos Bretones y J. Gardeazábal García

*Hospital Universitario Cruces. Vizcaya. España.*

**Introducción:** El síndrome de Blau es una rara enfermedad perteneciente al grupo de enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias.

**Caso clínico:** Niña que comenzó a ser controlada en el Servicio de Oftalmología a los 11 años por panuveitis causante de baja agudeza visual. Un año después fue ingresada en Pediatría por lesiones cutáneas eritematosas pretibiales y en la zona gemelar, que presentó poco tiempo después de suspender su tratamiento con adalimumab para la uveitis. Poco después volvió a ser ingresada por empeoramiento de las lesiones cutáneas e hinchazón del tobillo izquierdo. Pruebas complementarias: En el análisis sanguíneo solamente destacaba positividad de ANA; el resto de determinaciones fueron normales, incluyendo proteinograma, inmunoglobulinas, anti-DNA, ENA y ANCA. Se realizó una biopsia cutánea. El análisis genético de la paciente y de su padre sano confirmó el diagnóstico.

**Discusión:** El síndrome de Blau (MIM 186580), de herencia autosómica dominante, se caracteriza por una autoinflamación granulomatosa de la piel, las articulaciones y los ojos. Normalmente se manifiesta en la primera década. Las lesiones cutáneas suelen ser nodulares y eritematosas. Son mal conocidas las alteraciones inmunitarias causantes, pero el manejo de la enfermedad se realiza habitualmente con inmunosupresores.

**Conclusiones:** Se llegó al diagnóstico de esta rara enfermedad cuando se sumaron a la uveitis las manifestaciones cutáneas y articulares. Existe alguna comunicación sobre la eficacia de infliximab.

mab, pero no ha sido descrita con anterioridad una respuesta a adalimumab, ni tampoco un empeoramiento de la enfermedad al suspenderse este.

**Palabras clave:** Genodermatosis.

## 10. EROSIONES Y PLACA INDURADA EN PIEL PERIOSTOMAL

N. Ormaechea Pérez<sup>a</sup>, A. Tuneu Valls<sup>a</sup>, J. Feito Pérez<sup>b</sup>, H.A. Borja Consigliere<sup>a</sup>, S. Vildosola Esturo<sup>a</sup> y J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. España.

**Introducción:** Las ostomías son aberturas quirúrgicas desde el tracto intestinal o urinario a la piel. Las indicaciones más frecuentes son las neoplasias y la enfermedad inflamatoria intestinal. La integridad de la piel periestomal juega un papel muy importante, ya que de ésta depende el buen funcionamiento del estoma.

**Caso clínico:** Varón de 56 años con enfermedad de Crohn (EC) de 25 años de evolución, en tratamiento con azatioprina. Realizaba controles en nuestras consultas por epidermólisis bullosa adquirida (EBA) desde hacía 20 años, sin lesiones desde hace más de 10. Refiere problemas con la piel periestomal desde hace unos 10 meses. A la exploración presentaba erosiones, ampollas aisladas y una placa eritematosa e indurada al tacto en el cuadrante inferior izquierdo. No refería cambios en las curas y no presentaba lesiones en el resto del tegumento. Nos planteamos como posibles diagnósticos: pioderma gangrenoso, EC metastásica, EBA, carcinoma epidermoide o proceso infeccioso crónico. En la histología pudimos observar un despegamiento completo de la unión dermoepidérmica compatible con EBA localizada periestomal. Se pautaron cuidados conservadores con escasa mejoría.

**Discusión:** El penfigoide ampollosa localizada periestomal ha sido descrito en varias ocasiones, pero no hemos encontrado en la literatura ningún caso de EBA periestomal. El fenómeno de Koebner, así como los traumatismos repetidos, que a través de la modificación de la membrana basal permitirían la presentación antigénica, podrían ser los responsables. En nuestro caso, las erosiones periestomales supusieron un reto diagnóstico, debido a la pluripatología de nuestro paciente y a que llevaba 10 años sin lesiones de EBA.

**Palabras clave:** Enfermedad ampollosa. Diagnóstico.

## 11. ÚLCERAS DOLOROSAS EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

T. Gracia Cazaña, J. Pastushenko, S. de la Fuente Meira, C. Conejero del Mazo, A. Morales Moya, M. Ara Martín y M. Grasa Jordán

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Lozano Blesa de Zaragoza. España.

**Introducción:** La crioglobulinemia se caracteriza por la presencia de crioglobulinas en sangre que precipitan a temperaturas inferiores de 37°. Se ha descrito asociada a procesos infecciosos, enfermedades autoinmunes, trastornos hematológicos y en menor proporción idiopática.

**Caso clínico:** Mujer de 90 años leucemia linfocítica crónica que ingresa por presentar lesiones ulcerosas infiltradas con escara necrótica en superficie de bordes geográficos y nódulos eritematovioláceos localizados en fosas ilíacas, hipogastrio y muslos. En el hemograma destacaba una leucocitosis de 37 mil/mm<sup>3</sup>, las serologías realizadas entre ellas para VHC fueron negativas, en el estudio de inmunidad fueron positivas las crioglobulinas circulantes en sangre con elevación del factor 3 del complemento. En el scanner se aprecian adenopatías cervicales y mediastínicas, por último el estudio histo-

lógico reveló una vasculitis leucocitoclástica con material eosinófilo intravascular compatible con vasculitis crioglobulinémica.

**Discusión:** La crioglobulinemia se ha visto asociada a trastornos linfoproliferativos hasta en un 16%. Las lesiones cutáneas son las manifestaciones más frecuentes entre ellas la púrpura palpable, pigmentación reticulada y la vasculitis urticarial y por lo general las lesiones se encuentran en la región distal de las extremidades. En cuanto al hallazgo histológico más frecuente es la vasculitis leucocitoclástica, y la presencia de material eosinófilo PAS+ intravascular y como datos de laboratorio lo más frecuente es la hipocomplementemia que está presente en el 90% de los pacientes. Presentamos este caso por su clínica atípica y para destacar la necesidad de incluir esta patología en el diagnóstico diferencial de las lesiones necróticas cutáneas.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica. Vasculitis.

## 12. MÚLTIPLES CARCINOMAS BASOCELULARES SECUNDARIOS A RADIOTERAPIA

A. Giménez de Azcárate Trivez, M. Pretel Irazabal, I. Irarrazábal Armendáriz, J.M. Lera Imbuluzqueta e I. Bernad Alonso

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** La presencia de múltiples carcinomas basocelulares es infrecuente en pacientes menores de 30 años y entre sus causas se encuentran la exposición crónica a arsénico y genodermatosis como el Síndrome de Gorlin o Xeroderma Pigmentoso. La exposición a radiaciones ionizantes también ha demostrado ser un factor preponderante para el desarrollo de carcinomas basocelulares múltiples.

**Caso clínico:** Paciente varón de 27 años con antecedente de Linfoma de Hodgkin que presenta una placa eritematosa en tórax de 3 años de evolución en zona radiada 12 años antes. La lesión fue biopsiada con diagnóstico de carcinoma basocelular. En el seguimiento del paciente se han diagnosticado y extirpado 18 nuevos carcinomas basocelulares en 5 años, todos ellos localizados en área radiada (espalda, hombros y tórax).

**Discusión:** Existen evidencias de que la radiación aumenta el riesgo de desarrollar tanto melanoma como cáncer de piel no melanoma. Aunque raramente fatal, el cáncer cutáneo no melanoma, es un importante efecto adverso tardío del tratamiento del cáncer infantil. Según algunos estudios ocurre en el 37,9% de los supervivientes de linfoma de Hodgkin. El lugar de aparición suele coincidir con el campo de irradiación. Por todo ello creemos que en el seguimiento de estos pacientes se debe incluir revisiones dermatológicas para un correcto diagnóstico y tratamiento precoz de estas lesiones.

## 13. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS Y ADENOCARCINOMA DE COLON EN UN ADULTO

G. Ruiz-Carrillo Ramírez<sup>a</sup>, S. Goula Fernández<sup>a</sup>, T. Piqueres Zubiaurre<sup>a</sup>, A. Urtaran Ibarzabal<sup>a</sup>, J. de Diego Rivas<sup>b</sup> y R. González Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. Sede Santiago. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad con proliferación de células de Langerhans (CL) con un amplio espectro clínico y un curso variable. Puede presentarse desde una forma asintomática afectando a un único órgano, hasta una afectación multiorgánica con evolución fatal.

**Caso clínico:** Varón de 71 años con antecedentes de DM, HTA, silicosis y exfumador, que consultaba por máculas y pápulas eritematosas, con algunas lesiones mamelonadas, en región inguinal e

interglútea, de más de un año de evolución. A nivel perianal producían intenso dolor. En la biopsia se observaba en la dermis un denso infiltrado de células de mediano tamaño S100 y CD1a positivas, acompañadas de histiocitos y un número menor de eosinófilos. Con el diagnóstico de HCL se realizó estudio de extensión que resultó negativo. Al mismo tiempo presentaba alteración del ritmo intestinal desde hacía unos 6 meses, que tras la realización de colonoscopia y extirpación del sigma, se llegó al diagnóstico de adenocarcinoma de colon T2N0M0. A lo largo del seguimiento se objetivó HCL en ganglios inguinales y en mucosa de la unión entre recto y sigma. Se realizó tratamiento de forma escalonada con corticoides tópicos, mecloretamina tópica, prednisona oral, imiquimod crema y finalmente vinblastina semanal durante un año, permaneciendo asintomático 5 años después.

**Discusión:** La patogenia de la HCL se desconoce, a día de hoy se postula su naturaleza reactiva a pesar de su carácter clonal. La HCL puede preceder, aparecer después o concurrentemente con procesos malignos, sobre todo neoplasias hematológicas. Se podría especular que podría haber una interacción entre células tumorales e inflamatorias y un microambiente de citoquinas que promoviese el reclutamiento y proliferación de CL.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica.

#### 14. BIOPSIA DE GANGLIO CENTINELA EN MUJER EMBARAZADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Lázaro Serrano<sup>a</sup>, A. Sánchez Díez<sup>a</sup>,  
I. Martínez de Lizarduy Álvarez<sup>a</sup>, C. Sanz de Galdeano Palacio<sup>a</sup>,  
M.T. Campelo Martínez<sup>b</sup>, M.L. Rodríguez Iriarte<sup>c</sup>  
y J.M. Careaga Alzaga<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Ginecología; <sup>c</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Basurto. HUB. Bilbao. Bizkaia. España.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 36 años, médico de nuestro hospital y embarazada de 20 semanas, que consultó por una lesión pigmentada en pabellón auricular izquierdo de varios años de evolución, que había cambiado de aspecto recientemente. Se realizó biopsia-extirpación con diagnóstico de: melanoma maligno, espesor de Breslow 1 mm, 1 mitosis/mm<sup>2</sup> (pT1b). Tras informar a la paciente y evaluar el riesgo/beneficio en su caso, finalmente se optó por realizar biopsia de ganglio centinela (BGC). El examen de los ganglios fue negativo y el resto del embarazo transcurrió sin incidencias. La paciente tuvo un parto a término normal con recién nacido sano.

**Discusión:** Existe poca experiencia en la literatura sobre BGC en mujeres embarazadas y ésta deriva fundamentalmente de pacientes con cáncer de mama. Hemos creído interesante comentar este caso y revisar lo publicado hasta la fecha sobre un tema en el que aún no existe consenso, si bien en los últimos años se han ido publicando trabajos que apuntan a que la BGC puede realizarse de forma segura, tanto para la madre como para el feto, en mujeres embarazadas con melanoma. En la toma de decisiones es fundamental que la paciente cuente con información amplia sobre los posibles riesgos y beneficios derivados de realizar este procedimiento y evaluar las características individuales de cada caso.

**Palabras clave:** Nevus. Melanoma.

#### 15. FIGURAS “EN LLAMA”: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

M. Julià Manresa<sup>a</sup>, V. Almeida Llamas<sup>a</sup>, M.C. Fraile Alonso<sup>a</sup>,  
I. García Río<sup>a</sup>, A. Martínez de Salinas Quintana<sup>a</sup> y A. Viguri Díez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. HUA Sede Txagorritxu. España.

**Introducción:** La presencia en el estudio histopatológico de “figuras en llama” junto con un importante infiltrado de eosinófilos, es una imagen muy característica que evoca el diagnóstico de síndrome

de Wells. Sin embargo, existen otras entidades clínicas que pueden mostrar dicho fenómeno.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos clínicos; un niño de 11 años, con dermatitis atópica, que consultaba por un cuadro clínico recurrente de lesiones recidivantes con pápulas eritematosas, exoriadas, algunas de morfología anular en extremidades y tronco, y otro varón de 48 años, con lesiones papulares muy pruriginosas distribuidas principalmente en tronco.

**Resultados:** El estudio histopatológico de ambos pacientes mostró un infiltrado rico en eosinófilos y la presencia de imágenes típicas de “figuras en llama”.

**Discusión:** Pese a la conocida asociación entre el síndrome de Wells y las “figuras en llama” en el estudio histopatológico, a menudo, la presencia de este masivo infiltrado eosinófilo refleja un fenómeno inflamatorio de hipersensibilidad que puede observarse en otros cuadros como en la reacción a picadura de artrópodo o la folliculitis.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos relativamente frecuentes en la clínica diaria que, de manera excepcional, mostraron un patrón histopatológico muy característico con “figuras en llama”.

**Palabras clave:** Miscelánea.

#### 16. PRURIGO PIGMENTOSO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

C. Gómez Bringas, O. Lasa Elgezua, J.A. Ratón Nieto,  
B. Navajas Pinedo, A. Palacios Abufón e I. Allende Markixana

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

**Introducción:** El prurigo pigmentoso, descrito por primera vez en 1971, es una dermatosis inflamatoria poco frecuente de etiología y patogenia desconocidas, descrita principalmente en pacientes de origen asiático, predominantemente en mujeres jóvenes. Se caracteriza por episodios recurrentes de erupciones consistentes en lesiones maculosas y papulosas eritematosas y pruriginosas que afectan preferentemente al tronco, axilas y región púbica y que se resuelven dando paso en la mayoría de las ocasiones a una hiperpigmentación reticulada. Son varios los tratamientos, como la Dapsone, Minociclina, Doxiciclina y antibióticos macrólidos, que han sido propuestos como tratamientos eficaces contra esta patología.

**Casos clínicos:** Describimos los casos de una mujer y un varón de 39 y 33 años, ambos sin antecedentes de interés, que presentaron una dermatosis pruriginosa, clínica e histológicamente compatible con el diagnóstico de prurigo pigmentoso.

**Discusión:** Presentamos estos dos casos dada la escasa descripción de esta patología en pacientes no asiáticos, probablemente por tratarse de una entidad infradiagnosticada. Se realiza una revisión de esta patología cuyo cuadro clínico junto con el estudio histológico dirigen hacia el diagnóstico de la misma.

**Palabras clave:** Miscelánea.

#### 17. PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA INDUCIDA POR SORAFENIB

M. Pretel Irazabal<sup>a</sup>, M. Iñarrairaegui Bastarrica<sup>b</sup>,  
I. Irarrazaval Armendáriz<sup>a</sup>, A. Giménez de Azcarate Trivez<sup>a</sup>,  
J.M. Lera Imbuluzqueta<sup>a</sup>, I. Bernad Alonso<sup>a</sup>  
y M.A. Idoate Gastearena<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Departamento de Hepatología; <sup>c</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** El sorafenib es un inhibidor multiquinasa que está indicado en los casos avanzados de cáncer renal de células claras y hepatocarcinoma. Actúa inhibiendo las quinazas RAF, VEGFRs 1-3 y PDGFR-β. Se asocia a múltiples efectos secundarios, siendo los cutáneos los más frecuentes.



**Caso clínico:** Mujer de 57 años con antecedente de hepatocarcinoma multifocal con metástasis pulmonares y óseas tratado previamente mediante radioembolización y radioterapia externa sin éxito. Se pautó tratamiento con sorafenib a dosis de 400 mg cada 12 horas. Dos semanas más tarde consultó por lesiones ampollas en plantas de los pies y codos que le dificultaban la marcha. Le suspendieron el tratamiento con desaparición de las lesiones. Se volvió a reintroducir el fármaco a dosis de 200 mg cada 12 horas con buena evolución y posteriormente a dosis plenas. Diez días después consultó en Dermatología por la aparición de erupción dolorosa con erosiones en zona inguinal y vulvar. También presentaba lesiones ampollas en codos y zonas de hiperqueratosis en pies. Se pautó tratamiento tópico y se suspendió el fármaco. Tras 3 semanas sin tratamiento se reintrodujo el fármaco a mitad de dosis. Tras 5 semanas con el fármaco a mitad de dosis consultó por erupción consistente en placas eritematosas con pequeñas pústulas en área genital, piernas, glúteos y cuello. El estudio histopatológico fue compatible con una pustulosis exantemática aguda.

**Discusión:** El sorafenib es un nuevo tratamiento quimioterápico oral que se asocia muy frecuentemente a efectos adversos cutáneos. Los más frecuentes incluyen el síndrome mano-pie, lesiones hiperqueratósicas en las zonas de presión, xerosis cutánea, erupciones cutáneas, eritema exudativo multiforme y hemorragias subungueales. Su mecanismo patogénico en la actualidad no está del todo esclarecido. En la literatura se ha descrito un sólo caso de pustulosis aguda localizada inducida por este fármaco. No existen referencias de pustulosis exantemática aguda causada por sorafenib.

**Conclusiones:** El sorafenib es un fármaco con cada vez más indicaciones oncológicas. Los efectos adversos cutáneos son muy frecuentes y en ocasiones obligan a suspender el tratamiento. El dermatólogo puede tener un papel muy importante en el reconocimiento y manejo de los mismos, ayudando al un mejor cumplimiento terapéutico por el paciente. Describimos el primer caso de pustulosis exantemática aguda inducida por sorafenib.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos.

## 18. LAS DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS DE LA ENFERMEDAD DE HANSEN: A PROPÓSITO DE 3 CASOS + 1

L. Blanch Rius<sup>a</sup>, S. Pérez Barrio<sup>a</sup>, S. Gómez Muga<sup>a</sup>, J. González del Tánago Diago<sup>a</sup>, M. Lázaro Serrano<sup>a</sup>, A. Fernández de Larrinoa<sup>b</sup> y J.M. Careaga Alzaga<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Basurto. HUB. Bilbao. Bizkaia. España.

**Introducción:** La lepra o Enfermedad de Hansen es una enfermedad infecciosa granulomatosa crónica causada por *Mycobacterium leprae* que afecta predominantemente a la piel y el sistema nervioso periférico. Desde hace años, la OMS se ha propuesto erradicar la lepra como problema de salud pública, con medidas como la gratuidad del tratamiento en todos los casos diagnosticados. A pesar de los esfuerzos, en países como India o Brasil sigue siendo una enfermedad endémica. En el siglo XX la lepra dejó de ser endémica en España. En los últimos años se ha observado la aparición de nuevos casos de la enfermedad, la mayoría en inmigrantes de zonas de América Latina y de África subsahariana, siendo el origen importado el más habitual actualmente. Estos datos hacen que cada vez más tengamos que incluir la lepra entre los diagnósticos diferenciales, sobre todo cuando estamos ante un paciente procedente de zona endémica y con lesiones compatibles, para evitar retrasar lo mínimo el diagnóstico. Pero en otras ocasiones, por su rareza en países donde prácticamente se han erradicado los casos autóctonos, junto a la gran variedad clínica de la enfermedad, puede ser una enfermedad difícil de diagnosticar.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 casos, en pacientes procedentes de Sudamérica, diagnosticados de enfermedad de Hansen en nuestro

servicio en los últimos años. También incluimos el caso de un paciente autóctono con sospecha de lepra que sigue en estudio actualmente y que nos gustaría discutir con la audiencia.

**Palabras clave:** Infección bacteriana. Diagnóstico.

## 19. UN TUMOR MESENQUIMAL EN LA PUNTA NASAL

A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, N. Ormaechea Pérez<sup>a</sup>, J. Feito Pérez<sup>b</sup>, D. López Aventin<sup>c</sup>, A. Toll Abelló<sup>c</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

**Introducción:** El dermatofibroma o histiocitoma fibroso, es una lesión de características clínico-patológicas bien definidas. Suele manifestarse como una pequeña pápula o nódulo pigmentado en las extremidades inferiores de adultos jóvenes. Son lesiones benignas que, tras su extirpación, recurren en menos del 1% de los casos. La localización facial es muy rara, y puede tener un curso clínico localmente más agresivo.

**Caso clínico:** Un hombre de 37 años consultó por una lesión en la punta nasal que le habían extirpado 5 años antes sin control histológico en otra ciudad. A la exploración presentaba una pápula blanquecina atrófica de 6 mm, que clínicamente sugería un carcinoma basocelular. El estudio histopatológico reveló una proliferación circunscrita de células fusiformes de patrón arremolinado. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina y CD34, y negativa para S-100, CD 68, factor XIIIa y desmina. Ante la sospecha de un dermatofibrosarcoma protuberans se realizó el estudio de la translocación COL1A1-PDGFB, que fue negativo. Con estos datos se estableció el diagnóstico de dermatofibroma facial y se realizó una extirpación completa de la lesión.

**Discusión:** La localización facial del dermatofibroma es poco frecuente y presenta características clínico-patológicas inusuales. Tiene un patrón de crecimiento más profundo que los dermatofibromas habituales, pudiendo infiltrar hipodermis e incluso músculo estriado. En consecuencia, la tasa de recurrencia es mayor, y requiere un tratamiento quirúrgico más agresivo para conseguir una extirpación completa, o menos agresiva, si se realiza la cirugía micrográfica de Mohs en diferido.

**Conclusiones:** Presentamos el caso atípico de un dermatofibroma facial, y planteamos el diagnóstico diferencial de estos tumores.

**Palabras clave:** Tumor benigno.

## 20. VARIEDAD HIPOPIGMENTADA DE PITIRIASIS LIQUENOIDE CRÓNICA

C. Conejero del Mazo, S. de la Fuente Meira, I. Pastushenko, T. Gracia Cazaña, E. Pelegrina Fernández, M. Ara Martín y M.P. Grasa Jordán

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** La pitiriasis liquenoide es una enfermedad de etiología desconocida, que afecta con mayor frecuencia a niños y adultos jóvenes.

**Caso clínico:** Niño de 9 años, natural de Ecuador, residente en España desde hacía 3 meses, que desde hacía 1 mes presentaba máculas hipocrómicas, no descamativas, simétricas, distribuidas por toda la superficie corporal, junto con otras lesiones papulo-costrosas, localizadas en parte distal de extremidades. En la analítica solo destacaba una leve linfocitosis. El estudio de inmunidad fue normal y las serologías para Toxoplasma, Lúes, hepatitis B y C, CMV, VEB, y varicela-zoster fueron negativas. La biopsia fue compatible con pitiriasis liquenoide crónica (PLC). Se inició tratamiento con eritromicina oral, corticoides tópicos y antihistamínicos con respuesta parcial hasta el momento actual.

**Discusión:** La pitiriasis liquenoide puede manifestarse de distintas formas clínicas, que generalmente se solapan entre sí en el tiempo en un mismo paciente: pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA), la PLC y la fiebre úlcero-necrótica de Mucha-Habermann. La PLC se caracteriza por lesiones papulosas y costrosas de curso indolente. Se ha descrito en la literatura una forma poco común de inicio, hipocrómica, en pacientes de piel oscura. Presentamos un caso infrecuente de PLC e incidimos en la importancia del diagnóstico diferencial de las lesiones hipopigmentadas en niños.

**Palabras clave:** Pigmentación. Dermatitis liquenoide.

## 21. PENFIGOIDE GESTACIONAL DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

E. del Alcázar Viladomiu<sup>a</sup>, M.A. Arregui Murua<sup>a</sup>, A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, A. López Pestaña<sup>a</sup>, C. Lobo Morán<sup>b</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. España.

**Introducción:** El penfigoide gestacional (PG) es una enfermedad ampollosa autoinmune que se presenta en gestantes durante el segundo y tercer trimestre del embarazo, o incluso durante el puerperio. Los corticoides orales son el tratamiento de elección, siendo necesario en ocasiones recurrir a otras alternativas terapéuticas por mal control o riesgo de efectos secundarios.

**Caso clínico:** Mujer de 30 años, sin antecedentes de interés, primípara de 23 semanas de gestación, que acudió por lesiones pruriginosas en abdomen y espalda de 2 semanas de evolución. A la exploración física presentaba placas urticariformes en abdomen, espalda y raíz de muslos. La biopsia fue compatible con PG y la analítica mostró anticuerpos antiRo y anti BP180 positivos. Se instauró tratamiento con corticoides orales (1 mg/kg/día) con rebotes al disminuir la dosis, por lo que se pautaron inmunoglobulinas endovenosas. Se realizaron cinco infusiones, dos antes del parto y tres posparto. Las inmunoglobulinas controlaban los brotes pero no permitían disminuir los corticoides. Tras suspender la lactancia materna, se instauró ciclosporina (4,5 mg/kg/día) añadiendo posteriormente nicotinamida y tetraciclinas, consiguiéndose el control de la enfermedad. A los 12 meses del inicio del PG, la paciente presenta brotes premenstruales y está en tratamiento con dosis descendentes de corticoides y ciclosporina.

**Discusión:** Existen pocos casos en la literatura que reflejen el uso de inmunoglobulinas en el PG, todos ellos con buena respuesta ya sea en monoterapia o como terapia adyuvante. Dado que no hay series largas de pacientes, las dosis y el momento de administración son variables según los autores. Nosotros presentamos este caso por su difícil control a pesar del tratamiento con las inmunoglobulinas endovenosas y otros tratamientos inmunosupresores.

**Palabras clave:** Enfermedad ampollosa.

## 22. VARIANTES DEL COLGAJO EN ESPIRAL PARA LA RECONSTRUCCIÓN FACIAL

I. Bernad Alonso, A. Giménez de Azcárate Trivez, I. Irarrazábal Armendáriz, J.M. Lera Imbuluzqueta y P. Redondo Bellón

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** El colgajo en espiral se ha descrito para la reconstrucción de defectos circulares del lateral nasal tras cirugía oncológica. Como su nombre indica el colgajo gira sobre sí mismo para cerrar el área cruenta y tiene un diseño de espiral logarítmica.

**Material y métodos:** Presentamos cinco pacientes con defectos cutáneos en pirámide nasal y frente secundarios a la extirpación quirúrgica de tumores epiteliales bajo cirugía controlada al microscopio, que fueron reconstruidos mediante el uso de colgajos diseñados en espiral. En tres de las lesiones localizadas en lateral nasal se realizó

el diseño original de este tipo de colgajo, mientras que las otras dos, un defecto mayor en lateral nasal y otro aún mayor en la frente, fueron cerradas con variantes del colgajo en espiral.

**Discusión:** Se describen las características del colgajo y su diseño anatómico. Se ilustran mediante iconografía seriada cada uno de los pacientes comentados, haciendo mención especial a las variantes descritas y sus indicaciones.

**Conclusiones:** El colgajo en espiral es una excelente reconstrucción para defectos localizados en el lateral nasal. Su diseño puede aplicarse a defectos de mayor tamaño en otras localizaciones anatómicas con muy buenos resultados.

**Palabras clave:** Tratamiento quirúrgico.

## 23. ERUPCIÓN FOLICULAR CON ESPINAS CÓRNEAS COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED: PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

R. Santesteban Muruzábal<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>a</sup>, A. Valcayo Peñalba<sup>a</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, G. de Lima Piña<sup>b</sup>, A. Córdoba Iturriagoitia<sup>b</sup> e I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** La enfermedad injerto contra huésped (EICH), es un síndrome sistémico con importantes manifestaciones cutáneas. Éstas pueden adoptar diferentes formas clínicas, siendo la erupción folicular con espinas córneas una forma poco frecuente de manifestación.

**Casos clínicos:** Presentamos los casos de cuatro pacientes, un hombre y tres mujeres, con edades comprendidas entre 18 y 32 años, con diagnósticos de enfermedades malignas hematológicas (leucemia linfocítica aguda, leucemia mieloide aguda, leucemia aguda indiferenciada y anemia aplásica severa). Todos ellos precisaron trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos, presentando posteriormente una erupción folicular consistente en espinas córneas de distribución generalizada. Se realizó biopsia de las lesiones, con diagnóstico en todos ellos de EICH, pudiendo objetivarse en algunos de los cortes histológicos las espinas córneas que se apreciaban clínicamente.

**Discusión:** Presentamos cuatro casos de erupción folicular con espinas córneas como forma de manifestación de EICH. Esta forma clínica supone una presentación poco frecuente, lo que puede dificultar la sospecha inicial de dicho diagnóstico y la instauración de un tratamiento precoz, además de obligar a realizar un diagnóstico diferencial con la tricodisplasia espinulosa.

**Palabras clave:** Diagnóstico. Enfermedad sistémica.

## 24. CARCINOMA DE CÉLULAS EN ANILLO DE SELLO PRIMARIO ANAL

M. Rubio Lombraña<sup>a</sup>, S. Álvarez Sánchez<sup>a</sup>, A. Aperribay Esparza<sup>b</sup>, X. Eizaguirre Uriarte<sup>a</sup>, M. Ballesteros Díaz<sup>a</sup> y R.A. de Quintana Sancho<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** El cáncer de ano supone menos del 2% de los cánceres del tubo digestivo, correspondiendo la mayoría a la variedad epidermoide. El adenocarcinoma de células en anillo de sello es una variedad extremadamente rara en esta localización. Presentamos un caso de esta entidad apenas descrita en la literatura, en el que las lesiones cutáneas fueron la primera manifestación clínica.

**Caso clínico:** Varón de 59 años que acudió a la consulta por lesión perianal pruriginosa de 3 años de evolución. Como antecedentes destacaba una fisura anal en 2010. A la exploración física presentaba una placa eritematosa e indurada perianal de bordes mal definidos con zonas exudativas. Se tomó biopsia la cual mostró infiltración en dermis y epidermis por células en anillo de sello. La inmunohis-

toquímica fue positiva para Citoqueratina 20, Citoqueratina 7 y Citoqueratina CAM 5.2. El paciente no presentaba alteraciones analíticas ni elevación de marcadores tumorales. Se realizaron TAC corporal, RMN pélvica y ecoendoscopia observándose un engrosamiento en región perineal derecha que ascendía hasta 1 cm por encima del margen anal, afectando en el plano submucoso hasta el canal anal medio-bajo, sin objetivarse afectación visceral a distancia. El paciente ha sido tratado con Radioterapia externa concomitante con Quimioterapia con respuesta completa.

**Conclusiones:** El hallazgo de células en anillo de sello se ha descrito en numerosos tumores cutáneos; sin embargo, su presencia obliga a descartar una neoplasia primaria a nivel del tubo digestivo, en especial una neoplasia gástrica. Destacamos cómo en nuestro caso la afectación cutánea ha sido clave para llegar al diagnóstico de un carcinoma del canal anal.

**Palabras clave:** Tumor maligno.

## 25. SARCOIDOSIS Y MELANOMA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

L. Aspe Unanue<sup>a</sup>, I. Trébol Urra<sup>a</sup>, G. Ruiz-Carrillo Ramírez<sup>a</sup>, S. Goula Fernández<sup>a</sup>, B. Catón Santarén<sup>b</sup> y R. González Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. Sede Santiago. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** Se ha descrito en la literatura una posible asociación entre la sarcoidosis y el melanoma. La mayoría de los casos publicados han sido secundarios a la inmunoterapia; sin embargo, también se ha observado la coexistencia de ambas entidades en pacientes no tratados.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 26 años con melanoma nodular ulcerado en hombro derecho (estadio IIIB) que realizó tratamiento con interferón. En un TAC de control realizado un año tras la finalización del tratamiento, se detectaron múltiples adenopatías mediastínicas. En el estudio histológico se observaron granulomas no caseificantes. Presentó una evolución benigna con resolución espontánea de las adenopatías. Caso 2: mujer de 65 años, con melanoma de extensión superficial dorsal (estadio IA). Un año después de la exéresis, se detectaron en TAC de control adenopatías en axila izquierda de aspecto patológico. Tras la extirpación, el estudio histológico mostró una linfadenitis granulomatosa no necrotizante de tipo sarcoideo.

**Discusión:** El desarrollo de sarcoidosis o de reacciones sarcoideas en pacientes con melanoma es infrecuente, pero se ha descrito ocasionalmente en la literatura. En los casos secundarios a la inmunoterapia, las reacciones pueden aparecer incluso dos años después de haber finalizado el tratamiento. Mediadores como TNF- $\alpha$  o IL-2 parecen jugar un papel importante en el desarrollo de ambos procesos. La mayoría de los casos afectan a la piel y a los pulmones o a los ganglios linfáticos mediastínicos, y no suele ser necesario tratamiento alguno por el curso clínico benigno que presentan. Por último, resaltar la importancia del estudio histopatológico de adenopatías que radiológicamente pueden simular un melanoma metastásico.

**Palabras clave:** Enfermedad sistémica. Nevus y melanoma.

## 26. DERMATITIS DE CONTACTO A PROPYLENGLICOL

M. Hervella Garcés, R. Santesteban Muruzábal, L. Loidi Pascual, M. Larrea García, B. Bonaut Iriarte e I. Yanguas Bayona

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** El propilenglicol es un alérgeno original y controvertido. **Caso clínico:** Varón de 66 años con úlceras en la pierna izquierda y ecema perilesional de 6 meses de evolución, tratado con múltiples

tópicos, el más reciente una crema cicatrizante muy conocida. La retirada de esta crema permitió su curación en 4 semanas. El estudio posterior reveló una sensibilización de contacto fuerte (D4++) a la crema cicatrizante propia, así como a uno de sus componentes, el propilenglicol, al 10% y 20% en agua.

**Discusión:** El propilenglicol es una molécula singular, soluble en agua y en aceites, lo que le hace un vehículo ideal para productos de uso tópico. Los seres vivos lo metabolizan a ácido láctico, por lo que es apto para el consumo humano, y se emplea como ingrediente en muchos alimentos y medicamentos. La alergia de contacto al propilenglicol es poco frecuente, y a menudo aparece sobre piel previamente lesionada, como en eccemas gravitacionales. Es un irritante marginal, y aún se cuestiona cuál es su concentración ideal en las pruebas epicutáneas. Nosotros lo incluimos desde hace 2 años en la serie estándar, y hemos detectado 3 alergias indudables en 476 pacientes, pero otras muchas reacciones débiles y dudosas en las que no hemos podido establecer su relevancia (alérgeno problemático).

**Conclusiones:** En las pruebas de contacto es importante testar los productos propios del paciente y sus ingredientes, e investigar todo lo posible para interpretar con el máximo rigor la relevancia de las reacciones que detectemos.

**Palabras clave:** Dermatitis eccematosa. Diagnóstico. Epidemiología.

## 27. A PROPÓSITO DE UN CASO DE HIPOPIGMENTACIÓN PERIFOLICULAR EN UN PACIENTE ARGELINO

A.M. Martínez de Salinas Quintana<sup>a</sup>, V. Almeida Llamas<sup>a</sup>, M.C. Fraile Alonso<sup>a</sup>, M. Julià Manresa<sup>a</sup>, I. García Río<sup>a</sup> y A. Viguri Díaz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. HUA sede Txagorritxu. Vitoria. España.

**Introducción:** La pitiriasis versicolor es una micosis superficial caracterizada por lesiones maculosas descamativas discrómicas, tanto hiper como hipopigmentadas. Estas lesiones también pueden presentarse como pápulas de 2-3 mm (peri)foliculares.

**Caso clínico:** Presentamos un varón de 41 años procedente de Argelia, con lesiones asintomáticas en tronco y extremidades superiores. Refiere mejoría en verano. Su padre presentaba el mismo cuadro clínico. A la exploración presentaba lesiones máculo-papulosas, hipopigmentadas, descamativas, de 2-3 mm de tamaño, de disposición perifolicular; distribuidas en tronco, cuello y extremidades superiores incluyendo las manos. Se realiza un cultivo y biopsia que confirma el diagnóstico de pitiriasis versicolor. Se pauta tratamiento con ketoconazol tópico e itraconazol oral con mejoría de las lesiones.

**Discusión:** Destacamos la afectación familiar y la presentación clínica tan extensa y perifolicular de nuestro caso afectando incluso a las manos. Hacemos un amplio diagnóstico diferencial clínico de lesiones hipopigmentadas en pacientes con fototipos IV-VI, que presentan una morfología diferente a los fototipos claros.

**Palabras clave:** Diagnóstico.

## 28. "EL PACIENTE ROMPECABEZAS"

T. Piqueres Zubiaurre, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, L. Aspe Unanue, L. Sánchez Martínez, I. Arrue Michelena, G. Ruiz Carrillo y R. González Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Álava. Sede Santiago. Vitoria. España.

**Introducción:** En ocasiones los pacientes nos sorprenden por las manifestaciones clínicas que presentan. Presentamos un caso en el que ha resultado difícil alcanzar un diagnóstico que englobe todos los síntomas del paciente.

**Caso clínico:** Varón de 57 años en seguimiento por psoriasis confirmada histológicamente. Dada la respuesta parcial que presentaba a los fármacos sistémicos convencionales se decidió utilizar terapias biológicas. Durante el tratamiento con etanercept desarrolló una gastroenteritis eosinofílica (GE), con efalizumab parosmia y recidiva de los síntomas de GE y con adalimumab dificultad para la micción por inflamación vesical y una coleciopancreatitis aguda de origen inflamatorio. En ninguno de los episodios se pudo establecer una clara relación causal con los tratamientos biológicos, aunque ante la duda éstos fueron retirados, resolviéndose los síntomas espontáneamente. Posteriormente, sin relación a ningún tratamiento, desarrolló una enfermedad inflamatoria orbitaria, que requirió dosis elevadas de corticoides orales presentando como complicaciones una diabetes corticoidea y un herpes zoster necrótico por lo que tuvo que ser tratado con rituximab. Además, últimamente ha presentado brotes de lesiones clínicas e histológicamente eczematosas que han requerido ciclos de corticoides. Durante la evolución, el curso de los síntomas sistémicos y de las lesiones eczematosas no parece haber sido paralelo al de la psoriasis. Analíticamente, el paciente presenta de forma persistente niveles elevados de IgG, IgE y eosinofilia, sin criterios de síndrome hipereosinofílico. En este momento está controlado con ciclosporina.

**Discusión:** Este caso demuestra la necesidad de integrar los síntomas de los pacientes como si de piezas de un puzzle se tratara. Tras muchos quebraderos de cabeza y gracias a la ayuda de otros compañeros creemos haber llegado a un diagnóstico factible que en su momento revelaremos. Hasta entonces, ¡a pensar!

**Palabras clave:** Psoriasis. Enfermedad sistémica.

## 29. PROCESO LINFOPROLIFERATIVO CD 30+ EN TRATAMIENTO CON BEXAROTENO

M. Mendieta Eckert<sup>a</sup>, E. Acebo Mariñas<sup>a</sup>, A. Álvarez Blanco<sup>b</sup>, J.L. Díaz Ramón<sup>a</sup>, I. Ocerin Guerra<sup>a</sup> y N. Agesta Sánchez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces (Bizkaia). España.

**Introducción:** Presentamos un paciente con síndrome linfoproliferativo CD 30+, y antecedentes de linfoma intestinal, en tratamiento con bexaroteno oral.

**Caso clínico:** Varón de 69 años remitido a nuestra consulta por lesiones nodulares en abdomen de 4 meses de evolución. Entre sus antecedentes destacan lesiones de parapsoriasis desde 1966, linfoma intestinal tipo inmunocitoma en 1988 y papulosis linfomatoide recidivante de más de 20 años de evolución en tratamiento con metotrexato desde hace 10 años. A la exploración presenta 2 nódulos violáceos infiltrados, con centro ulcerado. Se realiza TAC estadiaje sin hallazgos y biopsia cutánea con diagnóstico de linfoma anaplásico CD 30+. Ante la confluencia de lesiones de papulosis linfomatoide y linfoma anaplásico CD 30+, se diagnostica de Síndrome linfoproliferativo CD 30+ y se realiza tratamiento con radioterapia de las lesiones nodulares. Durante la evolución presenta progresión cutánea en nuevas localizaciones a pesar de tratamiento con metotrexato por lo que se inicia bexaroteno oral. Tras 4 meses de tratamiento se ha obtenido una respuesta parcial.

**Discusión:** Los pacientes con linfoma cutáneo T (LCT) presentan mayor riesgo de desarrollar segundas neoplasias postulándose distintas teorías. La papulosis linfomatoide se caracteriza por ser autorresolutiva mientras que el linfoma anaplásico puede persistir y progresar.

**Conclusiones:** La asociación de los LCT con linfomas B es rara y está poco descrita en la literatura. Recientemente se han comunicado casos aislados de buena respuesta de procesos linfoproliferativos CD 30+ al tratamiento con bexaroteno oral.

**Palabras clave:** Linfoma. Tratamiento sistémico.

## 30. LINFOMA CUTÁNEO T CD8+ EPIDERMOTRÓPICO AGRESIVO

I. Pastushenko, T. Gracia Cazaña, S. de la Fuente Meira, C. Conejero del Mazo, M. Concellón Doñate, M. Ara Martín y M.P. Grasa Jordán

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** El linfoma primario cutáneo epidermotropo T citotóxico agresivo CD8+, constituye menos del 1% de los linfomas primarios de la piel, ocurre principalmente en adultos entre los 40 y los 60 años y es más frecuente en sexo masculino. Las células neoplásicas expresan CD3, CD8, CD45 RA, bF1 y TIA1 y muestran un reordenamiento clonal de TCR. Son negativas para CD2, CD4, CD5 y CD7.

**Caso clínico:** Paciente mujer, de 61 años, sin antecedentes personales de interés, ingresa en nuestro Servicio procedente de Urgencias para estudio de lesiones cutáneas de 4 meses de evolución. Se le habían realizado numerosas pruebas en centros privados, incluyendo TAC normal y biopsia cutánea con diagnóstico de eritema anular centrífugo. A la exploración física se objetivaban placas eritematosas de distintos tamaños, redondeadas u ovales, infiltradas en cara, mucosa gingival superior, paladar blando, tronco, areolas mamarias, piernas y genitales externos, adquiriendo un tono más purpúrico-violáceo en las lesiones de extremidades inferiores. Adenopatía submaxilar izquierda, dolorosa a la palpación. Se realizó biopsia cutánea con diagnóstico de linfoma cutáneo T epidermotropo CD8+. TAC normal, a excepción de adenomegalias laterales cervicales. Se instauró tratamiento con CHOP, después de 3 ciclos presenta leve mejoría de las lesiones cutáneas y mucosas.

**Discusión:** Linfoma cutáneo T epidermotropo CD8+ es una variedad rara y agresiva de linfoma cutáneo de muy mal pronóstico. El diagnóstico no suele ser fácil, por lo que resulta extremadamente importante la sospecha clínica para evitar el retraso diagnóstico.

**Palabras clave:** Linfoma cutáneo, CD8+.

## 9 de noviembre de 2013

### 1. SÍNDROME DE GRISCELLI TIPO 2

V. de Benito Rica, N. Agesta Sánchez, I. Allende Markixana, O. Guergué Díaz de Cerio, N. Olabarrieta Hoyos, I. Astigarraga Aguirre y M.R. González Hermosa

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. Bizkaia. España.

**Introducción:** El Síndrome de Griscelli (SG) es una rara hipomelanosis hereditaria autosómica recesiva.

**Caso clínico:** Niña de 6 años, de padres no consanguíneos. Entre sus antecedentes destacaban un herpes interglúteo y otitis medias de repetición. Desde dos meses antes, cuando presentó una crisis convulsiva, era controlada en neuropediatría. Se diagnosticó de encefalomiелitis diseminada aguda que seguía un curso recurrente pese a tratamiento inmunosupresor. Fue remitida a Dermatología para el estudio del cabello como parte del estudio diagnóstico del síndrome. En la exploración física realizada se observó un hábito cushingoide y un cabello rubio grisáceo. Pruebas complementarias: Se realizó un tricograma en seco mediante microscopía óptica en el que se encontró un acúmulo irregular de grandes acúmulos de pigmento distribuido por el tallo piloso. Debido a la asociación de un grave síndrome neurológico junto a una hipomelanosis se realizó un



estudio genético que determinó la presencia de mutaciones en el gen Rab 27.

**Discusión:** Las tres variantes del SG presentan distintas manifestaciones y evolución. El tipo 2 de SG (gen Rab 27) se presenta con un síndrome de linfocitosis hemofagocítica, que en este caso exclusivamente presentaba afectación neurológica. La linfocitosis suele producir la muerte de estos niños y el único tratamiento efectivo es el trasplante de médula.

**Conclusiones:** Los hallazgos cutáneos y capilares son un dato clave para la sospecha diagnóstica del SG. El tricograma resulta de gran utilidad diagnóstica en varias genodermatosis, como ocurre en esta enfermedad.

**Palabras clave:** Genodermatosis. Pelo. Pigmentación.

## 2. REACCIÓN ADVERSA A TRATAMIENTO DE RELLENO FACIAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

R. Baldellou Lasierra<sup>a</sup>, J. Pac Sa<sup>b</sup>, S. de la Fuente Meira<sup>a</sup>, R. Martín Marco<sup>a</sup>, N. Porta Aznarez<sup>a</sup>, E. Simal Gil<sup>a</sup> y M.L. Zubiri Ara<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Introducción:** La lucha contra los signos del envejecimiento propicia que un número creciente de personas se sometan a tratamientos de relleno facial utilizando diversos materiales clasificables según su origen, composición o tiempo previsto de permanencia en el tejido. Todos ellos pueden, en mayor o menor medida, provocar efectos adversos de aparición temprana o tardía, locales o sistémicos de distinta gravedad sin que conozcamos su prevalencia.

**Caso clínico:** Mujer de 64 años que consulta por lesiones faciales: edema, eritema, empastamiento, nódulos y dolor a la palpación de un mes de evolución. Lo atribuye a las inyecciones para rejuvenecimiento que recibió en varias ocasiones hasta 4 meses antes con, al menos, un preparado de Polimetilmetacrilato. No presentaba signos de afectación del estado general. Tras las pruebas complementarias se estableció el diagnóstico de Paniculitis granulomatosa a cuerpo extraño secundaria a biopolímeros. Fue tratada con Antiinflamatorios y Antibióticos sin resultados favorables. Respondió a Hidrocortisona oral pero presenta recaídas tras su retirada.

**Discusión:** Las complicaciones agudas locales pueden deberse a la técnica de aplicación variando desde infección, edema, hematoma hasta necrosis. Y las generales desde cuadros pseudo gripales, angioedema, síndrome de hipersensibilidad a, raramente, shock anafiláctico. Las tardías locales son en su mayoría reacciones inflamatorias granulomatosas pero cabe la posibilidad de que se produzcan enfermedades granulomatosas sistémicas, enf. autoinmunes o trombosis. El material de relleno actuaría como cooperador en pacientes genéticamente predispuestos. No está aclarado el papel que los agentes infecciosos pueden jugar en algunos casos. No existe actualmente "evidencia" para fundamentar procedimientos diagnósticos y terapéuticos en reacciones adversas producidas por materiales de relleno.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos. Polimetilmetacrilato.

## 3. MUJER DE 47 AÑOS CON PLACA INDURADA EN REGIÓN INTERGLÚTEA

S. de la Fuente Meira, M.L. Zubiri Ara, M.E. del Valle Sánchez, R. Baldellou Lasierra, M. Sánchez Hernández, E. Simal Gil y N. Porta Aznarez

Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Introducción:** En el momento actual son cada día más frecuentes los tratamientos de finalidad estética con materiales de relleno. Sin embargo, este tipo de materiales nos siempre ejercen los efectos

deseados y no son raras las reacciones inflamatorias en lugares de inyección o incluso a distancia.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 47 años, de nacionalidad colombiana que acudió a nuestra consulta por presentar lesiones pruriginosas en región sacra e interglútea de 7 meses de evolución. La paciente negaba cualquier tipo de antecedente de interés. A la exploración física se objetivó una placa indurada, mal delimitada, de coloración parduzca sin dolor ni fluctuación a la palpación. El estudio histológico objetivó infiltración completa de la dermis y de la hipodermis por un infiltrado celular denso a expensas de histiocitos de citoplasma vacuolado así como vacuolas extracelulares de diversos tamaños de aspecto oleoso, todo ello compatible con infiltración de material exógeno. Con dichos hallazgos se reinterrogó a la paciente que reconoció inyección de silicona en glúteos 7 años atrás en su país de origen. Se realizó tratamiento sintomático con corticoides tópicos con mejoría subjetiva hasta el momento actual.

**Discusión:** La silicona es un material de relleno con tendencia a producir reacciones granulomatosas en lugares de inyección, sin embargo en su forma líquida este tipo de infiltrados son menos frecuentes ya que suele migrar a distancia pudiendo producir reacciones de diversa gravedad. Destacamos la importancia de mantener un alto nivel de sospecha ante lesiones por materiales de relleno, ya que con frecuencia los pacientes no lo reconocen y solo el estudio histológico nos lleva al diagnóstico.

**Palabras clave:** Miscelánea.

## 4. PACIENTE CON ¿LEPRA? SEGUNDA PARTE

M. Lázaro Serrano<sup>a</sup>, R.M. Izu Belloso<sup>a</sup>, I. Martínez de Lizarduy Álvarez<sup>a</sup>, S. Gómez Muga<sup>a</sup>, L. Blanch Rius<sup>a</sup>, M. Saiz Camin<sup>b</sup> y J.M. Careaga Alzaga<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. Bizkaia. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica causada por *Mycobacterium leprae*. Sus manifestaciones típicas cutáneas y neurológicas en ocasiones permiten reconocerla con relativa facilidad, especialmente en el caso de pacientes procedentes de áreas endémicas. Sin embargo, la lepra a menudo constituye un reto diagnóstico en nuestro medio, en pacientes autóctonos o sin un claro antecedente epidemiológico, por falta de familiaridad con la histología de las formas indeterminadas o borderline de la enfermedad o cuando sus manifestaciones clínicas no son las clásicas, como cuando aparecen imitando una amplia variedad de enfermedades reumatológicas. Presentamos la continuación de un caso clínico que expusimos en la reunión anterior de la sección, repasando las complicaciones sistémicas que ha sufrido el paciente en este tiempo y las dificultades diagnósticas que continúan presentes y han impedido llegar a un diagnóstico de certeza hasta la fecha.

**Palabras clave:** Infección bacteriana. Enfermedad sistémica. Diagnóstico.

## 5. PROLIFERACIÓN LINFOIDE CD8+ INDOLENTE DE LA OREJA

L. Aspe Unanue<sup>a</sup>, I. Arrue Mitxelena<sup>a</sup>, L. Sánchez Martínez<sup>a</sup>, A. Urtaran Ibarzabal<sup>a</sup>, M.N. Saracibar Oyon<sup>b</sup> y R. Soloeta Arechavala<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Sede Santiago. Vitoria-Gasteiz. España.

**Introducción:** La "proliferación linfocítica CD8+ indolente de la oreja" es una entidad recientemente descrita, que se presenta clínicamente como lesiones de lento crecimiento en el pabellón auricular.

**Caso clínico:** Varón de 30 años sin antecedentes médicos de interés, que consultaba por una lesión de varios meses de evolución en el borde lateral del pabellón auricular derecho. Se trataba de una lesión de 1 cm, sobreelevada, bien delimitada, eritematoviolácea, de consistencia blanda y superficie lisa. Se realizó exéresis de la lesión y cierre mediante plastia. El estudio histológico demostró una lesión intradérmica no ulcerada, de patrón difuso en superficie y algo nodular en profundidad. Estaba constituida por linfocitos de tamaño pequeño-mediano, con escasas atipias, sin figuras de mitosis y sin fenómenos de necrosis vascular ni epidermotropismo. Los marcadores para CD3-CD4-CD5 y CD8 fueron positivos, y el CD30 fue negativo. Se estableció por tanto el diagnóstico de "proliferación linfoide indolente CD8+ de la oreja".

**Discusión:** En 2007, Petrella describió 4 casos de una proliferación linfoide monoclonal CD8+, no agresiva, no epidermotropa y localizada en las orejas, que no parecía pertenecer a ninguno de los tipos de linfoma T cutáneos existentes. Posteriormente se han publicado otra decena de casos, todos ellos de comportamiento indolente y sin evidencia de afectación sistémica. Se caracteriza por un infiltrado dérmico difuso de linfocitos T CD8+ con apariencia linfoblástica y sin epidermotropismo. También se ha observado clonalidad T. Se cree que se trata de una variante fenotípica del linfoma T cutáneo primario pleomórfico de células pequeñas/medianas CD4+. Es importante diferenciar este proceso linfoproliferativo de otros linfomas cutáneos CD8+ más agresivos, de cara a evitar tratamientos innecesarios.

**Palabras clave:** Linfoma.

## 6. ANOMALÍAS VASCULARES EN LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M.P. Gutiérrez Támara, A. López Pestaña,  
E. del Alcázar Viladomiu, P. Eguino Gorrochategui,  
M.A. Arregui Murua y A. Tuneu Valls

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. España.*

**Introducción:** Las anomalías vasculares en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) están ampliamente descritas en la literatura. Dentro de estas se incluyen la estenosis, malformaciones arteriovenosas y aneurismas, entre otras. Se ha estimado una prevalencia 0,4-6,4%. Este número podría ser mayor ya que los estudios radiológicos se realizan únicamente en pacientes sintomáticos. Dentro de los vasos más frecuentemente afectados se incluyen las arterias renales, la aorta abdominal, la carótida interna y la arteria vertebral cervical.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 43 años, diagnosticada de NF-1. En el 2006, tras presentar episodios de cefalea intensa, se observa en la TAC un astrocitoma anaplásico grado II. Fue tratado con cirugía y posteriormente con RT y QT. En los controles radiológicos se detectó un aneurisma de arteria carótida interna derecha irreseccable. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico. Hasta el momento ha permanecido asintomática desde el punto de vista vascular. Caso 2: paciente varón, diagnosticado de NF-1. En 2002 se detectó una hipoplasia de arteria carótida común, carótida interna y carótida externa izquierda en el estudio radiológico realizado por cefalea y sensación vertiginosa de repetición. Fue valorada por cirugía vascular y, al no presentar alteración del flujo sanguíneo, se decidió tratamiento médico con clopidogrel. Al completar el estudio del paciente, se atribuyó la sintomatología a vértigos de etiología otológica.

**Discusión:** No está claro el mecanismo etiopatogénico por el cual se presentan estas malformaciones en estos pacientes. Se cree que ocurren como parte de un proceso dinámico de proliferación celular, degeneración, cicatrización, y fibrosis. Se ha sugerido que la deficiencia de neurofibromina en el tejido vascular puede ser la

causante de lo anterior. Dado que las lesiones clínicamente significativas son muy raras, no está indicado de entrada solicitar estudios de screening para malformaciones vasculares. Estos se realizarán únicamente si hay síntomas sugestivos. Por lo anterior la anamnesis será la clave para detectar estas alteraciones.

**Palabras clave:** Genodermatosis.

## 7. TOXICIDAD CUTÁNEA DE LOS ANTICUERPOS ANTI-EGFR EN CÁNCER COLORRECTAL METASTÁSICO: ESTUDIO DE 116 PACIENTES

A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, H.A. Borja Consigliere<sup>a</sup>,  
E. del Alcazar Viladomiu<sup>a</sup>, M.P. Gutiérrez Támara<sup>a</sup>,  
A. Areizaga Albisua<sup>b</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Oncología. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. Guipúzcoa. España.*

**Introducción:** Los anticuerpos inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico (anti-EGFR), cetuximab y panitumumab, son usados en el tratamiento del cáncer colorrectal metastásico (CCRm). Estos fármacos presentan principalmente una toxicidad cutánea característica.

**Material y métodos:** En conjunto con el servicio de oncología del Hospital Universitario Donostia, se ha realizado un protocolo de derivación oncología-dermatología de pacientes con CCRm que inician tratamiento con anticuerpos anti-EGFR. Hemos estudiado a 116 pacientes que han sido tratados con estos anticuerpos entre enero 2010 y septiembre 2013.

**Resultados:** El 81,9% de los pacientes desarrollaron la erupción pápulo-pustulosa. Otras toxicidades cutáneas fueron menos frecuentes y de aparición más tardía en el tiempo: xerosis (39,7%), prurito (28,4%), eccema agudo facial (28,4%), mucositis-herpes oral (23,3%), fisuras (25,8%), paroniquia (18,1%), tricomegalia (11,2%) e hipertricosis (11,2%). Así mismo describiremos el manejo de la toxicidad cutánea, las características clínicas-patológicas de la erupción pápulo-pustulosa y la relación con la respuesta tumoral al tratamiento con anticuerpos anti-EGFR en nuestros pacientes.

**Discusión:** La erupción pápulo-pustulosa aparece en más del 80% de los pacientes, que puede ser moderada o grave, y puede condicionar la interrupción del tratamiento antitumoral. La aparición y la intensidad de la erupción parece ser un buen marcador de la respuesta tumoral en pacientes con CCRm que se someten a dicho tratamiento.

**Conclusiones:** Es importante un estrecho control y tratamiento dermatológico de estos pacientes, para un mejor manejo de la toxicidad y una mejor adherencia al tratamiento con anticuerpos anti-EGFR.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos.

## 8. CARCINOMA EPIDERMOIDE CUTÁNEO INFILTRANTE CON LINFANGITIS CARCINOMATOSA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.L. Zubiri Ara<sup>a</sup>, R. Baldellou Lasierra<sup>a</sup>, S. de la Fuente Meira<sup>a</sup>,  
C. Hörndler Argarate<sup>b</sup>, E. Monclús Fuertes<sup>c</sup>, R. García Felipe<sup>a</sup>  
y M. Sánchez Hernández<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.*

**Introducción:** El carcinoma epidermoide es un tumor maligno, siendo su incidencia poco frecuente en la actualidad debido al tratamiento precoz de las lesiones cutáneas precancerosas.

**Caso clínico:** Mujer de 78 años que presenta con antecedentes de c. de mama y endometrio, que presenta de 2-3 años de evolución lesión tumoral exofítica en muslo izquierdo, se realiza curetaje de la lesión y estudio histológico con resultado de carcinoma escamoso bien diferenciado. La intervención quirúrgica se demora un año por una enfermedad grave intercurrente, extirpándose una lesión vegetante de 7 cm, con resultado histológico de carcinoma escamoso medianamente diferenciado. A los 3 meses aparece sobre la zona del injerto una placa indurada y dolorosa de superficie abollonada, realizándose biopsia cutánea con resultado de masiva infiltración de dermis, celular subcutáneo y vasos linfáticos de carcinoma escamoso medianamente diferenciada. La placa indurada se diagnostica como una linfangitis carcinomatosa y progresa con gran rapidez.

**Discusión:** El carcinoma epidermoide es un tumor maligno, en el que hay que diferenciar los denominados de alto riesgo, con especial tendencia a las recidivas y metástasis, que presentan unas características clínicas y histológicas peculiares. La linfangitis carcinomatosa es la invasión masiva de los vasos linfáticos por células tumorales, que puede asociarse a varios tumores; principalmente a cáncer de pulmón, colon, estómago, etc. Su asociación a carcinoma epidermoide cutáneo es poco frecuente.

#### Bibliografía

Martorell-Calatayud A, Sanmartín Jiménez O, Cruz Mojarrieta J, Guillén Barona C. Carcinoma epidermoide cutáneo: definiendo la variante de alto riesgo. *Actas Dermisifiliogr.* 2013;104:367-79.

**Palabras clave:** Tumor maligno.

## 9. CASOS CLÍNICOS QUE ENSEÑAN: LESIONES TUMORALES EN CARA

M. Mendieta Eckert<sup>a</sup>, V. Velasco Benito<sup>b</sup>, J.A. Ratón Nieto<sup>a</sup>, O. Lasa Elgezua<sup>a</sup>, J.L. Díaz Ramón<sup>a</sup> e I. Ocerin Guerra<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

**Introducción:** Presentamos un caso clínico poco frecuente, su evolución y revisión de la literatura existente.

**Caso clínico:** Varón de 87 años en seguimiento en nuestras consultas por múltiples carcinomas basocelulares. En la última revisión presentaba seis lesiones tumorales adyacentes a la cicatriz de un carcinoma basocelular recientemente intervenido en ala nasal. Se realizó biopsia de cuatro de las lesiones confirmándose el diagnóstico de sospecha en dos de las mismas. Dada la magnitud de las lesiones y la situación del paciente se derivó para valoración de tratamiento con vismodegib o radioterápico. Cuatro de las lesiones presentaron crecimiento pese a tratamiento con radioterapia por lo que finalmente se realizó una extirpación en bloque de las lesiones nasales.

**Conclusiones:** Destacamos la importancia de una correcta anamnesis y exploración física completa en el diagnóstico dermatológico.

**Palabras clave:** Diagnóstico. Tumor maligno.

## 10. AMPOLLAS POR COMA NO FARMACOLÓGICAS

R. Santesteban Muruzábal<sup>a</sup>, A. Larumbe Irurzun<sup>a</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, A. Agulló Pérez<sup>a</sup>, M.T. Tuñón Álvarez<sup>b</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** Las ampollas por coma son una manifestación cutánea infrecuente asociada a estados de pérdida de conciencia, en las que podemos dividir dos entidades, las ampollas por coma farmacológicas y las no farmacológicas. La etiopatogenia no está clara, y puede deberse a múltiples factores, como la hipoxia, la presión, isquemia tisular y la toxicidad por sobredosis de medicación.

**Caso clínico:** Mujer de 65 años diagnosticada de estenosis mitral severa e insuficiencia tricuspídea moderada-severa. En el postoperatorio inmediato tras intervención quirúrgica en la que se realizó sustitución de válvula mitral y anuloplastia tricuspídea con anestesia general y circulación extracorpórea, presentó lesiones eritemato-ampollosas pruriginosas en cara interna de ambos muslos. En la exploración física se apreciaba un seudoretículo livedoide con ampollas tensas amarillentas en superficie. Se realizó biopsia donde destacaba una ampolla subepidérmica, microtrombos de fibrina en capilares dérmicos y necrosis de glándulas sudoríparas. Con los resultados clínico-patológicos se realizó el diagnóstico de ampollas por coma no farmacológicas. Las lesiones evolucionaron de forma tórpida, precisando desbridamiento quirúrgico por presentar amplias zonas de necrosis, resolviéndose finalmente aunque con zonas cicatriciales queiloideas.

**Conclusiones:** El estudio anatomopatológico permite la confirmación del diagnóstico de ampollas por coma, siendo la necrosis de las glándulas sudoríparas ecrinas el hallazgo más característico de esta entidad. La presencia de trombos de fibrina diferencia el diagnóstico entre ampollas por coma farmacológicas de las no farmacológicas, siendo éste un hallazgo característico de la segunda. Presentamos un nuevo caso de ampollas por coma no farmacológicas, entidad infrecuente, con una forma de presentación atípica y cuya causa podría encontrarse en la isquemia causada por hipoxia y mala perfusión durante la intervención.

**Palabras clave:** Enfermedad ampollosa.

## 11. LESIONES DISEMINADAS EN PACIENTE INGRESADO EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

C. Conejero del Mazo, E. Pelegrina Fernández, T. Gracia Cazaña, I. Pastushenko, A.L. Morales Moya y M.P. Grasa Jordán

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. España.

**Introducción:** La histoplasmosis clásica es el resultado de la infección por el hongo dimórfico *Histoplasma capsulatum*, variedad capsulatum.

**Caso clínico:** Paciente varón de 44 años, natural de República Dominicana, residente en España desde hacía 3 años. Con antecedentes personales de diabetes mellitus insulino dependiente y amigdalectomía. Ingresó desde urgencias por pancitopenia y durante el estudio de la misma se le detectó una infección por VIH en estadio de SIDA. Posteriormente desarrolló un cuadro de fiebre e insuficiencia respiratoria que requirió traslado a la UCI, servicio donde el paciente desarrolló lesiones cutáneas en forma de máculas y pápulas eritemato-violáceas, que no desaparecían a la digitopresión, no necróticas, localizadas en toda la superficie corporal, incluidas cara y palmas y plantas. Se realizó biopsia cutánea para estudio anatomopatológico y cultivo pero el paciente falleció antes de tener los resultados. A posteriori, se demostró infección cutánea por *Histoplasma capsulatum*.

**Discusión:** La histoplasmosis por *Histoplasma capsulatum* se divide en la forma clásica y la africana. La histoplasmosis es endémica en algunas zonas de América, África, India y Lejano Oriente. La vía de transmisión es inhalatoria, y se puede presentar de diferentes formas clínicas: pulmonar aguda, pulmonar crónica y diseminada. La mayor parte de los pacientes VIH presentan la forma diseminada de la enfermedad. La presentación de las lesiones cutáneas varían desde pápulas y placas con o sin costras, pústulas y nódulos hasta úlceras mucosas, lesiones similares a *Molluscum contagiosum*, erupciones acneiformes o placas queratósicas. Presentamos este caso porque creemos que los médicos de las zonas no endémicas, como es nuestro caso, deben saber identificar los factores de riesgo para padecer una histoplasmosis y sus manifestaciones clínicas, ya que son pacientes que requieren un tratamiento rápido y efectivo.

**Palabras clave:** Enfermedad tropical. Infección fúngica.

## 12. RESULTADOS OBTENIDOS EN EL ENSAYO CLÍNICO FASE II, ALEATORIZADO, TRIPLE CIEGO, CONTROLADO INTRINDIVIDUALMENTE CON PLACEBO, PARA EVALUAR LA EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA RAPAMICINA TÓPICA SOLA O ASOCIADA A LÁSER DE COLORANTE PULSADO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE STURGE-WEBER

J.M. Lera Imbuluzqueta, L. Marqués Martín, I. Irrazaval Armendariz, I. Bernad Alonso, M. Ivars Lleó, L. Aguado Gil, M. Pretel Irazábal y P. Redondo Bellón

*Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.*

**Introducción:** El síndrome de Sturge-Weber (SSW) es una patología congénita neurocutánea clasificada como enfermedad rara o huérfana. Se caracteriza por una malformación vascular capilar (MC) localizada a nivel cutáneo facial, ocular y sistema nervioso central. Su tratamiento estándar es el láser de colorante pulsado (PDL) aunque raramente se consigue un blanqueamiento total de la lesión. El uso combinado de rapamicina tópica, un inhibidor específico de la mTOR (mammalian target of rapamycin), y láser PDL, se postula como una buena opción terapéutica en estos pacientes.

**Objetivos:** Determinar la eficacia del tratamiento con rapamicina tópica y rapamicina tópica más láser PDL en MC de pacientes con SSW mediante evaluación morfológica y cromatográfica, espectrometría y estudios histológicos con inmunohistoquímica. Asimismo, se evaluará la seguridad de la rapamicina tópica al 1%.

**Material y métodos:** Se trata de un ensayo clínico prospectivo que incluye a 23 pacientes afectados de SSW, cuya MC es tratada en su mitad lateral mediante 2 sesiones de láser PDL, separadas por un intervalo de 6 semanas, y rapamicina tópica al 1% o placebo (excipiente) en su mitad superior o inferior según la aleatorización, ambos aplicados 1 vez al día durante un periodo de 12 semanas. Se compara la respuesta clínica e histológica.

**Conclusiones:** Por vez primera demostramos que el tratamiento con rapamicina tópica asociada a láser PDL mejora la eficacia del tratamiento únicamente con láser PDL, no aumentando sus efectos adversos. Estos resultados abren nuevas perspectivas en los pacientes con malformaciones vasculares capilares asociadas al síndrome de Sturge-Weber.

## 13. INFECCIÓN POR *FUSARIUM SOLANI* EN UN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

E. del Alcázar Viladomiu<sup>a</sup>, A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, M.P. Gutiérrez Támara<sup>a</sup>, J. Zubizarreta Salvador<sup>a</sup>, N. Caminos Altuna<sup>b</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.*

**Introducción:** Las infecciones fúngicas producidas por la especie *Fusarium* en pacientes inmunodeprimidos son poco conocidas, motivo por el cual presentamos este caso.

**Caso clínico:** Hombre de 59 años, diagnosticado en 2007 de un linfoma no Hodgkin difuso de célula grande, que fue tratado con Rituximab-CHOP. En 2008 presentó la primera recidiva con adenopatías generalizadas tratada con Rituximab-DHAP. En 2009 se realizó un autotransplante con remisión completa hasta abril de 2013, momento en el que se le diagnosticó una leucemia aguda e inició quimioterapia Flag-Ida. Durante el segundo ciclo, el paciente presentó fiebre con aparición de papulo-placas eritematosas con centro necrótico distribuidas en espalda, brazos y piernas. Además presentaba una afta en la mucosa labial inferior así como una tiña entre el tercer y cuarto dedo interdigital. Se realizó una biopsia de una lesión que mostró la presencia de hifas tabicadas y en los hemocultivos creció un *Fusarium solani*, por lo que se inició tratamiento con anfotericina B liposomal, voriconazol, y factor estimulante de colonias de granulocitos, con buena evolución del cuadro.

**Discusión:** Las infecciones por *Fusarium* spp. (fusariosis) están aumentando en frecuencia entre los pacientes inmunodeprimidos, especialmente en aquellos con leucemia aguda o trasplante de médula ósea. En estos pacientes, las infecciones suelen ser diseminadas con compromiso multiorgánico. La afectación cutánea ocurre en un 70-85% de los casos, siendo las lesiones más características pápulas o placas eritematosas con ulceración central ectima gangrenoso-like. El tratamiento consiste en antifúngicos (anfotericina B y/o azoles) así como transfusiones de granulocitos. La importancia del diagnóstico precoz radica en la alta mortalidad de este tipo de infecciones. Por ello, ante un paciente hematológico inmunodeprimido con fiebre y lesiones cutáneas, la fusariosis se debería incluir entre los diagnósticos diferenciales.

**Palabras clave:** Infección fúngica. Diagnóstico.

## 14. NUEVO ABORDAJE PARA EL TRATAMIENTO DE LAS ALOPECIAS. CÉLULAS PROGENITORAS DE CABELLO

A. Gorrochategui Barrueta, M. Llama García, E. Gandoy Arrese y C. Díaz Asensio

*Servicio de Dermatología. Clínica Dermatológica Ercilla. Bilbao. España.*

**Introducción:** La alopecia inducida por radiación es una secuela muy frecuente de la radioterapia en tumores cerebrales. Hasta el momento no hay ninguna opción terapéutica para la recuperación del cabello, excepto el trasplante capilar, siempre que se mantenga cabello en la zona donante.

**Material y métodos:** Clínica Dermatológica Ercilla está potenciando la investigación de nuevas terapias con células progenitoras de cabello, para el tratamiento de las alopecias. Las células se obtienen mediante una guía de fabricación, en las instalaciones de Derbio-tek, sala blanca situada en las instalaciones de la Clínica, por personal cualificado. Resultado: Caso clínico: Paciente de 31 años; a los 11 años se le diagnosticó un astrocitoma en el área occipital izquierda, sufre alopecia por radioterapia desde el tratamiento. A los 18 años se le realizaron dos cirugías reconstructivas del área. Para el tratamiento de la alopecia la paciente se ha sometido a múltiples tratamientos (cosméticos y dermatológicos), tratamientos antiandrógenos, sustancias vasodilatadores periféricos, minoxidil y durante dos años plasma rico en plaquetas sin éxito. En marzo de 2013 la paciente se ha sometido a un tratamiento con células progenitoras de cabello (consentimiento informado).

**Discusión:** Tras el tratamiento se aprecia un incipiente crecimiento de cabello, no terminal en toda la zona afectada. Conclusiones: Las técnicas de repoblación de cabello basadas en el autotrasplante de células progenitoras de cabello serán las técnicas más demandadas por los pacientes en los próximos años para tratar todo tipo de alopecias.

**Palabras clave:** Pelo. Alopecia. Radioterapia. Células progenitoras de cabello.

## 15. ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE EN UN VARÓN

A. Urtaran Ibarzabal, R. González Pérez, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, S. Goula Fernández, S. Heras González, B. Catón Santarén y R. Soloeta Arechavala

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Sede Santiago. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** La alopecia frontal fibrosante es un tipo de alopecia cicatricial clásicamente descrita en mujeres postmenopáusicas. Presentamos un caso de afectación en un varón.

**Caso clínico:** Varón de 62 años sin antecedentes de interés que consultó por alopecia. Refería que desde hacía 5 años había notado pérdida de cabello y de vello en barba y extremidades. A la exploración se observaba retroceso de la línea de implantación capilar,



ausencia de patillas, alopecia bitemporal, despoblación de cejas y ausencia de vello en piernas. En la analítica se observó una TSH elevada con T4 normal, sin otras alteraciones. La biopsia mostró un infiltrado inflamatorio linfocitario con leve daño vacuolar de la capa basal junto a fibroplasia en torno a la vaina de un folículo piloso. Se estableció así el diagnóstico de alopecia frontal fibrosante.

**Discusión:** La alopecia frontal fibrosante es un tipo de alopecia cicatricial descrito originariamente en mujeres postmenopáusicas, aunque existen casos publicados en mujeres premenopáusicas y excepcionalmente en varones. La mayoría de los autores la considera una variante clínica del liquen plano pilar que afecta característicamente a la región frontal, retrasando la línea de implantación, al área de las patillas y a las cejas, pudiendo afectarse también las extremidades. A menudo, afecta también a las extremidades. Su curso es progresivo aunque tiende a estabilizarse. No existe ningún tratamiento efectivo, habiéndose intentado corticosteroides tópicos y sistémicos, inhibidores de la 5 alfa reductasa, antipalúdicos, metotrexato o minoxidil entre otros.

**Palabras clave:** Pelo. Alopecia.

## 16. SEIS CASOS DE ALOPECIA FRONTAL FIBROSANTE EN VARONES

N. Ormaechea Pérez<sup>a</sup>, A. Tuneu Valls<sup>a</sup>, A. López Pestaña<sup>a</sup>, E. del Alcazar Viladomiu<sup>a</sup>, A. Jaka Moreno<sup>a</sup> y S. Vildosola Esturo<sup>a</sup>

C.S. Zarautz<sup>a</sup>. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.

**Introducción:** La alopecia frontal fibrosante (AFF) fue descrita por Kossard en 1994 como una forma peculiar de alopecia cicatricial que afecta habitualmente a mujeres en edad menopáusica. Clínicamente se caracteriza por el retroceso de la línea de implantación del pelo a nivel frontotemporal, junto con grado variable de alopecia de cejas, pápulas faciales, y ocasionalmente alopecia en axilas, pubis y extremidades. En los varones esta entidad parece ser poco frecuente.

**Casos clínicos:** Describimos 6 casos de varones con AFF. Todos presentaban retroceso de la línea de implantación del pelo en el momento del diagnóstico, junto con alopecia androgenética (AGA) y alopecia de cejas. 5 de ellos presentaban además alopecia de antebrazos y piernas. El eritema y la hiperqueratosis folicular en la línea de progresión de la alopecia, típicos del liquen plano pilar, únicamente era evidente en el 33% de los pacientes. Los motivos de consulta fueron: alopecia (1), queratosis actínicas (2), melanoma (1) y carcinoma basocelular (2). El diagnóstico fue clínico. Todos han realizado únicamente tratamiento tópico, con relativo buen control.

**Discusión:** La AFF es inusual en los varones y suele pasar desapercibida en los pacientes con AGA, por lo que se debe llevar a cabo un examen exhaustivo en la línea de implantación del pelo para poder diagnosticarla. En nuestra serie de pacientes hemos visto una frecuente asociación a alopecia de cejas, así como a alopecia de antebrazos y piernas. Aunque ninguno de los tratamientos suele conseguir detener la progresión de la alopecia, la combinación de corticoides tópicos y minoxidil al 5% ha resultado satisfactoria en muchos pacientes, presentando escasos efectos secundarios.

**Palabras clave:** Pelo. Alopecia.

## 17. TUMEFACCIÓN DE MANOS EN PACIENTE VIH Y VHC

A. Martínez de Salinas Quintana<sup>a</sup>, L. Garro Nuñez<sup>b</sup>, I. García Río<sup>a</sup>, M.C. Fraile Alonso<sup>a</sup>, V. Almeida Llamas<sup>a</sup>, M. Juliá Manresa<sup>a</sup>, A. Viguri Díez<sup>c</sup> y J. Portu Zapirain<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Álava. HUA Sede Txagorritxu. Vitoria. España.

**Introducción:** La infección por VHC y VIH se pueden asociar a diversos cuadros cutáneos algunos de ellos poco frecuentes.

**Caso clínico:** Paciente varón de 49 años, exADVP y con VIH diagnosticado desde hacía 20 años (CDC C2). Desde su diagnóstico ha presentado múltiples cuadros infecciosos: TBC pulmonar y diseminada, artritis séptica por estafilococo en tobillo, costochondritis por estafilococo, absceso subcutáneo por estafilococo, todos ellos al inicio del diagnóstico del VIH. En el momento actual está en tratamiento antirretroviral con Efavirenz, Tenofovir y Emtricitabina con buen control inmunoviológico (CD4 445, carga viral indetectable). Además, infección por VHC (genotipo 1b, IL B28 CT) con carga viral 1.310.00 (6,1 log), con fibrosis leve (Fibroscan 6,3 kPa) por lo que no había recibido tratamiento. El paciente refiere edema en las manos de forma progresiva hasta llegar a ser invalidante dado que no podía cerrar las manos. A la exploración presentaba ambas manos edematizadas, induradas al tacto con aspecto tumefacto cubiertas de piel de coloración normal y lisa. Se realiza una biopsia cutánea en la que se aprecia una epidermis normal y en la dermis un engrosamiento de las fibras de colágeno junto a depósitos de mucina entre ellas. Se realizan múltiples pruebas complementarias, entre ellas TSH, proteinograma, ANAs, ENAs, crioglobulinas, CK, TAC toracoabdominal siendo todo normal. Sin un diagnóstico clínico específico establecido, se decide tratar con corticoide oral. Dada la no mejoría del cuadro tras varios meses de tratamiento, se decide tratar la infección VHC dada la extensa afectación cutánea asociada. Se inicia Peg-interferon, Rivabirina e inhibidor de la proteasa (se optó por Boceprevir en lugar de Telaprevir por las reacciones cutáneas descritas con este último). La tolerancia al tratamiento es buena y las 4 semanas de tratamiento, tras fase Lead-in, la carga viral VHC desciende 1,7 log. Se añade Boceprevir. En la semana 8 del tratamiento la carga viral VHC es indetectable. El cuadro cutáneo mejora al mes de iniciar tratamiento del VHC.

**Conclusiones:** Discutimos los posibles diagnósticos diferenciales de este caso clínico. Destacamos la respuesta del cuadro cutáneo tras inicio de tratamiento de VHC. Ante patologías cutáneas en las que sospechemos que el VHC puede estar implicado en su patogenia, debemos valorar su tratamiento como tratamiento también del cuadro cutáneo asociado.

## 18. ERUPCIÓN ACNEIFORME GENERALIZADA SECUNDARIA A DOVITINIB

T. Gracia Cazaña, I. Pastushenko, C. Conejero del Mazo, E. Pelegrina Fernández, M.A. Concellón Doñate y M.P. Grasa Jordán

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** Con el empleo de las nuevas terapias farmacológicas y su incorporación en el arsenal terapéutico en oncología, se han detectado nuevos efectos adversos, no conocidos previamente, que pueden obligar a suspender el tratamiento.

**Caso clínico:** Varón de 58 años de edad, con carcinoma suprarrenal derecho metastático, tratado con quimioterapia neoadyuvante y cirugía radical, pero con progresión de su enfermedad, por lo que se inicia tratamiento con Dovitinib, una nueva diana terapéutica en fase II de ensayo clínico. Aproximadamente al mes de la toma el paciente realiza una hiperpigmentación y a los cuatro meses una erupción acneiforme generalizada, sin responder a los tratamientos convencionales para el acné, fue considerado un efecto adverso grave y se suspendió el tratamiento.

**Discusión:** Dovitinib o TKI258 es un inhibidor de receptores tirosin quinasa, incluyendo FGFR, VEGFR, PDGFRB, CSF 1R, Kit, TrkA y FLT3, que intervienen en la proliferación tumoral. Varios ensayos clínicos han demostrado que dovitinib presenta una sólida acción antitumoral, ya que inhibe por una parte el crecimiento tumoral; y por otra, la angiogénesis, actualmente se está realizando un ensayo clínico que se encuentra en fase II para el tratamiento del carcinoma adrenocortical metastático. Presentamos este caso ya que consideramos

de gran importancia para el dermatólogo conocer los efectos cutáneos que pueden aparecer en relación a estos fármacos y saber cómo manejarlos.

**Palabras clave:** Acné. Miscelánea.

## 19. ACNÉ FULMINANS DESENCADENADO POR ISOTRETINOÍNA

S. Goula Fernández, M.C. Fraile Alonso, A.M. Martínez de Salinas Quintana, V. Almeida Llamas, M. Julià Manresa y Y. Olaizola Nogales

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Sede Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz. España.*

**Introducción:** El acné fulminans o úlcero-necrótico es una forma rara, severa y aguda de acné, con síntomas sistémicos en varones adolescentes. La etiología del cuadro es desconocida. Clínicamente destaca la aparición súbita de nódulos inflamatorios engastados, que desarrollan placas dolorosas y úlceras necróticas, asociado a febrícula, artralgias, mialgias e incluso osteolisis.

**Caso clínico:** Varón de 15 años, sin antecedentes de interés, con acné en cara, tórax y espalda de 1 año de evolución. Al inicio presentaba comedones, pápulas y pústulas sin respuesta a diversos tratamientos, por lo que pautamos isotretinoína y corticoides orales. A los 4 meses, tras suspensión del corticoide y aumento de la dosis de isotretinoína, presentó exacerbación de las lesiones cutáneas en forma de placas dolorosas con nódulos necrótico-costrosos, además de malestar general y mialgias, precisando ingreso. Suspendimos la isotretinoína y pautamos de nuevo corticoides y antibióticos orales; además se desbridaron quirúrgicamente bajo sedación las lesiones costrosas. La serie ósea fue normal y el paciente ha ido curando con cicatrices queloides.

**Discusión:** Aportamos este caso para destacar la importancia de la asociación de corticoides orales en los pacientes con acné inflamatorio que realicen tratamiento con isotretinoína, así como la necesidad de aumentar de forma progresiva y lenta ésta última, para evitar el desarrollo de un brote severo de acné.

**Palabras clave:** Acné.

## 20. CARCINOMA ANEXIAL MICROQUÍSTICO

Y. Olaizola Nogales, V. Almeida Llamas, M. Julià Manresa, A. Viguri Díaz, M.C. Fraile Alonso y A. Martínez de Salinas Quintana

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital HUA-Txagorritxu. Vitoria. España.*

**Introducción:** El carcinoma anexial microquístico (CAM) es una neoplasia rara, localmente invasiva que crece adoptando un patrón infiltrativo pero carece de atipia citológica.

**Caso clínico:** Varón de 72 años de edad con antecedentes personales de fibrilación auricular en tratamiento con Sintrom. Acude para valorar una lesión en labio superior de más de 15 años de evolución diagnosticada de lipoma. Se apreciaba una placa dura, mal delimitada, infiltrada a la palpación con una zona central nodular que afectaba a todo el hemilabio derecho y desbordaba a la comisura y labio inferior. La lesión era asintomática y había ido creciendo lentamente durante años. Se realiza la extirpación y estudio anatomopatológico del tumor. Microscópicamente se observa una tumoración epitelial que afecta a todo el espesor de la dermis y alcanza el tejido celular subcutáneo y el tejido muscular estriado remitido en la muestra. En la zona más superficial crece formando estructuras quísticas de tamaños variables con células escamosas y contenido queratósico. En el componente profundo predominan los nidos, islotes y túbulos de células monomorfas, sin atipias, algunas de aspecto claro. No se identifican mitosis. Toda la tumoración se encuentra rodeada de un estoma fibroso desmoplásico.

**Discusión:** El carcinoma anexial microquístico (CAM) es un tumor raro y agresivo, típico de adultos, que clínicamente se manifiesta como un nódulo subcutáneo, casi siempre en cabeza o cuello, que va creciendo lentamente. Esta tumoración puede ser clínica e histológicamente confundida con otras lesiones cutáneas benignas o malignas, lo que con frecuencia conduce a un tratamiento inicial erróneo. La principal complicación del CAM es la alta morbilidad y la elevada tasa de recurrencia tras escisión local amplia.

**Palabras clave:** Tumor anexial.

## 21. CARCINOMA EPIDERMÓIDE SOBRE COLGAJO ORAL DE RECONSTRUCCIÓN POR CARCINOMA EPIDERMÓIDE DE LENGUA

L. Blanch Rius<sup>a</sup>, F.J. García Bernal<sup>b</sup>, C. Jul Vázquez<sup>b</sup>, J.M. Terrones Garzón<sup>b</sup>, M.J. Calderón Gutiérrez<sup>a</sup> y J.M. Careaga Alzaga<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España.*

**Introducción:** El carcinoma epidermoide es el tumor maligno más frecuente de cavidad oral. Entre los factores etiológicos se encuentran el alcohol y el tabaco. En estadios iniciales el tratamiento quirúrgico suele ser suficiente mientras que en estadios avanzados la cirugía suele requerir tratamientos adyuvantes (radioterapia y/o quimioterapia).

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un varón, fumador de 1 paquete/semana, que fue intervenido de carcinoma epidermoide de lengua y suelo de boca a la edad de 37 años (1990) realizándose una glosectomía total, resección parcial de suelo de boca, linfadenectomía radical cervical derecha y funcional izquierda, más reconstrucción del defecto con colgajo músculo-cutáneo pectoral mayor. Acudió a consulta en septiembre de 2012, 22 años tras abandonar el hábito tabáquico, por aparición de una nueva lesión excrecente de 3 cm en el mismo sitio, sobre el colgajo músculo-cutáneo, cuya biopsia fue informada de carcinoma epidermoide. En octubre se realizó exéresis radical y reconstrucción microquirúrgica con colgajo anterolateral de muslo, anastomosado a los vasos tiroideos superiores. Dos meses después en el control radiológico se detectaron dos adenopatías cervicales (que biopsiadas mostraron infiltración por el tumor) por lo que se realizó linfadenectomía cervical izquierda más radioterapia.

**Discusión:** La aparición de un carcinoma epidermoide sobre el tejido trasplantado para reconstruir el defecto post-exéresis de otro carcinoma epidermoide, más de 20 años tras la intervención, es un hecho excepcional. La localización del tumor nos inclinaría a pensar en el tabaquismo como agente etiológico aunque el paciente dejó de fumar tras la intervención (1990).

**Palabras clave:** Tumor maligno. Tratamiento quirúrgico.

## 22. ANGIOSARCOMA CUTÁNEO TRAS RADIOTERAPIA POR CÁNCER DE MAMA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

S. Gómez Muga<sup>a</sup>, M. Lázaro Serrano<sup>a</sup>, P. Urigoitia Ugalde<sup>a</sup>, J. González del Tánago Diago<sup>a</sup>, C. Sanz de Galdeano Palacio<sup>a</sup>, A. Fernández de Larrinoa<sup>b</sup> y J.M. Careaga Alzaga<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. Vizcaya. España.*

**Introducción:** El angiosarcoma cutáneo es un tumor maligno muy infrecuente derivado de las células endoteliales. Dentro de ellos existen 3 variantes principales: la clásica idiopática, la asociada a linfedema crónico y la radioinducida. Desde hace unos años existe la tendencia a intervenir los carcinomas mamarios de forma conservadora, lo cual implica el uso de radioterapia adyuvante. Ello supone un riesgo de aparición de sarcomas radioinducidos, siendo el más frecuente el angiosarcoma.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 79 años que desarrolla un angiosarcoma cutáneo sobre una mama irradiada 10 años antes por un carcinoma ductal infiltrante.

**Discusión:** Esta complicación suele aparecer a los 5-10 años posteriores al tratamiento con radioterapia; por lo que ante cualquier lesión angiomatosa tardía sobre piel previamente irradiada deberemos descartar un posible angiosarcoma.

**Palabras clave:** Tumor Maligno. Diagnóstico.

### 23. FIBROMIXOMA ACRAL SUPERFICIAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

T. Piqueres Zubiaurre<sup>a</sup>, L. Aspe Unanue<sup>a</sup>, L. Carnero González<sup>a</sup>, R. González Pérez<sup>a</sup>, P. Malo Díez<sup>b</sup> y R. Soloeta Arechavala<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. HUA. Sede Santiago. Vitoria-Gazteiz. España.

**Introducción:** El fibromixoma acral superficial (FAS) es un tumor mesenquimal de curso benigno, CD34 positivo, con predilección por la región periungueal y subungueal de las manos y los pies. Muestra preferencia por el sexo masculino y la edad media de aparición son los 46 años.

**Caso clínico:** Varón de 62 años, diagnosticado de EPOC en tratamiento con aerosoles, que acudió a nuestras consultas por una lesión asintomática en primer dedo de pie izquierdo de 8 años de evolución y crecimiento lentamente progresivo. La exploración mostraba un nódulo de bordes bien definidos de consistencia dura, normocoloreado y periungueal de unos 2 cm de diámetro que distorsionaba la arquitectura ungueal. Se realizó exéresis de la lesión y el estudio histológico fue compatible con FAS.

**Discusión:** El FAS es una entidad recientemente descrita. Los últimos descubrimientos a nivel molecular e histológico han hecho que la nomenclatura de varios tumores mesenquimales haya evolucionado en los últimos años. Las características inmunohistoquímicas específicas del FAS hacen que se le considere a día de hoy una entidad clínica independiente. Su diagnóstico diferencial incluye otros tumores fibrohistocitarios acrales CD34 positivos, como el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide, el angiomixoma superficial y el fibroma digital celular entre otros. El tratamiento del SAF consiste en la resección quirúrgica con márgenes libres del tumor. Un diagnóstico precoz y una resección completa son fundamentales para evitar posteriores recidivas.

**Palabras clave:** Tumor benigno.

### 24. UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA GANGLIONAR EN LA ESTADIFICACIÓN DE PACIENTES CON MELANOMA

M. Rubio Lombraña<sup>a</sup>, J. Gardeazabal García<sup>a</sup>, S. Álvarez Sánchez<sup>a</sup>, B. Navajas Pinedo<sup>a</sup>, F. Fernández Samaniego<sup>b</sup>, J. Genollá Subirats<sup>c</sup>, A. Aperribay Esparza<sup>d</sup> y J.I. Martín Gómez<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Plástica; <sup>c</sup>Servicio de Medicina Nuclear; <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>e</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** La detección de metástasis ganglionares es fundamental para la correcta estadificación de los pacientes diagnosticados de melanoma. La técnica estandarizada para este proceder es la biopsia selectiva del ganglio centinela (BSGC). La ecografía ganglionar seguida de biopsia en caso de observarse algún ganglio sugestivo de malignidad podría suponer una menor comorbilidad asociada para el paciente, menor demora hasta el tratamiento definitivo y disminución del costo.

**Material y métodos:** Seleccionamos los pacientes diagnosticados de melanoma con ganglios clínicamente negativos e indicación de realizar biopsia de ganglio centinela desde agosto de 2012 hasta octubre de 2013. En ellos se realizó, previa a la intervención quirúrgica,

ecografía ganglionar y biopsia con aguja gruesa si procedía. En caso de demostrarse afectación metastásica ganglionar se realizó linfadenectomía terapéutica. El resto de pacientes fueron sometidos a BSGC. Posteriormente, se realizó análisis de estos datos comparando los resultados obtenidos con ambas técnicas.

**Resultados:** Un total de 47 pacientes fueron seleccionados, de los cuales sólo 2 (4,25%) fueron positivos para afectación metastásica ganglionar tras biopsia ecoguiada y pudieron evitar la BSGC. De los 45 pacientes en los que la prueba anterior resultó negativa y se realizó BSGC, 38 fueron negativos (verdaderos negativos de la eco-BAG) y 6 positivos (falsos negativos); en 1 caso no pudo realizarse por no migrar el radiotrazador. La sensibilidad de la prueba fue del 25%.

**Conclusiones:** La ecografía ganglionar en pacientes con ganglios clínicamente negativos no puede sustituir a la técnica del ganglio centinela. Sin embargo, sí podría resultar útil como complemento, ya que un pequeño porcentaje de pacientes pueden beneficiarse de una linfadenectomía directa.

**Palabras clave:** Nevus. Melanoma.

### 25. AMILOIDOSIS CUTÁNEA NODULAR. LA PISTA: EN LA PIEL

S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, C. Lobo Morán<sup>b</sup>, H.A. Borja Consigliere, M.A. Arregui Murua<sup>a</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. España.

**Introducción:** Amiloidosis es un término genérico usado para designar aquellas enfermedades caracterizadas por el depósito de una proteína fibrilar e insoluble a nivel extracelular. La distribución de la sustancia amiloide puede ser exclusivamente cutánea, sistémica, primaria o secundaria. Dentro de las formas primarias cutáneas se distinguen tres entidades: amiloidosis macular, liquen amiloide y amiloidosis cutánea nodular (ACN), siendo esta última la forma de presentación más infrecuente.

**Caso clínico:** Mujer de 83 años, alérgica a la penicilina y en tratamiento para su dislipemia, que consultó por un nódulo subcutáneo, bilobulado, de consistencia blanda y color amarillento, en la región anterior de la pierna derecha. La lesión se había presentado años atrás y había crecido de forma insidiosa y progresiva, siendo en todo momento asintomática. La biopsia del nódulo mostró grandes masas amorfas de un material hialino y eosinófilo que infiltraba la dermis y las paredes de los vasos sanguíneos, así como células plasmáticas perivasculares, con lo que se estableció el diagnóstico de ACN.

**Discusión:** La ACN es una entidad muy infrecuente, de presentación en la edad adulta avanzada. Clínicamente se caracteriza por placas o nódulos de coloración amarillenta o marrón. Su localización más habitual son las piernas, seguida por la cabeza, tronco y extremidades superiores. El diagnóstico se establece por la presencia en la biopsia de masas amorfas y eosinófilas a nivel de la dermis, tejido subcutáneo y pared de vasos sanguíneos, siendo este material de depósito, amiloide AL de forma característica. El manejo terapéutico es complejo, de forma que el seguimiento periódico parece lo más adecuado, pues ningún tratamiento ha demostrado superioridad frente al resto.

**Palabras clave:** Miscelánea.

### 26. LIPOATROFIA POR INSULINA

L. Sánchez Martínez, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, I. Trébol Urrea, T. Piqueres Zubiaurre, G. Ruiz-Carrillo Ramírez y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba. Sede Santiago. España.

**Introducción:** Las lipodistrofias por insulina son complicaciones frecuentes del tratamiento de la diabetes que dificultan el control de

la glucemia y producen alteraciones estéticas. Presentamos un caso de lipoatrofia en una paciente en tratamiento con Levemir.

**Caso clínico:** Mujer de 64 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 1 insulino dependiente. Consultaba por la aparición hacia 1 año de lesiones en la zona de inyección de la insulina Levemir coincidiendo con un período de descontrol de la glucemia. A la exploración se observaba en ambos brazos y abdomen áreas normocoloreadas deprimidas, muy bien delimitadas de varios centímetros. Se solicitó una resonancia magnética que mostró ausencia prácticamente completa del tejido celular subcutáneo. Dado que presentaba molestias y tirantez en una lesión de abdomen, se le realizó tratamiento quirúrgico con buen resultado. **Discusión:** La lipodistrofia por insulina puede manifestarse como lipohipertrofia o lipoatrofia. La lipohipertrofia es más frecuente y se debe al propio efecto anabólico de la insulina. La lipoatrofia ocurre más raramente y su etiología es desconocida aunque se han postulado diferentes mecanismos como la producción de TNF alfa, anticuerpos anti-insulina, criotrauma o índices de masa corporal extremos entre otros. Su tratamiento consiste en cambiar el tipo de insulina y el lugar de inyección, instaurar bombas de insulina o utilizarla inhalada, inyectar localmente insulina con dexametasona, realizar trasplantes de grasa autóloga o cirugía.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos.

## 27. MELANOMA DESMOPLÁSICO

I. Bernad Alonso, M.E. Iglesias Zamora,  
R. Santesteban Murrubazabal, I. Irrarazabal Armendáriz,  
C. Llanos Chavarri, M.A. Idoate Gastearena y P. Redondo Bellón

*Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra.  
Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Introducción:** El melanoma desmoplásico es una entidad relativamente poco frecuente cuya presentación clínica, histopatológica y curso no son los típicos de un melanoma convencional. Presentamos el caso de un paciente con un melanoma desmoplásico en cuero cabelludo con gran afectación local regional.

**Caso clínico:** Varón de 84 años con antecedentes de múltiples carcinomas basocelulares intervenidos. En una revisión refiere la aparición de 4 placas alopecias de aspecto cicatricial en cuero cabelludo de varios meses de evolución, de distintos tamaños, dispersas y distantes entre ellas. En la piel suprayacente de una de las placas destacaba una lesión lentiginosa de bordes irregulares. Se realizó biopsia de la lesión lentiginosa en área parietal izda y de otra placa distante con el diagnóstico clínico de metástasis cutáneas. Ambas biopsias mostraron unos hallazgos histológicos similares llegando al diagnóstico anatomopatológico de melanoma desmoplásico. En las semanas posteriores algunas placas se induraron, aumentando en número y tamaño. En el estudio de extensión no se hallaron metástasis a distancia. Se realizó extirpación amplia, inicialmente con control histológico de márgenes, y cobertura local con injertos de piel total. El diagnóstico definitivo fue de melanoma desmoplásico subtipo histológico puro, negativo para B-RAF y c-Kit. A pesar del tratamiento quirúrgico y radioterápico posterior continúan apareciendo metástasis a nivel local regional.

**Discusión:** Histológicamente el melanoma desmoplásico se caracteriza por la asociación de células melanocíticas invasivas con abundante matriz colagénica. Dada su gran heterogeneidad morfológica se han descrito dos variantes histológicas del melanoma desmoplásico. La variante pura se caracteriza por baja densidad celular con dispersión y separación de las células por tejido fibroso. La variante mixta se caracteriza por una alta densidad celular. La variante mixta se asocia a una mayor mortalidad y riesgo de metástasis en comparación con la variante pura cuyo pronóstico se asimila más al de un melanoma convencional. Traemos este paciente por la rara presentación clínica con que debutó el tumor, con lesiones tan

distantes y la rápida aparición de otras nuevas, que han hecho que su manejo sea un gran reto terapéutico.

## 28. SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE. IMPORTANCIA DE LA INMUNOHISTOQUÍMICA

L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, J. Mitxelena Eceiza<sup>a</sup>, A. Larumbe Irurzun<sup>a</sup>,  
R. Santesteban Muruzábal<sup>a</sup>, A. Agualló Pérez<sup>a</sup>,  
A. Córdoba Iturriagaogitia<sup>b</sup> e I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Introducción:** El síndrome de Sweet es una entidad caracterizada por la aparición aguda de lesiones eritemato-habonosas confluentes de predominio en tronco y extremidades superiores. El estudio anatomopatológico muestra edema de dermis papilar y un infiltrado inflamatorio denso con predominio de neutrófilos maduros y leucocitoclasia sin necrosis fibrinoide.

**Casos clínicos:** Presentamos tres casos clínicos vistos recientemente en el Complejo Hospitalario de Navarra. De manera similar a la bibliografía publicada sobre el tema, los pacientes presentaban lesiones clínicas compatibles con síndrome de Sweet. Sin embargo, el estudio histopatológico mostraba un infiltrado en dermis con predominio de células mononucleadas de aspecto histiocitoide. La inmunohistoquímica mostró positividad para los marcadores CD68 y Mieloperoxidasa, por lo que se concluyó que se trataban de células mieloides inmaduras.

**Discusión:** El síndrome de Sweet histiocitoide fue descrito por primera vez en el año 2005. Desde entonces, se han ido publicando más casos, relacionados con diferentes etiologías. Por otro lado ante la presencia de las células mieloides inmaduras que se ven en este cuadro, es necesario descartar la presencia de infiltración cutánea por procesos hematológicos malignos, por lo que habría que realizar otras pruebas complementarias para un mejor estudio del paciente.

**Conclusiones:** Ante la sospecha clínica de síndrome de Sweet y presencia de un infiltrado inflamatorio con predominio de células mononucleadas de pequeño tamaño, es fundamental realizar técnicas inmunohistoquímicas para caracterizar mejor la naturaleza de las mismas.

**Palabras clave:** Diagnóstico.

## 29. DERMATOMIOSITIS CON ANTICUERPOS ANTI-CDAM-140

C. D'Amelio, M. Ivars Lleó, I. Irrarazabal Armendáriz,  
J.M. Lera Imbuluzqueta, I. Bernad Alonso y A. España Alonso

*Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.  
España.*

**Introducción:** La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune que combina una miopatía inflamatoria con una afectación cutánea característica. En la patogenia se han implicado autoanticuerpos dirigidos a antígenos específicos que provocan daño vascular por depósito de complemento. En los últimos años se han descrito diversos autoanticuerpos que se correlacionan con formas clínicas y pronósticas.

**Caso clínico:** Mujer de 46 años con edema palpebral bilateral de un mes de evolución, refractario a tratamientos convencionales. Posteriormente presentó pápulas eritematosas en las palmas y lesiones petequiales en codos y flexuras. Algunas lesiones, fundamentalmente en las axilas, se hicieron erosivas. La paciente no presentó debilidad muscular en ningún momento, ni alteración de enzimas musculares. La biopsia de la piel informó de dermatitis crónica perivascular con dermatitis de interfase tipo liquenoide. Los estudios de extensión para descartar neoplasia oculta, fueron negativos. Los estudios de función respiratoria descartaron afectación pulmonar a



lo largo de la evolución. El estudio de autoinmunidad fue negativo, a excepción de los anticuerpos anti-CDAM-140, que se solicitaron. **Discusión:** Recientemente se ha descrito que los anticuerpos anti-Mi2, y anti-155/140 son altamente específicos de DM. La DM amio-pática puede debutar sin las lesiones cutáneas características de la DM (papulas de Gottron, eritema en heliotropo). Recientemente se han publicado casos aislados de DM amio-pática asociados a anticuerpos anti-CDAM-140, que presentan manifestaciones clínicas infrecuentes de esta enfermedad. En ocasiones se asocian a enfermedad intersticial pulmonar.

### 30. LESIÓN SUPURATIVA EN DORSO NASAL

R.A. de Quintana Sancho<sup>a</sup>, X. Eizaguirre Uriarte<sup>a</sup>, E. Acebo Mariñas<sup>a</sup>, M. Ballesterio Díez<sup>a</sup>, V. Velasco Benito<sup>b</sup> y A. García Etxebarria<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** Se han descrito pocos casos en la literatura de carcinomas epidermoides que surjan a partir de un quiste epidérmico. Presentamos un nuevo caso con una presentación clínica atípica.

**Caso clínico:** Varón de 71 años que acudió a nuestra consulta por primera vez en Marzo de 2011, por una lesión cutánea en dorso nasal de más de un año de evolución. Se realizó biopsia de la lesión con informe anatomopatológico de hiperplasia sebácea por lo que fue dado de alta de nuestro servicio. El paciente acudió de nuevo por persistencia de la lesión en Abril de 2012, apreciándose una úlcera de 4 mm de diámetro, con supuración y dolor a la presión. Se realizaron hasta 3 biopsias más por parte de diferentes servicios, con resultados anatomopatológicos inespecíficos, sin observarse atipias y con presencia de quistes epidérmicos. Finalmente, y ante la persistencia de la lesión, se solicitó RM craneal en el que se apreció tumoración en raíz nasal de 23 mm de diámetro. El paciente es derivado a Otorrinolaringología donde se realizó nueva toma de biopsias bajo anestesia general, en esta ocasión con informe de carcinoma epidermoide infiltrante bien diferenciado. El paciente fue intervenido de forma conjunta por los servicios de Otorrinolaringología y Cirugía Plástica, realizándose exéresis de la tumoración y reconstrucción mediante colgajo frontal paramediano.

**Discusión:** La existencia de un gradiente degenerativo en uno de los cortes, la no presencia de continuidad entre el carcinoma epidermoide y la superficie epidérmica, así como la estrecha relación espacial existente entre el carcinoma epidermoide y el quiste epidérmico, apoyan el diagnóstico de carcinoma epidermoide que se origina a partir de un quiste epidérmico. Destacamos este caso por lo inusual del mismo, así como por la necesidad de toma repetida de biopsias que fueron necesarias para lograr el diagnóstico.

**Palabras clave:** Tumor maligno.

### 31. EFECTOS ADVERSOS CUTÁNEOS DE LOS INHIBIDORES DE BRAF TIPO 1 EN EL TRATAMIENTO DEL MELANOMA METASTÁSICO: EXPERIENCIA EN CLÍNICA UNIVERSIDAD DE NAVARRA

I. Irarrazaval Armendáriz, M. Pretel Irazabal, M. Lera Imbuluzqueta, I. Bernad Alonso, M. Ivars Lleó, L. Aguado Gil, P. Gil Sánchez, A. España Alonso y M.A. Idoate Gastearena

Servicio de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** El vemurafenib y el dabrafenib son fármacos inhibidores del BRAF, subtipo 1, usados para el tratamiento de pacientes con melanoma metastásico que presentan la mutación V600 (presente en alrededor del 50% de los melanomas). Se ha observado que

más del 90% de los pacientes tratados obtienen un beneficio clínico, siendo la supervivencia general como la supervivencia libre de progresión mayores que con dacarbazina. Si bien estos fármacos son bien tolerados es frecuente que produzcan toxicidad cutánea en forma de lesiones malignas y benignas. Entre las malignas destacan el carcinoma espinocelular y queratoacantoma. Las lesiones benignas se manifiestan como verrugas vulgares, erupción hiperqueratosis folicular-like, enfermedad de Grover, hiperqueratosis plantar y fotosenibilidad entre otras.

**Material y métodos:** Se realiza una revisión retrospectiva de todos los pacientes tratados en la Clínica Universidad de Navarra con Vemurafenib, Dabrafenib o la combinación de Dabrafenib con Trametinib (inhibidor de MEK). Se realizó revisión dermatológica pre-tratamiento y de forma mensual una vez iniciado el fármaco. Tanto la morfología como el momento de aparición de las lesiones fueron registrados.

**Resultados:** De los 29 pacientes tratados, 23 presentaron algún efecto secundario de tipo cutáneo. Dentro de las lesiones más frecuentemente encontradas se incluyen verrugas vulgares, carcinoma espinocelular, erupciones tipo Grover y tipo hiperqueratosis folicular e hiperqueratosis plantar. El rango de tiempo de aparición de las lesiones fue de 2 semanas a 7 meses. Se describen también nuevos efectos secundarios, tales como la aparición de siringomas eruptivos vulvares. Ningún paciente requirió la discontinuación del fármaco de forma permanente.

**Conclusiones:** La nueva generación de inhibidores del BRAF producen una importante toxicidad cutánea. La mayoría de las reacciones no pueden prevenirse, sin embargo son poco severas y generalmente manejables con una modificación de la dosis y tratamiento de soporte, con el fin de aliviar al paciente sin la necesidad de interrumpir el fármaco, dado el beneficio que aporta en el tratamiento del melanoma. La posibilidad de un aumento de la incidencia de nuevos melanomas primarios, así como el mayor riesgo de carcinoma espinocelular, hace necesario que todos los pacientes que reciben este tratamiento deban ser valorados estrechamente por los dermatólogos.

**Palabras clave:** Reacción por fármacos.

### 32. LESIONES NODULARES CON PATRÓN ESPOROTRICOIDE

E. Pelegrina Fernández, C. Conejero del Mazo, J. Pastushenko, T. Gracia Cazaña, A.L. Morales Moya y M.P. Grasa Jordán

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

**Introducción:** *M. abscessus* es una micobacteria no tuberculosa ubicua que puede adoptar patrón esporotricoides infrecuentemente.

**Caso clínico:** Varón de 66 años con antecedentes de amputación parcial de pie izquierdo hace 2 meses. Ingresa en Dermatología por presentar lesiones nodulares, fluctuantes y dolorosas, cubiertas por una costra hemorrágica, en cara dorsal de 1º a 4º dedos de mano y 3 lesiones similares con distribución esporotricoides, en cara externa de antebrazo izquierdos. En la analítica sanguínea hay neutrofilia sin leucocitosis. El TAC toracoabdominopélvico es normal. El cultivo de biopsia cutánea es positivo para *Mycobacterium abscessus*. El cultivo de esputo es negativo. Se trata el paciente con claritromicina y levofloxacino, con buena respuesta.

**Discusión:** *M. abscessus* es una micobacteria no tuberculosa clasificada dentro del grupo IV de la clasificación de Runyon. Es ubicua. Puede infectar tanto a pacientes inmunocompetentes como inmunodeprimidos, siendo los principales factores de riesgo los traumatismos accidentales, inyecciones e intervenciones quirúrgicas. La principal clínica es cutánea y puede dar lesiones localizadas, diseminadas o con distribución esporotricoides. Las lesiones diseminadas afectan a individuos inmunodeprimidos. Su diagnóstico se realiza mediante cultivo de biopsia cutánea. El antibiótico de elección es claritromicina, aunque se debe asociar a otro por haber cepas resistentes.

**Palabras clave:** *Mycobacterium*. Infección por micobacterias.

### 33. OMALIZUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LA URTICARIA CRÓNICA IDIOPÁTICA: NUESTRA EXPERIENCIA

M. Hervella Garcés, B. Bonaut Iriarte, I. Mitxelena Eceiza, M. Larrea García e I. Yanguas Bayona

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Objetivos:** Presentar la experiencia acumulada en el Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra en el tratamiento de la urticaria crónica idiopática refractaria (UCI-R) con omalizumab, y exponer los datos de su eficacia y seguridad en nuestros pacientes.

**Pacientes:** Cinco pacientes con UCI-R severa, con edades entre 43 y 67 años, y 1-11 años de duración de síntomas, tratados antes sin éxito con combinaciones de antihistamínicos orales a altas dosis, corticoides orales y otros fármacos, han sido tratados en nuestro Centro con Omalizumab, a dosis variables de 150-300 mg sc cada 2-4 semanas. La respuesta terapéutica se evaluó mediante el Urticaria Activity Score (UAS), y la mejoría percibida por el paciente mediante el Cuestionario de Control de la Urticaria (CCU).

**Resultados:** Todos los pacientes obtuvieron una respuesta muy favorable al tratamiento, con disminución media del UAS en 3,4 puntos (74%) y una mejoría media del CCU de 7,8 puntos (61%). Todos continúan actualmente en tratamiento (duración media de 14 meses). Tres pacientes se encuentran en remisión clínica completa (UAS 0-1) y sin otra medicación, y los otros dos asocian antihistamínico oral a dosis habituales. El paciente que menos ha mejorado es el que padece una urticaria con más componente de angioedema. El dolor en los sitios de inyección ha sido el único efecto adverso detectado (2 casos).

**Discusión:** Actualmente hay publicados más de 1000 casos de pacientes con UCI-R tratados con omalizumab, la mayoría en ensayos clínicos. Nuestra pequeña experiencia sólo reafirma los resultados de los estudios previos que han dado pie a que este fármaco se sitúe como primera opción de tratamiento en la UCI-R, como recogen las nuevas guías de manejo de la urticaria crónica (Allergy 2013).

**Conclusiones:** Omalizumab está demostrando ser un tratamiento eficaz, rápido y seguro en la UCI-R, y a la vista de los resultados de los ensayos clínicos su indicación de uso en Urticaria va a ser aprobada en un futuro inmediato<sup>1</sup>.

#### Bibliografía

1. Maurer M, Rosen K, Hsieh HJ, et al. Omalizumab for the treatment of chronic idiopathic or spontaneous urticaria. *N Engl J Med.* 2013;368:924-35.

**Palabras clave:** Terapéutica sistémica.

### 34. PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA GENERALIZADA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON HIDROXICLOROQUINA

I. Pastushenko, T. Gracia Cazaña, E. Pelegrina Fernández, C. Conejero del Mazo, A.L. Morales Moya y M.P. Grasa Jordan

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.*

**Introducción:** La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una erupción cutánea de inicio agudo, caracterizada por la aparición de pústulas de pequeño tamaño, de distribución no folicular, sobre base eritemato-edematosa. Suele ser secundaria a fármacos, aunque se han descrito otras causas menos comunes,

como infecciones virales, la exposición al mercurio y la ingesta de alérgenos alimentarios.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 42 años, de nacionalidad española, con antecedentes de artritis reumatoide de años de evolución. Dos semanas antes del ingreso en nuestro Servicio, la paciente comenzó el tratamiento con Hidroxicloroquina (Dolquine®) 200 mg al día por su proceso reumático. A los tres días después tras el inicio del tratamiento, la paciente refiere aparición de lesiones cutáneas, que inicialmente se localizaban en cara y tronco, y posteriormente se han ido extendiendo al resto del tegumento, que se acompañó de fiebre y afectación del estado general. A la exploración física la paciente presentaba numerosas pústulas de pequeño tamaño, localizadas sobre placas eritemato-edematosas, con collaretes de descamación superficial, en cara, cuello, tronco y extremidades. La temperatura corporal al ingreso era de 38,0° C, y en la analítica sanguínea destacaba una severa leucocitosis (22.600 leucocitos) con 93% de neutrófilos. El estudio histológico puso de manifiesto la presencia de pústulas de localización subcórnea formadas por acúmulo de neutrófilos, edema en dermis y escasos linfocitos de localización perivascular.

**Discusión:** Los fármacos que con mayor frecuencia se asocian a la PEAG son los antibióticos, los fármacos calico-antagonistas, los anti-convulsivantes y los agentes antifúngicos. La hidroxicloroquina es una causa poco frecuente de la PEAG. El principal diagnóstico diferencial de la PEAG es el psoriasis pustuloso generalizado.

**Palabras clave:** Pustulosis exantemática aguda generalizada. Hidroxicloroquina.

### 35. DERMATOSCOPIA DIGITAL

P. Urigoitia Ugalde, A. Sánchez Díez, J. González del Tánago Diago, S. Pérez Barrio, M. Zaldúa Arrese y J.M. Careaga Alzaga

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. Bizkaia. España.*

En los últimos años se ha producido un gran aumento en el número de casos de melanoma maligno, siendo ya el segundo cáncer en prevalencia entre los 30 y los 49 años. Por tanto es necesario contar con Unidades específicas en lesiones pigmentarias dotadas de dermatoscopia digital de última generación y dermatólogos expertos en esta técnica para conseguir una prevención adecuada y un diagnóstico precoz y seguro. La dermatoscopia digital es hoy en día la técnica más precisa y sencilla en el diagnóstico precoz del melanoma cutáneo y del cáncer de piel, por lo que es la exploración ideal para el seguimiento de lesiones pigmentarias. La dermatoscopia es el examen de la piel con un sistema óptico y una fuente de luz diseñados para reducir la refracción irregular y la reflexión de la luz en su superficie. Así, es posible visualizar en profundidad estructuras, formas y colores que no son accesibles a la simple inspección visual. Los registros de cada visita quedan almacenados y permiten comparar imágenes y detectar cambios. Además a veces también evita cirugías innecesarias ya que nos permite realizar diagnósticos más precisos. Esta tecnología está fundamentalmente dirigida al control y seguimiento de los pacientes con mayor riesgo de melanoma y/o de aquellos que por el número o aspecto de sus lunares puedan plantear mayores dificultades diagnósticas. Desde hace unos años contamos con un equipo de dermatoscopia digital (MoleMax®) en el Hospital Universitario de Basurto para la Unidad de Lesiones Pigmentarias. Aportaremos nuestra experiencia en este campo desde que comenzamos a utilizarlo.

**Palabras clave:** Nevus y melanoma. Diagnóstico.