



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

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

Reunión Ordinaria

31 de enero de 2014

1. LEIOMIOMATOSIS CUTÁNEA Y UTERINA MÚLTIPLE O SÍNDROME DE REED: A PROPÓSITO DE 7 CASOS.

H. Collgros, M. Iglesias-Sancho, L. Creus-Vila,
N. Lamas-Doménech, M. Olivé-Heras, G. Melé-Ninot
y M. Salleras-Redonnet

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

Introducción: La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (MCUL) o síndrome de Reed es una enfermedad de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de leiomiomas cutáneos de origen pilar, leiomiomas uterinos en las mujeres y existe una variante con asociación a carcinoma renal. Este síndrome se produce por una mutación heterocigótica en la línea germinal del gen que codifica para la fumarato hidratasa, un enzima del ciclo de Krebs que actúa como supresor tumoral.

Casos clínicos: Presentamos 7 casos de síndrome de Reed diagnosticados en nuestro servicio.

Discusión: Coincidiendo con las publicaciones previas, nuestros pacientes presentan leiomiomas cutáneos múltiples distribuidos de forma difusa, agrupada o lineal. Todas las mujeres presentan además miomas uterinos. No encontramos ningún caso de carcinoma renal, pero sí de quistes renales.

Conclusiones: La MCUL es un síndrome infradiagnosticado en el que el dermatólogo tiene un papel muy importante, ya que habitualmente es el primer médico a quien acuden los pacientes. Es importante identificar estos casos y realizar *screening* de lesiones uterinas y renales.

2. EXANTEMA MÁCULO-PAPULAR DE APARICIÓN SIMULTÁNEA EN DOS HERMANOS

N. Rivera, C. Rodríguez, M.J. Fuente, A. Plana, M. Toro
y C. Ferrándiz

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

Introducción: Los exantemas en la infancia son un motivo de consulta frecuente. Se presenta el caso de dos hermanos que iniciaron un exantema súbito de forma simultánea.

Caso clínico: Dos hermanos, varón de 9 años de edad y mujer de 5 años sin antecedentes, que consultaron a urgencias por aparición de un exantema súbito de cuatro días de evolución, intensamente pruriginoso, de inicio en la cara posterior de los muslos y rápida extensión a región glútea, pliegues poplíteos y cara anteromedial de los muslos. En ambos pacientes, las lesiones presentaban una morfología policíclica. Se interrogó a la familia y se confirmó la rotura de un termómetro de mercurio en el domicilio, por lo que se orientó el cuadro de síndrome de Baboon. Tras la resolución del cuadro se realizaron pruebas epicutáneas, que mostraron positividad para el mercurio en ambos pacientes, y para tiomersal en la niña, confirmando así la sospecha diagnóstica.

Discusión: El síndrome de Baboon es una forma de dermatitis alérgica de contacto sistémica por vapores inhalados del mercurio. Clínicamente se manifiesta como un exantema máculo-papular pruriginoso y confluyente que aparece de forma bilateral y simétrica afectando predominantemente a pliegues. Alcanza su mayor intensidad tras 2-5 días de la exposición, y tienden a la resolución en unas dos semanas acompañadas de descamación. Su diagnóstico es clínico y se basa en la presencia del exantema junto con los antecedentes epidemiológicos de rotura de termómetro de mercurio o toma de medicamentos. Es poco frecuente que este cuadro se presente de forma simultánea en dos pacientes de la misma familia, ya que se trata de una dermatitis alérgica de contacto que requiere que ambos casos estén sensibilizados. Además, tampoco es habitual la morfología policíclica de las lesiones.

Conclusiones: El síndrome de Baboon es una patología que debería tenerse siempre en cuenta en el diagnóstico diferencial de un exan-

tema agudo flexural en niños. Algunos autores recomiendan incluir en la anamnesis la pregunta “¿Se ha roto recientemente algún termómetro de mercurio?”. También se recomienda controlar el uso de antisépticos tópicos derivados del mercurio dado su elevado poder de sensibilización.

Reunión Ordinaria

27 de febrero de 2014

1. MACROGLOSIA DE TRES AÑOS DE EVOLUCIÓN

N. Moreno^a, M.M. Alsina^a, M.T. Cibeira^b, R.A. Castellanos^c y M.T. Estrach^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Hematología; ^cServicio de Reumatología. Hospital Clínic de Barcelona. España.

Introducción: La amiloidosis engloba un nombre creciente de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular en múltiples órganos de proteínas autólogas agregadas que adoptan un plegamiento en hojas beta antiparalelas. Existen 28 proteínas amiloidogénicas descritas, pero se van descubriendo nuevas constantemente. Se conocen múltiples mecanismos de producción de dichas proteínas, como la síntesis monoclonal por parte de células neoplásicas, las mutaciones genéticas que dan lugar a proteínas aberrantes, la producción secundaria a inflamación crónica, o la disminución de su eliminación. Las manifestaciones clínicas se pueden englobar dentro de dos patrones clínicos: la forma localizada, cuando solamente se afecta un órgano o tejido y la forma sistémica, cuando se afectan dos o más órganos o tejidos, siendo los más frecuentes el riñón, corazón, hígado, tracto gastrointestinal, sistema nervioso, pulmón y piel. El diagnóstico se realiza mediante biopsia tisular y demostración del depósito de material amiloide. Los tejidos más sensibles son aquellos clínicamente afectados, pero por la baja agresividad y fácil acceso de la prueba, se suele preferir la punción de grasa subcutánea abdominal o la biopsia cutánea.

Caso clínico: Mujer de 64 años con antecedentes de dolor crónico generalizado y síndrome del túnel carpiano bilateral intervenido quirúrgicamente. Consulta por lesiones linguales de 3 años de evolución que dificultan la ingesta y el habla, asociadas a diátesis hemorrágica lingual y cutánea, ocasionalmente en párpados, además de pérdida de 15 kg de peso. A la exploración física destaca macroglosia importante con múltiples nódulos linguales y en comisura bucal izquierda, engrosamiento de partes blandas de zona submandibular y de ambos antebrazos. Aporta una biopsia lingual que muestra hiperplasia epitelial inespecífica. En la analítica destacan trombocitosis, proteinograma sérico con aumento de alfa globulinas, proteinuria de 24 horas de 2,6 g y banda anómala en la fracción de las beta globulinas en el proteinograma urinario. Se realiza inmunofijación en sangre y orina donde se halla un componente monoclonal de cadenas ligeras Lambda libres, siendo de 825 mg/L en su cuantificación en suero. Con la sospecha diagnóstica de amiloidosis, se realiza punción aspiración de grasa subcutánea abdominal donde se identifican depósitos de sustancia amiloide, con tinción de rojo Congo positiva y birrefringencia verde manzana a la luz polarizada. Se revisa la biopsia de lengua realizada y se comprueba que también existe un depósito masivo subepitelial de sustancia amiloide, cuyo estudio inmunohistoquímico permite su tipificación como amiloide de cadenas ligeras Lambda. Confirmado el diagnóstico de amiloidosis primaria AL Lambda, se realiza estudio

de extensión que muestra, además de la afectación renal y de partes blandas ya conocida, infiltración cardíaca y múltiples lesiones líticas óseas. Se realiza mielograma donde se constata infiltración por un 40% de células plasmáticas.

Conclusiones: Hemos presentado un caso de amiloidosis primaria AL diagnosticado a partir de lesiones mucocutáneas. El diagnóstico de esta patología requiere una fuerte sospecha clínica. Desde el punto de vista de los dermatólogos, hay que sospechar amiloidosis primaria ante un paciente con macroglosia, equimosis e infiltración de partes blandas.

2. EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DE LA INFANCIA Y PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: ¿SON LO MISMO?

C. Martín Callizo^a, M.A. Vicente Villa^a, M.A. González Enseñat^a y M. Suñol Capella^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: El edema hemorrágico agudo de la infancia (EHA) es una enfermedad de etiología no conocida propia de niños menores de 3 años, en cuyo estudio histopatológico se observa una vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre. Por otra parte, la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una entidad con histopatología semejante a la anterior, que se caracteriza por afectar a niños de 3 a 10 años de edad, asociando lesiones de púrpura cutánea con artritis, dolor abdominal y hematuria.

Caso clínico: Paciente mujer de 3 años y 8 meses de edad que presenta, posteriormente a un cuadro de vías respiratorias altas, lesiones purpúricas de base edematosa junto con dolor abdominal. Las lesiones fueron biopsiadas mostrando vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre con depósito de IgA. Las lesiones remitieron con reposo relativo hasta que, tras 3 semanas sin lesiones, aparece una púrpura palpable en glúteos y extremidades inferiores, compatible clínicamente con una púrpura de Schönlein-Henoch.

Discusión: Aunque en la literatura existen diferentes opiniones acerca de las diferencias clínicas, histopatológicas y pronósticas entre el EHA y la PSH, la coexistencia de las dos entidades consecutivamente en un mismo paciente hacen pensar que se trate, de hecho, de una misma enfermedad, que cursa en forma de una u otra entidad en función de las características de la respuesta inmunitaria del sujeto, que a su vez viene condicionada por la edad.

Conclusiones: La vasculitis leucocitoclástica en la infancia puede manifestarse mediante distintas formas de presentación clínica, con semejanzas histopatológicas entre ellas, que pueden ser debidas a la edad del paciente en su inicio, encontrando, como en nuestro caso, formas de solapamiento entre estas.

3. PENFIGOIDE AMPOLLOSO INDUCIDO POR INHIBIDORES DE LA DIPEPTIDIL PEPTIDASA IV

I. García-Díez, D. López-Aventín, M.E. Martínez-Escala, R.M. Pujol y J.E. Herrero-González

Departamento de Dermatología. Hospital del Mar. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM). Barcelona. España.

Introducción: El penfigoide ampolloso (PA) es una enfermedad ampollosa autoinmune que ocasionalmente puede aparecer tras la administración de determinados fármacos. Recientemente se ha relacionado con los inhibidores de la dipeptidil peptidasa IV o glitinas (en combinación o no con metformina) utilizados en el tratamiento de la diabetes mellitus tipo 2.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 78 años. A los 8 meses de iniciar tratamiento con vildagliptina más metformina presentó aparición

de ampollas tensas en extremidades inferiores. En la biopsia cutánea se observaba una ampolla subepidérmica con neutrófilos. En la inmunofluorescencia directa se detectaron depósitos lineales de IgG y C3 en la membrana basal. El ELISA para anticuerpos anti-BP180 fue positivo. Se diagnosticó de PA inducido por vildagliptina. Tras retirar los antidiabéticos se inició una pauta descendente de clobetasol tópico a dosis de 20 g/día con resolución completa del cuadro al mes y medio. Caso 2: varón de 76 años con un brote de PA tras 4 años de tratamiento con sitagliptina más metformina. Se inició propionato de clobetasol tópico 20 g/día y metilprednisolona oral 16 mg/día y se retiraron los fármacos con mejoría clínica importante a los 12 días. Caso 3: varón de 82 años en tratamiento con vildagliptina más metformina desde hacía un año que presentó un brote de PA. Tras el inicio de propionato de clobetasol 20 g/día y la retirada de los antidiabéticos alcanzó una remisión clínica completa a los 4 meses.

Discusión: En la literatura hay descritos 14 casos de PA inducido por gliptinas (4 con sitagliptina y 10 con vildagliptina). Salvo en 2 casos, las gliptinas se administraron en asociación con metformina. Tras la retirada de los fármacos la mayoría de los pacientes experimentaron una remisión clínica rápida y completa.

Conclusiones: Ante un paciente con PA que se encuentre en tratamiento con gliptinas, debe plantearse su retirada.

4. CARCINOMA BASOCELULAR DE VULVA

M.R. García de la Fuente^a, R. Aguayo^b, A. Ortíz^a, A. Veà^a, J.M. Fernández^a, X. Soria^a, R.M. Martí^a, F. Vilardell^c, M. Santacana^b, M. Baradad^a, V. Sanmartín^a, E. Gari^b y J.M. Casanova^a

^aServicio de Dermatología. ^bIRB Lleida. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. España.

Introducción: Se presentan tres casos clínicos con 4 carcinomas basocelulares (CBCs) en vulva vistos en el transcurso del último año. 2 asentaban en la semimucosa y otros 2 en la zona pilosa de la vulva.

Casos clínicos: El primer caso se trataba de una mujer de 62 años que consultó en diciembre de 2012 por presentar una lesión cutánea en labios mayores de 1 año de evolución. Se decidió extirpación, con lo que se confirmó el diagnóstico de CBC superficial. La segunda era una mujer de 66 años que consultó en abril de 2013 por presentar una lesión en la semimucosa vulvar de dos meses de evolución que sangraba con facilidad. Su exéresis permitió el diagnóstico nuevamente de CBC superficial. La tercera tenía 86 años y entre sus antecedentes destacaba la extirpación de más de 10 CBCs de regiones fotoexpuestas. Consultó en julio de 2013 por una lesión en la semimucosa de labio mayor izquierdo de 3 meses de evolución. La histología en este caso resultó de CBC nodular.

Discusión: Los CBC son los tumores más frecuentes en la especie humana. Acostumbran a aparecer en regiones fotoexpuestas como la cara (CBC nodular-fotoexposición crónica) o tronco (CBC superficial-fotoexposición esporádica pero intensa). El origen de este tipo de tumor es desconocido aunque existen suficientes indicios de que podría derivar de las *stem cells* del folículo piloso. El carcinoma de vulva representa el 1-2% del cáncer femenino, del cual el CBC supone tan solo el 2-4% de los situados en dicha región. Es una localización infrecuente donde la fotoexposición no interviene. La formación de este tipo de tumor en semimucosa, áreas desprovistas de folículos pilosos, abre las puertas a otras hipótesis sobre el origen inicial de los CBC.

Conclusiones: Presentamos 3 casos de CBC genital cuya excepcionalidad nos hace plantear nuevas hipótesis sobre su origen y afectación de vías moleculares. Abrimos un nuevo campo de investigación sobre el cual estamos trabajando.

Reunión Ordinaria

27 de marzo de 2014

1. SÍFILIS SERONEGATIVA EN PACIENTE VIH

M. Toro Montecinos, M.J. Fuente González, J. Bassas Vila, A. Plana Pla, N. Rivera Ruiz, M.T. Fernández Figueras y C. Ferrándiz Foraster

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

La coinfección de VIH y sífilis es cada vez más frecuente, sobre todo en el colectivo de hombres que tienen sexo con hombres. El VIH puede alterar la presentación clínica de la sífilis haciendo que esta sea atípica o incluso casi imperceptible. Por otra parte los pacientes VIH positivos que contraen sífilis presentan más frecuentemente las serologías (reactínicas y treponémicas), persistentemente negativas. En estos casos es muy útil la realización de una biopsia para estudio inmunohistoquímico, o bien para estudio a través de PCR. Presentamos el caso de un varón joven VIH positivo con lesiones genitales asintomáticas, que presentó serologías reactínicas y treponémicas persistentemente negativas, en el que el diagnóstico de sífilis se realizó a través del estudio con anticuerpos anti-Treponema Pallidum de la biopsia de una de las lesiones.

2. CIRUGÍA DE LA UÑA ENCARNADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.J. Aldunce Soto, M. Sánchez Regaña, J. Serra Llobet y M. Salleras Redonet

Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

El tratamiento quirúrgico de la uña encarnada tiene dos enfoques principales: el estrechamiento de lamina ungueal o el debulking del tejido blando periungueal. La cauterización química es la técnica quirúrgica más fácil y versátil, que puede ayudar en casi todas las instancias de la uña encarnada lateral. Para la encarnación distal y para los pliegues laterales muy hipertróficos, el debulking con cierre por segunda intención es la técnica más efectiva y fácil de ejecutar, con muy buenos resultados. Existen diferentes técnicas para realizar el debulking de los tejidos blandos, como el procedimiento de VandenBos, Super U, Noël y Dubois, que dependerá de cada caso. Presentamos un caso de una uña encarnada en un adolescente de 16 años, con hipertrofia de los pliegues laterales y distal, que realiza tratamiento quirúrgico mediante la técnica de Dubois.

Sesión Extraordinaria: Reunión de la Dermatología Catalana

9 de abril de 2014

1. TOXICODERMIA ¿EPIDÉMICA? EN INMIGRANTES DURANTE 2013

C. Juárez Dobjanschi^a, F. Gemigniani^a, I. Zarzoso^a, G. Aparicio Español^a, I. López Lerma^a, J. Mollet Sánchez^a,

I. Molina^b, M. Martínez^c, B. Ferrer Fàbrega^d
y V. García-Patos Briones^a

^aServicio de Dermatología; ^bEnfermedades Infecciosas; ^cServicio de Inmunología; ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de hipersensibilidad a fármacos (DRESS, *drug rash with eosinophilia and systemic symptoms*) es una enfermedad grave y potencialmente mortal. Se caracteriza por presentar fiebre, rash, adenopatías, eosinofilia y compromiso orgánico, fundamentalmente hepático, pero puede afectar a cualquier órgano de la economía. Los fármacos que más se asocian a esta enfermedad son los antibióticos, anticomiciales e hipouricemiantes.

Casos clínicos: Se revisaron los casos de DRESS atendidos en el año 2013 en nuestro hospital (hospital universitario de tercer nivel). Se diagnosticaron 5 casos (3 mujeres y 2 varones), con edades comprendidas entre 15 y 72 años. Cuatro pacientes eran inmigrantes latinoamericanos. En todos los casos se cumplían criterios de "caso definitivo" según la escala RegiSCAR. Los fármacos sospechosos fueron antibióticos en 4 pacientes y alopurinol en el otro. En todos se suspendió el medicamento sospechoso y se inició tratamiento con corticoides sistémicos a dosis de 1 mg/kg/día.

Discusión: Realizamos un estudio clínico-patológico de los casos de DRESS atendidos en el 2013 en nuestro hospital.

Conclusiones. El síndrome de DRESS es una toxicodermia grave, que puede tener pronóstico sombrío en algunos casos, como queda reflejado en nuestra serie. Destaca la posible relación con determinados fármacos antibióticos en 4 pacientes, asociación poco descrita en la literatura.

2. HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR "MALIGNA" EN PACIENTE CON MIELOFIBROSIS

J. Herrerías-Moreno, N. Fernández-Chico, L. Leal-Canosa, L.M. Palacio-Arteaga, J.A. Soler-Campos, A. Sáez-Artacho, M. Casals-Andreu y J. Luelmo-Aguila

Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Introducción: La hematopoyesis extramedular cutánea se define como la presencia de elementos hematopoyéticos fuera de la médula ósea y traducen su disfunción bien sea secundario a un proceso fisiológico (etapa embriogénica) o debido a la invasión de esta por un clon neoplásico.

Caso clínico: Varón de 78 años, afecto de trombocitemia esencial diagnosticada en 2008 y que progresó pese a los múltiples tratamientos recibidos, recibiendo el diagnóstico de mielofibrosis secundaria (JAK2 negativo) en 2012. Consultó en 2013 por la aparición de placas eritematovioláceas en piernas y dorso de pies. Además, presentaba nódulos indurados, dolorosos y eritematosos agrupados en ambas caras laterales del cuello. Se realizó una biopsia que mostró la presencia de un infiltrado moderado intersticial y perivascular que comprometía todo el grosor dérmico e hipodérmico, compuesto por elementos de las tres series sanguíneas en diferentes estadios de maduración, todo ello compatible con hematopoyesis extramedular. Actualmente en tratamiento con radioterapia local paliativa para control del dolor.

Discusión: La mielofibrosis primaria es una de las causas más frecuentes de hematopoyesis extramedular de estirpe neoplásica con especial tropismo por el hígado o el bazo, siendo anecdótica la afectación cutánea. En este caso de hematopoyesis extramedular se observan rasgos dismórficos en las tres series hematopoyéticas (especialmente megacariocitos); tiene una presentación clínica agresiva, de curso progresivo, y se asocia a un peor pronóstico de la neoplasia hematológica asociada. Sin embargo, en la etapa embrionaria puede suceder un proceso de hematopoyesis extramedular normoblástica de curso autoinvolutivo que tiene lugar de forma compensatoria-reactiva. Por consiguiente, parece razonable que el

uso de hematopoyesis extramedular debería quedar restringido a la hematopoyesis normoblástica fisiológica durante el periodo embrionario y debería referirse a metástasis cuando estemos ante un síndrome mieloproliferativo.

3. ERITEMA RETICULAR TELANGIECTÁSICO

C. Díaz-Sarrió^a, X. García-Navarro^a, M. Viñas-Arenas^a, V. Fumanal-Orus^b y E. Serra-Baldrich^c

^aServei de Dermatologia. Consorci Sanitari del Garraf. Sant Pere de Ribes. Barcelona. ^bConsorci Laboratori Intercomarcal Alt Penedès. Anoia i Garraf. Barcelona. ^cServicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción: El Eritema reticular telangiectásico (ERT) es una complicación de la piel de reciente descripción. En los últimos años, las complicaciones cutáneas después de la implantación de dispositivos médicos son cada vez más frecuentemente descritas como resultado del uso más extendido de tales dispositivos. Los hallazgos histológicos más frecuentes son telangiectasias e infiltrado intersticial linfohistiocitario.

Caso clínico: Se presenta un paciente con placas no pruriginosas lineales eritematosas en la cara anterior del hemitórax superior izquierdo y el hombro izquierdo. El paciente había sido sometido a cirugía con anclajes metálicos y re inserción del manguito de los rotadores. Los hallazgos histológicos mostraron una marcada ectasia de los capilares dérmicos, infiltrado perivascular linfohistiocitario y espongirosis focal leve.

Conclusiones: La mayoría de los casos descritos de ERT se asocian a marcapasos, desfibriladores, bombas de morfina o estimuladores de la médula espinal. El diagnóstico diferencial se debe realizar con la dermatitis de contacto, la angioendoteliomatosis reactiva y la mucinosis eritematosa reticular. El ERT es a menudo un diagnóstico de exclusión, apoyado principalmente por la relación temporal con la implantación del dispositivo, los resultados negativos de las pruebas de parche y la ausencia de signos de infección.

4. ÚLCERAS DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN MUCOSA ORAL

N. Lamas-Doménech, L. Creus, M. Iglesias-Sancho y M. Salleras

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

Introducción: El síndrome trófico del trigémino (SST) es una causa poco habitual de úlceras. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con neoplasias cutáneas, vasculitis, causas infecciosas, enfermedades granulomatosas y dermatosis facticia. Presentamos el caso de una niña con úlceras no dolorosas en mucosa oral y evolución tórpida.

Caso clínico: Paciente de 6 años que consulta por presencia de úlceras en lengua no dolorosas de dos meses de evolución que progresivamente se extendieron al labio superior e inferior derecho y ala nasal derecha. A la exploración física se aprecia úlcera en lengua de borde blanquecino y otras en ambos labios así como ala nasal derecha con costras sin signos de infección, sobre piel sana sin otras lesiones acompañantes. Dos años antes presentó un hematoma espontáneo en el hemisferio cerebeloso derecho debido a una malformación arteriovenosa que requirió ingreso en UCI con sedación e intubación durante 9 días. Se realizaron 12 embolizaciones sucesivas durante un año y en septiembre de 2013 se decide intervenir quirúrgicamente a la paciente y realizar resección de la malformación. Tras la cirugía presenta síndrome de fosa posterior, dismetría, discreta hemiparesia del hemicuerpo derecho y paresia facial derecha. La paciente ha realizado rehabilitación recuperando paulatinamente la funcionalidad. Conforme recuperaba la sensibilidad en la hemicara derecha aparecieron las úlceras. Dada la historia clínica de la paciente y tras excluir otras causas se orienta como STT.

Discusión: Una de las causas de desarrollo del STT es la insuficiencia vertebrobasilar que sufrió nuestra paciente tras su intervención. La patogénesis no está clara pero se cree que se debe a un mecanismo físico de automutilación secundario a la anestesia y paresia trigeminal. Su tratamiento es difícil y se puede abordar desde una terapia de cambio conductual, farmacológicamente (carbamazepina, gabapentina, amitriptilina), colocando un protector, por estimulación transcutánea del nervio o con reparación quirúrgica.

Conclusiones. Presentamos un caso de úlceras en mucosa oral y faciales no dolorosas en una niña de seis años debidas a un STT aparecido tras una intervención quirúrgica a nivel cerebeloso. Este caso nos recuerda la importancia de la historia neurológica del paciente en la aparición de úlceras faciales.

5. QUERATOACANTOMA SOLITARIO EN UN PACIENTE JOVEN

D. Sitjas^a, N. Vilar^a, F. Pérez^b, E. Darder^c, J. Brunet^c y E. Llistosella^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cUnidad de Cáncer Genético-ICO. Hospital Josep Trueta. Girona. España.

Introducción: El queratoacantoma es un tumor epitelial frecuente de la piel de áreas fotoexpuestas en pacientes de edad media y avanzada que de forma excepcional se presenta por debajo de los 55 años.

Caso clínico: Varón de 38 años de edad sin antecedentes de interés que consultó por una lesión laterocervical derecha de aspecto crateriforme de 6 semanas de evolución. Se trató con escisión quirúrgica y el estudio histopatológico reveló un queratoacantoma en fase proliferativa con infiltración dérmica y perineural focal. Al tratarse de un paciente joven sin aparente daño actínico y apoyándonos en algunos casos publicados se procedió al estudio en la pieza tumoral de las proteínas MLH1, MSH2, MSH6 y PMS2 como se ha descrito en el síndrome de Muir-Torre. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron una pérdida de la expresión de MSH2 y MSH6. El estudio genético posterior identificó una mutación patogénica en el gen MSH2 responsable del síndrome de Lynch. La fibroendoscopia digestiva efectuada detectó un adenoma tubular con displasia a nivel duodenal. Al cabo de un año el paciente ha desarrollado varias pápulas faciales correspondientes a hiperplasias sebáceas y un adenoma sebáceo en la frente.

Discusión: El síndrome de Muir-Torre (SMT) es una variante clínica del cáncer colorectal familiar, no asociado a poliposis o síndrome de Lynch y, debe sospecharse ante una neoplasia sebácea y un cáncer visceral o ante queratoacantomas múltiples asociados a neoplasias viscerales e historia familiar de SMT. Con los algoritmos diagnósticos actuales nuestro paciente, con un queratoacantoma solitario, no cumplía los criterios para el despistaje del SMT. No obstante, la inmunohistoquímica y el estudio genético han permitido en este caso el diagnóstico precoz del SMT.

Conclusiones: El queratoacantoma debe reconocerse como una lesión de relevancia clínica esencial para la detección del SMT. La Unidad de Cáncer Genético de nuestro hospital ha establecido que en los queratoacantomas diagnosticados en pacientes de menos de 50 años se determinen las proteínas MLH1, MSH2, MSH6 y PMS2, responsables de la reparación del ADN y cuya pérdida de expresión es altamente sugestiva de SMT.

6. CRIOGLOBULINEMIA MIXTA ESENCIAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA

C. Prat Torres^a, M. García Font^a, N. Curcó Botargues^a, P. Vives Vila^a, M.A. González-Enseñat^b, J. Antón^c, H. Riera^d, X. Tarroch^e y A. Vicente Villa^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. ^cServicio de Reumatología. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. ^dServicio de Reumatología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ^eServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Barcelona. España.

Introducción: La crioglobulinemia mixta (CM) o vasculitis crioglobulinémica es una vasculitis de pequeño vaso que afecta principalmente a la piel, las articulaciones, el sistema nervioso periférico y los riñones. El 80% de las crioglobulinemias mixtas están causadas por el VHC pero también se han asociado a otras infecciones, enfermedades autoinmunes y procesos linfoproliferativos de células B. Cuando no existe ninguna causa asociada se denomina crioglobulinemia mixta esencial (CME). Existen muy pocos casos reportados de CM en la edad pediátrica.

Caso clínico: Se trata de una niña de 11 años que inicia un cuadro de lesiones purpúricas asociadas a intenso dolor en ambos tobillos. No presentaba antecedentes de sangrados ni diátesis hemorrágica. En el estudio analítico y de coagulación, únicamente destacaba un TTPA ligeramente alargado (48,3). La niña continuaba presentado brotes de lesiones purpúricas en extremidades inferiores por lo que se amplía el estudio analítico y se realiza una biopsia cutánea. En la analítica se detectan una crioglobulina elevada 30 mg/100 ml a expensas de IgM e IgG policlonales. El la biopsia cutánea presenta una vasculitis leucocitoclástica. Ante la sospecha de crioglobulinemia se amplía el estudio y se solicita: una analítica general con PCR normal; un sedimento de orina sin alteraciones; serologías: VHB, VHC, HIV negativos; Inmunología: ANA, ENA, ANCA negativos y Ac anticardiolipinas IgM en el límite alto de la normalidad, FR elevado 302 UI/ml y complemento normal; estudio de subpoblaciones linfocitarias B, T y NK normales; eco abdominal normal y el control de las crioglobulinas a los 3 meses sigue elevado. Con todos estos hallazgos se diagnostica de CME. El manejo terapéutico de la niña es complicado, recibe tratamiento con corticoides orales a dosis de 1 mg/kg/día con mejoría del cuadro clínico pero con frecuentes brotes de vasculitis al intentar reducir la dosis. Se inicia tratamiento con colchicina con poca respuesta clínica y se introduce metotrexato oral a dosis de 0,5 mg/kg/día, el cual controla parcialmente la enfermedad. Se decide iniciar tratamiento con Rituximab 375 mg/m²/semana durante 4 semanas. Actualmente la paciente se mantiene estable, sin aparecer nuevas lesiones.

Conclusiones: La CM es una enfermedad extremadamente rara en la edad pediátrica. Existen muy pocos casos publicados. La CM más frecuente en la edad pediátrica es la esencial. La morbimortalidad es elevada y suele requerir tratamientos con corticoides orales, inmunosupresores, y al igual que sucede en el adulto el rituximab es una buena opción terapéutica.

7. ERUPCIÓN MICROPAPULAR GENERALIZADA DE PREDOMINIO FLEXURAL EN UN NIÑO DE 5 AÑOS

R. Rovira-López^a, J. Sánchez-Schmidt^a, R.M. Pujol-Vallverdú^a y J. Lloreta-Trull^b

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

Introducción: Las histiocitosis representan un grupo heterogéneo y poco frecuente de procesos caracterizados por la proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico en diferentes órganos y sistemas. Se observan con frecuencia en la edad infantil e incluyen un grupo heterogéneo de entidades con manifestaciones clínicas variables. Clásicamente se clasifican en 3 grupos: Histiocitosis de células de Langerhans (tipo I), Histiocitosis de fagocitos mononucleares distintos a las células de Langerhans (Tipo II) e Histiocitosis malignas (Tipo III).

Caso clínico: Niño de 5 años, sin antecedentes patológicos ni familiares de interés, remitido por aparición de más de un año de evo-

lución de múltiples lesiones papulares (> 50) de pequeño tamaño, asintomáticas, coloración marrónácea, de inicio en párpados, cara y cuello, con extensión posterior a tronco, cuero cabelludo, nalgas, zona axilar, pubis, así como pliegues inguinales y poplíteos. No se asociaba sintomatología sistémica. Las características clínicas y distribución de las lesiones sugerían una histiocitosis de células de Langerhans. Se realizó biopsia de dos lesiones observándose un infiltrado difuso formado por células de aspecto histiocitario, mínimamente vacuoladas con abundantes eosinófilos en una dermis papilar expandida rodeada de un collarite epidérmico. Dichas células expresaban el antígeno CD68+ y eran negativas para Langerina, CD1a y proteína S-100. La serie ósea completa y ecografía abdominal fueron normales, estableciendo el diagnóstico de xantogranuloma juvenil (XGJ) liquenoide múltiple o generalizado.

Discusión y conclusiones: El XGJ es una entidad frecuente en la infancia incluida dentro del grupo de las histiocitosis de células no Langerhans. Las lesiones suelen ser solitarias o en número escaso, pueden estar presentes desde el nacimiento, o desarrollarse en la infancia y presentan una tendencia a la regresión espontánea. Existen variantes atípicas de XGJ: formas de XGJ gigantes, subcutáneas, con múltiples lesiones agrupadas, y formas liquenoides generalizadas. El caso que describimos representa un ejemplo de esta última variante, de observación excepcional, con unas características clínicas que asemejan una histiocitosis de células de Langerhans y con un patrón histopatológico peculiar (collarite epidérmico periférico, abundantes eosinófilos). Dichas características clínico-patológicas obligan a descartar otras variantes de histiocitosis y una posible afectación sistémica.

8. EDEMA FACIAL, RASH MACULOPAPULAR, ADENOPATÍAS Y LINFOCITOSIS

A. Guilabert^a, L. Marqués^b, C. Muñoz^a y D. Villán^c

^aServicio de Dermatología. Hospital de Granollers. Barcelona. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital de Palamós. Girona. España. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Granollers. Barcelona. España.

Introducción: La leucemia prolinfocítica T (LPL-T) es un síndrome linfoproliferativo crónico extremadamente raro. Sin embargo, la infiltración cutánea es relativamente frecuente.

Caso clínico: Una mujer de 59 años, natural de Marruecos, acudió a urgencias por edema facial. Refería pérdida de peso, distermia y sudoración nocturna. En la exploración física destacaba un edema facial indurado, un rash maculopapular purpúrico de predominio en extremidades, adenopatías supraclaviculares y laterocervicales y hepatoesplenomegalia. La radiografía de tórax mostró un derrame pleural izquierdo. En la analítica destacaba: linfocitos: 132.956/microL, Hb: 9,9 g/dl, plaquetas: 60.000/microL y LDH: 1.065 U/L. El inmunofenotipo en sangre periférica mostró una linfocitosis T CD4⁺/CD8⁺, expresión de cadenas alfa/beta y presencia de resto de marcadores T, compatible con LPL-T. La biopsia de medula ósea y ganglio linfático y el estudio del líquido pleural fueron compatibles con infiltración por LPL-T. Se realizaron biopsias cutáneas de la induración facial y el rash que mostraron un infiltrado denso perivascular de células linfoides pequeñas sin epidermotropismo. El estudio inmunohistoquímico fue compatible con infiltración leucémica cutánea por LPL-T. La paciente realizó tratamiento con alenizumab durante 9 semanas con resolución de la clínica cutánea y mejoría importante del derrame pleural. La reevaluación de la medula ósea mostró remisión completa. Se realizó trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos con buena evolución.

Discusión: La LPL-T constituye únicamente el 2% de todas las leucemias linfocíticas maduras. Se trata de una leucemia muy agresiva que suele presentarse por encima de los 50 años con leucocitosis > 100.000/microL, adenopatías y hepatoesplenomegalia. Hasta en un 25-30% se observan lesiones cutáneas, en forma de nódulos, rash

maculopapular y edema facial, que es característico de esta leucemia. El diagnóstico se basa en la clínica, la morfología y el inmunofenotipo que muestra TdT⁺, CD1a⁻, CD25⁻, CD2⁺, CD5⁺, CD7⁺, CD52⁺, CD4⁺/CD8⁻, CD4⁺/CD8⁺ o CD4⁺/CD8⁻. El diagnóstico diferencial incluye otras neoplasias de células T maduras con presentación leucémica, que también pueden presentar afectación cutánea (p. ej., síndrome de Sezary o la leucemia-linfoma de células T del adulto).

Conclusiones: La LPL-T es una leucemia rara, en ocasiones de difícil diagnóstico, en la que la evaluación dermatológica es de especial relevancia.

9. ENFERMEDAD DE ERDHEIM CHESTER ASOCIADA A LESIONES CUTÁNEAS DE HISTIOCITOSIS X

S. Gómez-Armayones, F. Valentí-Medina, M. Bonfill-Ortí, C. Martín, I. Figueras y A. Jucglà

Hospital Universitari de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: La enfermedad de Erdheim Chester (EEC) es una histiocitosis no-X caracterizada por la infiltración histiocitaria en distintos órganos como huesos largos, senos maxilares, corazón, pulmón, piel, glándula pituitaria y órbita. Por otro lado, la histiocitosis de células de Langerhans (o histiocitosis X) presenta habitualmente afectación cutánea. Las manifestaciones clínicas y la histología son claramente distintivas de la primera entidad.

Caso clínico: Presentamos una mujer de 36 años diagnosticada de EEC en 2009, con afectación de huesos largos, cráneo (panhipopituitarismo con diabetes insípida) y oftalmopatía (en forma de déficit visual y neuralgia del trigémino) que presenta múltiples lesiones hidrosadenitis-like en ingles y axilas de un año de evolución. La biopsia es compatible con histiocitosis X (S-100 i CD1 positivos).

Discusión: La asociación entre la EEC y la histiocitosis X es altamente infrecuente. La presencia de lesiones cutáneas compatibles con histiocitosis X en el contexto de una EEC plantea un reto diagnóstico y terapéutico.

10. EROSIONES ORALES E INYECCIÓN CONJUNTIVAL EN UN HOMBRE JOVEN

I. Gil^a, C. Grau^a, S. Nogués^a, A. Azón^a, M. Baiget^b, S. Parra^c, A. Castro^c y D. Parada^d

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Oftalmología; ^cServicio de Medicina Interna; ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Reus. Tarragona. España.

Introducción: El síndrome de Behçet es una enfermedad sistémica inflamatoria que puede cursar con manifestaciones mucocutáneas, oculares, articulares, vasculares, intestinales, urogenitales y neurológicas.

Caso clínico: Varón joven que consultó por fiebre, lesiones en mucosa oral e inyección conjuntival de 3 semanas de evolución tratadas con antibióticos orales y prednisona sin mejoría. A la exploración física presentaba denudación en mucosa lingual y yugal, aftas labiales, hiperemia conjuntival, lesiones vesiculopustulosas en cara, cuello y tórax y lesiones nodulares inflamatorias pretibiales. En la exploración oftalmológica se objetivó una uveítis anterior con vasculitis retiniana. Con la sospecha clínica de síndrome de Behçet, el paciente fue ingresado en Medicina Interna. Se pautó tratamiento tóxico de las lesiones orales, fluconazol, prednisona y colchicina, con una rápida mejoría de las lesiones cutáneo-mucosas. La afectación ocular precisó tratamiento adyuvante con ciclosporina.

Discusión: Las manifestaciones clínicas más frecuentes del síndrome de Behçet son las úlceras orales, las úlceras genitales, las lesiones papulopustulares y el eritema nodoso, siendo las úlceras orales la manifestación más habitual en el debut de la enfermedad. Las

manifestaciones oculares, neurológicas y vasculares, más frecuentes en varones, son sin embargo las más severas, confiriendo a la enfermedad una morbimortalidad significativa.

Conclusiones: Presentamos un síndrome de Behçet con manifestaciones mucocutáneas severas y afectación ocular, donde el papel del dermatólogo fue crucial para el diagnóstico del cuadro clínico que presentaba el paciente.

11. LESIONES ACRALES RECIDIVANTES EN PACIENTE ASMÁTICA

O. Yélamos^a, M. Barnadas^a, J.M. Llobet^b y L. Puig^a

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

Introducción: Los pacientes asmáticos pueden presentar una variada clínica cutánea que incluye desde los eccemas de la dermatitis atópica, hasta lesiones cutáneas en contexto de síndromes que cursan con asma como el síndrome de Churg-Strauss (SCS). Se presenta el caso de una paciente asmática con lesiones cutáneas cuya biopsia planteó el diagnóstico de SCS.

Caso clínico: Mujer de 29 años con antecedentes de asma y rinitis de repetición que refería desde hacía un año brotes de pápulas y vesículas en las caras laterales de los dedos de las manos. Se realizó una biopsia cutánea de una pápula que mostró degeneración colágena en la dermis reticular rodeada por linfocitos, eosinófilos, neutrófilos e histiocitos, compatible con un granuloma de Churg-Strauss. Al cabo de una semana la paciente acudió a urgencias por presentar fiebre de 38,2 °C, tos y dificultad para la expectoración. Dado el hallazgo histológico a nivel cutáneo se ingresó a la paciente con la sospecha diagnóstica de SCS. En la radiografía y TC de tórax se observaron infiltrados pulmonares alveolares bilaterales, y en la analítica sanguínea destacó una eosinofilia del 39,4%. El lavado broncoalveolar y la biopsia pulmonar mostraron un infiltrado inflamatorio con eosinófilos. Dados estos hallazgos se diagnosticó a la paciente de SCS y se inició tratamiento corticoideo sistémico con mejoría del cuadro.

Discusión: El síndrome de Churg-Strauss (SCS) es una vasculitis sistémica con variada afectación cutánea, siendo frecuente la púrpura palpable, el rash maculopapular o los nódulos subcutáneos. El diagnóstico se establece por la presencia de al menos 4 de 6 de los siguientes criterios: asma, eosinofilia > 10%, mono o polineuropatía, infiltrados pulmonares no fijos, anormalidades de los senos paranasales y biopsia con eosinófilos extravasculares. Sin embargo, el hallazgo de granulomas de Churg-Strauss no forma parte de los criterios diagnósticos del síndrome aunque su presencia se considera altamente sugestiva del SCS.

Conclusiones: Las lesiones cutáneas así como su histología pueden ser la clave en el diagnóstico de ciertas enfermedades sistémicas tales como las vasculitis. Sin embargo, los hallazgos histológicos y clínicos deben correlacionarse con el contexto global de dichos pacientes.

12. PIODERMA GANGRENOSO GENERALIZADO Y RESISTENTE A TRATAMIENTO

C. Baliu-Piqué, N. Moreno- Ribera, P. Iranzo, J.M. Mascaró-Galy y T. Estrach

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica poco frecuente de etiología desconocida, asociada en un 50% de los casos a enfermedades sistémicas fundamentalmente hematológicas, enfermedad inflamatoria intestinal y procesos reumatológicos. La presentación clínica es variable según el tipo de PG y estadio.

Caso clínico: Se trataba de una paciente de 49 años con antecedentes de consumo de cocaína en la juventud, trombocitosis idiopática no filiada de larga evolución y síndrome depresivo reactivo en tratamiento. En junio de 2012, después de habersele practicado una reducción mamaria bilateral por lumbalgia, aparecieron unas úlceras en las zonas de las cicatrices que evolucionaron de forma tórpida. Posteriormente aparecieron numerosas úlceras en ambas mamas, caderas, extremidades inferiores y superiores. Se realizó el diagnóstico de PG generalizado y la paciente fue ingresada en nuestro centro. Se realizaron numerosas pruebas que además de la trombocitosis ya conocida descartaron patologías asociadas. El tratamiento inicial consistió en bolus mensuales de metilprednisolona (1 gramo EV, 3 días consecutivos al mes) asociados a ciclosporina (a dosis de 5-6 mg/kg al día) además de curas tópicas diarias y analgesia con opioides. Evolucionaba satisfactoriamente durante las diversas hospitalizaciones, sin embargo presentó varios rebrotes coincidiendo con las altas hospitalarias. Se sustituyó el tratamiento por infliximab (5 mg/kg) asociado con azatioprina (que se tuvo que sustituir por micofenolato 720 mg/12 h por intolerancia gastrointestinal). A pesar de ello siguió presentando brotes de agravamiento por lo que precisó un nuevo ingreso y se añadió prednisona oral (60 mg/d). Dado el antecedente de consumo de cocaína, se solicitaron tóxicos en orina que resultaron positivos para cocaína en varias ocasiones. Se relacionó el consumo de cocaína con los brotes de agravamiento de PG y la dificultad de manejo terapéutico. Tras el cese del consumo, la paciente evolucionó de forma muy favorable con resolución completa de las úlceras pudiéndose disminuir de forma progresiva la prednisona, manteniéndose el tratamiento con micofenolato y infliximab.

Discusión: Se trata de una paciente que presenta un PG generalizado asociado a trombocitosis idiopática. La dificultad en controlar el proceso a pesar de emplear múltiples tratamientos y la evolución cíclica con brotes de agravamiento hizo sospechar la asociación de éste con algún desencadenante. En la literatura existen pocos casos descritos de PG asociado al consumo de cocaína. La cocaína puede causar isquemia y daño endotelial por vasoconstricción prolongada. Además, los adulterantes utilizados pueden causar obstrucción vascular distal y reacciones inflamatorias.

Conclusiones: Presentamos un caso de PG generalizado de difícil tratamiento y su posible relación con el consumo de cocaína.

13. LESIÓN ESPOROTRICOIDE EN UNA MANO EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE

M. Esquius-Rafat y D. Vila-Serra

Servicio de Dermatología. Hospital General de Manresa. ICS. Fundació Althaia. Barcelona. España.

Introducción: La leishmaniosis cutánea (LC) es una enfermedad endémica en la zona mediterránea. En los últimos años ha aumentado el número de casos publicados, en relación a muchos factores, como el incremento del uso de terapias biológicas. Presentamos un caso de LC en una paciente tratada con Tocilizumab, con la peculiaridad de que la lesión adoptó un patrón esporotricoide y apareció inmediatamente después de un traumatismo en el tercer dedo de la mano derecha.

Caso clínico: Paciente de 73 años que padecía una artritis reumatoide tratada con diferentes fármacos, incluidos Metotrexato y AntiTNF. Una semana antes del inicio de la clínica cutánea, había empezado tratamiento con Tocilizumab. Inmediatamente después de una herida inciso-contusa, localizada en el tercer dedo de la mano derecha, empezó un proceso orientado como celulitis, por Reumatólogos, Traumatólogos e Internistas del hospital que pautaron múltiples terapias antibióticas y antimicóticas, y realizaron distintas pruebas de imagen y estudios microbiológicos. Al cabo de dos meses consultaron a nuestro Servicio, donde observamos una placa ulcerada localizada en el dorso del tercer dedo de la mano,

con edema y un nódulo en el dorso de la mano adoptando distribución esporotricóide. No se encontraron otros síntomas ni signos de afectación sistémica. Se recogieron muestras para estudio histológico, cultivos micológicos, micobacteriológicos y PCR para Leishmania. Esta última fue la única positiva. La lesión curó con Antimoniato de Meglumina intramuscular durante tres semanas.

Discusión: Revisamos la Leishmaniosis Cutánea en nuestro país, desde el punto de vista clínico, diagnóstico y terapéutico. También los pacientes sometidos a terapia biológica, relacionados con el fenómeno de Köebner y con distribución esporotricóide.

Conclusiones: Debemos esforzarnos en publicar nuevos casos de esta enfermedad tratable y difundirla en todos los canales médicos para evitar retrasos diagnósticos y tratamientos inadecuados. En nuestro caso, el antecedente traumático pareció definitivo para el desarrollo de la lesión, que apareció con una distribución esporotricóide, poco frecuente en nuestro medio. Resaltar la utilización de la técnica de PCR como procedimiento diagnóstico.

14. CRIPTOCOCOSIS DISEMINADA POR *CRYPTOCOCCUS NEOFORMANS* VAR. *GATTII* CON PRESENTACIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

J. Graells^a, R.M. Ojeda^a, A. García-Cruz^a, R. Garrone^b, F. Badia^b y A. Jucglà^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. Sant Boi de Llobregat. Barcelona. ^cServicio de Dermatología. Hospital de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción: La criptococosis es una micosis más frecuente en pacientes inmunodeprimidos, especialmente los afectados por el VIH. En la mayoría de los casos la afectación es sistémica, encontrándose la piel afectada en un 10% de los casos, habitualmente por diseminación hematógena. El *cryptococcus neoformans var gattii* se encuentra habitualmente en países tropicales y subtropicales, habiéndose descrito pocos casos en Europa. Su reservorio reconocido son algunos tipos de árboles.

Caso clínico: Varón de 40 años, de origen albano-kosovar, recién llegado a nuestro país. Acudió a nuestra consulta por lesión tumoral ulcerada en la frente, que se diagnosticó clínicamente de queratoacantoma, junto con dos lesiones faciales *molluscum contagiosum like*. El paciente negó factores de riesgo para el VIH, y no refería otra sintomatología. Se practicó extirpación biopsia de las tres lesiones. La llegada del informe histopatológico coincidió con la aparición de nuevas lesiones en punta nariz, dorso de manos y dedos de los pies. El examen histológico demostró infección cutánea por criptococo. Reinterrogando al paciente, refería cuadro pseudogripal previo 2 meses antes, que se había resuelto, y cefalea holocraneal de 7 días de evolución. Se practicó Rx torax, que demostró infiltrado pulmonar en lóbulo medio derecho; serología latex criptococo, que resultó positiva 1/1.024, y punción lumbar sugestiva de meningitis, con latex criptococo 1/4 y cultivo positivo para *C. neoformans var. gattii*. Con el diagnóstico de criptococosis diseminada se trató con anfotericina B y flucitosina durante 2 semanas, con lo que remitió la clínica meníngea; se continuó el tratamiento con fluconazol oral 400 mg/día durante 4 meses, que finalmente el paciente abandonó por motivos económicos. A los 12 meses, el paciente permanecía asintomático.

Conclusiones: Destacamos que ante un paciente con criptococosis de presentación cutánea, aun siendo inmunocompetente, es mandatorio descartar la afectación sistémica.

15. LINFOMA DE CÉLULAS T CD30 + CON MORFOLOGÍA HODGKIN-LIKE EN UN PACIENTE CON MICOSIS FUNGOIDE

A. Plana, J. Bassas-Vila, I. Bielsa, J.L. Mate, J. Álvaro, M. Toro, N. Rivera y C. Ferrándiz

Servei de Dermatologia y Anatomia Patològica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

Introducción: La asociación de micosis fungoide (MF) y linfoma de Hodgkin (LH) ha sido descrita en la literatura. Sin embargo, puede haber muchas similitudes microscópicas entre el LH y la afectación ganglionar por algunos tipos de linfomas T CD30 positivos. Se describe un caso de una MF asociada a un linfoma T CD30 positivo ganglionar que mostraba características similares a las del LH.

Caso clínico: Varón de 60 años que presentaba un cuadro cutáneo, de 20 años de evolución, en forma de unas máculas y placas eritematodescamativas generalizadas. Se le habían realizado múltiples biopsias cutáneas, con la orientación clínica de MF, en las que los hallazgos no eran suficientemente específicos para llegar a este diagnóstico. A finales del 2013 presentó un empeoramiento clínico con exacerbación de las lesiones cutáneas y con aparición de unas adenopatías inguinales. En la piel se confirmó el diagnóstico de MF y en el estudio microscópico de una adenopatía se pudo observar una proliferación difusa, de células blásticas, similares a las células de Reed-Sternberg. En el estudio inmunohistoquímico ganglionar se observó una positividad para CD30 y CD15 y una negatividad para PAX5 y otros marcadores B. Se realizó un reordenamiento del TCR tanto en la piel como en el ganglio, objetivándose un pico monoclonal similar en ambas muestras. Así pues, se diagnosticó una MF asociada a un linfoma T CD30 positivo similar a un LH y se trató con quimioterapia.

Discusión: Los linfomas ganglionares que surgen en pacientes con MF pueden ser grandes imitadores del LH. Estos linfomas T, al igual que los LH, tienen positividad para CD30 y CD15 y presentan células similares a las de Reed-Sternberg. Sin embargo hay algunos hallazgos que permiten diferenciar ambos procesos como son la negatividad de PAX5 y la clonalidad del TCR. Es importante diferenciar estas dos entidades ya que tanto el tratamiento como el pronóstico de las mismas es distinto.

Conclusiones: Es necesario conocer y diagnosticar estos linfomas para evitar falsos diagnósticos de LH y tratar de la manera más correcta estos enfermos.

16. TRATAMIENTO DE LAS METÁSTASIS CUTÁNEAS DE MELANOMA CON CRIOTERAPIA

A. Ortiz-Brugués^a, N. Rivas^b, V. Traves^c, V. Soriano^d, M. Baradad^a, V. Sanmartín^a, C. Requena^b, R. Martí^a y E. Nagore^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida. España. ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica; ^dServicio de Oncología Médica. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Introducción: El manejo de las metástasis cutáneas de melanoma suele ser un reto terapéutico, ya que las tasas de remisión completa son escasas debido a la progresión del melanoma primario, a la elevada edad del paciente y a la comorbilidad asociada. Tener al alcance un tratamiento eficaz y de fácil aplicación es un objetivo ideal para este tipo de pacientes.

Material y métodos: Revisamos de forma retrospectiva a los pacientes con metástasis cutáneas de melanoma tratados con crioterapia asociada a imiquimod tópico al 5% durante el periodo comprendido entre noviembre de 2000 y febrero de 2014. Las variables estudiadas incluyeron edad, sexo, tipo de melanoma, localización, estadificación, tiempo de aparición de las metástasis cutáneas con respecto al diagnóstico del melanoma primario, pauta de tratamiento, número de sesiones y resultados en cuanto a términos de evaluación de la respuesta local/regional y global de la enfermedad.

Resultados: Un total de 19 pacientes fueron tratados con sesiones mensuales que incluían 1 o 2 ciclos de 20 segundos de crioterapia, seguidos de la aplicación diaria o de 5 días a la semana de imiquimod al 5% durante 4 semanas. El número de sesiones requeridas oscilaron entre 1 y 25, con una mediana de 5. 7 pacientes tuvieron

remisión completa de las letáides, 5 presentaron remisión incompleta y en 7 hubo progresión locorregional.

Discusión y conclusiones: En el año 2007, Redondo et al describieron en modelos murinos que el imiquimod tópico mejoraba la inmunidad sistémica alcanzada por la crioterapia, ocasionando así la destrucción del melanoma. La crioterapia genera necrosis local de las células malignas debido a la ruptura de su citoesqueleto y a su exposición a un ambiente hiperosmótico. Además es capaz de inducir una respuesta inmune sistémica antitumoral que se ve potenciada con el efecto inmunestimulante del imiquimod que por otra parte es proapoptótico, antiangiogénico y que incluso podría proteger frente a las metástasis linfáticas regionales. Aportamos una serie de casos tratados con crioinmunoterapia, una opción terapéutica de aplicación sencilla, poco costosa, con mínimos efectos adversos y con una respuesta aceptable que nos amplía las modalidades de tratamiento para las metástasis cutáneas de melanoma.

17. BEBE COLODIÓN EN TRES HERMANAS

A. Vicente, M. Vilavella, A. Bennàsar, C. Prat y M.A. González-Enseñat

Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitari Sant Joan de Déu de Barcelona. Universitat de Barcelona. España.

Introducción: El término bebé colodión describe la apariencia transitoria en el momento del nacimiento de un bebé con una membrana amarillenta adherida que cubre toda la superficie corporal siendo múltiples y de muy diferente pronóstico las enfermedades que lo pueden producir. Presentamos 3 hermanas magrebíes, hijas de padres sanos no consanguíneos que nacieron como bebé colodión.

Casos clínicos: Caso 1: niña de 10 años de edad que nació de parto gemelar como bebé colodión junto con un hermano normal. En los primeros meses de vida presentó múltiples escamas gruesas que cubrían gran parte del tegumento orientándose como ictiosis lamelar. A la edad de 1 año se perdió su seguimiento recobrándose 2 años después cuando nació una hermana también como bebé colodión (caso 2). En este momento se observó que el tronco, cuello y cuero cabelludo de la paciente estaban cubiertos por unas escamas oscuras y gruesas respetando de manera característica la cara y las extremidades. El cuadro era compatible con el diagnóstico clínico de ictiosis en traje de baño. Los estudios de genética molecular mostraron mutación en gen de la transglutaminasa-1. Recientemente ha nacido una tercera hija también como bebé colodión (caso 3).

Discusión: La ictiosis en traje de baño es una variante menor de las ictiosis congénitas autosómicas recesivas no sindrómicas muy poco frecuente. Se caracteriza clínicamente por afectación selectiva de las zonas del bañador femenino, respetando las extremidades y la zona central de la cara. La mayoría se presentan en forma de bebé colodión. La mutación homocigota del gen de la TGM-1 provocaría la pérdida de función, afectando gravemente al proceso normal de queratinización de la epidermis en las zonas corporales en las que la piel está más caliente.

Conclusiones: El diagnóstico etiológico de bebé colodión es un reto, aunque los estudios de genética molecular confirman el diagnóstico queremos destacar la importancia de las manifestaciones clínicas.

18. PROTOHECOSIS

F. Corella^a, I. Jurado^b, N. Prim^c, M. Aranda^d, J. Spertino^a, M. Formigón^a y M.A. Pol^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Microbiología; ^dServicio de Medicina Interna. Consorci Sanitari de Terrassa. Barcelona. España.

Introducción: La protothecosis es una infección oportunista causada por el género *Prototheca*, alga aclorofítica saprófita que raramente puede causar infección en humanos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 61 años, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de meses de evolución de placa eritematosa, infiltrada y con alguna vesícula, en muslo izquierdo. Se realiza una biopsia de la lesión que muestra hiper y paraqueratosis con un infiltrado dérmico de polimorfonucleares, abundantes eosinófilos y células gigantes. Con la tinción de PAS y Gomori destaca la presencia de unas estructuras esporulares en el interior del citoplasma de las células gigantes, algunas de las cuales forman una mórula. Se realiza un cultivo en medio de Saboraud que permite diagnosticar una infección por *Prototheca Wickerhamii*. Se inicia tratamiento con itraconazol 200 mg/día con buena respuesta.

Discusión: La protothecosis humana se puede manifestar como infección cutánea, bursitis olecránica o infección diseminada en pacientes inmunodeprimidos. El periodo de incubación varía de semanas a meses. La clínica cutánea es muy polimorfa y sigue un curso lento. El diagnóstico histológico es difícil ya que puede confundirse con patógenos fúngicos más habituales en nuestro medio. El diagnóstico definitivo es microbiológico. Los tratamientos descritos son múltiples y con respuestas variables. Los más reportados son anfotericina B, fluconazol, itraconazol, ketoconazol, tetraciclinas y cirugía.

Conclusiones: Presentamos un caso infrecuente de infección cutánea por un alga en un paciente no inmunodeprimido y sin factores de riesgo asociados.

Reunión Ordinaria. ¿Cómo trataría usted (cosmético)?

24 de abril de 2014

1. ¿CÓMO TRATARÍA USTED LAS OJERAS?

I. Gómez Martín, S. Moreno Fernández y R.M. Pujol

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

Introducción: La presencia de ojeras es uno de los motivos de consulta más frecuentes en las clínicas de dermatología estética. Las causas son muy variadas, desde depósitos de melanina dérmica (congénito o adquirido), hiperpigmentaciones postinflamatorias, edema periorbitario, vasculatura de localización superficial o laxitud cutánea.

Objetivos: Revisar las posibilidades terapéuticas no quirúrgicas de las ojeras valorando los aspectos positivos y negativos de cada una de ellas.

Métodos: Entre los tratamientos no invasivos de las ojeras encontramos el maquillaje como primer escalón. Se basa en corregir imperfecciones mediante el círculo cromático, escogiendo un corrector opuesto al color de la ojera para así neutralizarlo. Su principal inconveniente es el tiempo que requiere y su periodo de aprendizaje. Como segunda posibilidad, tendríamos las cremas blanqueadoras como la hidroquinona o el ácido retinoico pero requieren varios meses para observar resultados. Si se desea ser un poco más agresivos, disponemos de los peelings químicos (ácido tricloroacético, ácido glicólico...), produciendo una exfoliación superficial o media según la concentración del producto, con el objetivo de reducir las arrugas y las discromías. Otra opción de

tratamiento son los rellenos, principalmente el ácido hialurónico reticulado. Se trata de un relleno que no es permanente, pero sí duradero (vida media aproximada de un año). Produce escasas reacciones alérgicas, la inyección es prácticamente indolora y tiene efectos secundarios mínimos. El láser ofrece una amplia gama de posibilidades teniendo en cuenta sus diferentes variedades (láser CO₂, Nd: YAG, Q-switched alejandrita, Q-switched ruby). La toxina botulínica en el tratamiento de las ojeras puede ayudar con el componente de arrugas periorbitales asociadas.

Conclusiones: El dermatólogo dispone de un amplio abanico de posibilidades en el tratamiento de las ojeras, la elección del cual dependerá de las características de la ojera y necesidades del paciente.

2. FLACIDEZ DEL TERCIO INFERIOR DE LA CARA. ¿CÓMO TRATARÍA USTED ESTE CASO COSMÉTICO?

R. Pigem^a, J.M. Mascaró-Galy^a, D. Romero-Riu^b y T. Estrach^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. ^bInstitut de Dermocosmètica Epidermos. Barcelona. España.

Se propone un caso para el que se solicitan distintas propuestas terapéuticas para el tratamiento de la flacidez del tercio inferior de la cara. Se trata de una mujer de 68 años en tratamiento con simvastatina por dislipemia. Consulta por flacidez extrema y arrugas estáticas predominando las líneas de marioneta y los surcos nasogenianos. Como tratamiento previo destaca implantes con ácido hialurónico en la zona mandibular hace un año con empeoramiento de la flacidez. La paciente plantea limitaciones relativas al presupuesto y no acepta ningún tratamiento quirúrgico. Se discute la localización de los depósitos de ácido hialurónico en caso que se desearan realizar y otros tratamientos alternativos que se le podrían proponer a la paciente. Se planteó el tratamiento con materiales de relleno como el ácido hialurónico y la hidroxiapatita cálcica, tratamiento con estimulantes dérmicos (ácido poliláctico y trifosfato cálcico), aplicación de hilos tensores, tratamiento con sesiones de radiofrecuencia, rejuvenecimiento con láser ablativo y fraccionado (Erbio:YAG, CO₂, etc.), optando finalmente por realizar un tratamiento con depósitos de ácido hialurónico (total de 4 ml) para crear volumen en la zona malar (efecto lifting) y rellenando las líneas de marioneta y evitando acentuar los pliegues nasogenianos.

Reunión Ordinaria

26 de junio de 2014

1. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL LÉNTIGO MALIGNO. EXPERIENCIA EN EL USO DE TÉCNICAS DE EVALUACIÓN MICROSCÓPICA DE MÁRGENES Y CIERRE EN DIFERIDO

P. García-Martínez, E. Rozas-Muñoz, E. Masferrer Niubó, A. Toll Abelló y R.M. Pujol

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

Introducción: La cirugía micrográfica o cirugía de Mohs es una técnica para la extirpación secuencial de tumores que permite el estudio de los márgenes en su globalidad. La modificación de la técnica

de cirugía de Mohs convencional a diferida (o en parafina) solventa alguno de los problemas de la técnica original como son la necesidad de disponer de una infraestructura específica y las dificultades de valoración histológica de secciones congeladas de algunos tumores como el léntigo maligno. La cirugía de Mohs en diferido es la técnica terapéutica quirúrgica de elección para el léntigo maligno, habiéndose propuesto distintas variantes técnicas. La denominada "técnica del espagueti" implica la práctica del "debulking" de la lesión una vez analizados los márgenes, lo que suele implicar una mayor comodidad postoperatoria.

Métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes con LM/LMM tratados en nuestro centro mediante la técnica de cirugía de Mohs en diferido durante el periodo 2010-2014.

Resultados: Se incluyeron un total de 10 pacientes con LM/LMM de una edad media de 71,4 años, todos ellos de localización facial y un tamaño medio inicial de 11 mm. En 4 casos se había realizado previamente otro tratamiento. Dos de las lesiones eran invasivas con un Breslow medio de 0,45 mm. La media de etapas de resección fue de 1,9. El seguimiento medio fue de 22 meses. No se detectó ninguna recurrencia.

Conclusiones: La cirugía de Mohs en diferido es una técnica eficaz para el tratamiento quirúrgico del léntigo maligno, permitiendo reducir el número de recurrencias.

2. REGRESIÓN PRIMARIA DEL CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

F. Valentí-Medina^a, S. Gómez-Armayones^a, M. Bonfill-Ortí^a, A. Jucglà^a, R. Penín^b y J. Marcoval^a

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

Introducción: El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una neoplasia cutánea de estirpe neuroendocrina poco frecuente que aparece habitualmente en zonas fotoexpuestas de pacientes de edad avanzada, con crecimiento rápido y comportamiento agresivo. Se han reportado hasta ahora 14 casos de regresión completa espontánea del tumor primario.

Caso clínico: Presentamos el caso de un hombre de 69 años con un nódulo polilobulado en el cuero cabelludo, de 5 meses de evolución y crecimiento rápido. Por la histología de la biopsia se hizo el diagnóstico de CCM, siendo el estadije negativo. La lesión se fue reduciendo espontáneamente y 2 meses tras la biopsia se hizo exéresis de la mínima parte que quedaba. En la muestra histológica se observó fibrosis e infiltrado inflamatorio, sin evidencia de células tumorales tanto con hematoxilina eosina como con inmunohistoquímica. No se hizo biopsia de ganglio centinela porque no se detectó. Tras 18 meses de seguimiento no hay evidencia de recidiva.

Discusión: La regresión completa espontánea (RCE) es la desaparición sin tratamiento de células neoplásicas. Se calcula que su prevalencia en el CCM es de alrededor del 1,5%, mucho más frecuente que en las neoplasias malignas en general. Los casos de RCE se pueden dividir en dos tipos: si se da en el tumor primario hablamos de regresión primaria; si se da en recurrencia locoregional o metástasis hablamos de regresión secundaria. En los 14 casos publicados de RCE primaria, como nuestro caso, se observa una proporción mayor de mujeres 3:1, media de edad de 79 años, localizados en cabeza (12 casos), sobretodo mejilla (6), mediana de tiempo desde la biopsia hasta la regresión de 2 meses y la media de tiempo de seguimiento fue de 32 meses, sin recidiva en ninguno de los casos.

Conclusiones: La RCE parece ser más frecuente en el CCM que en los otros tumores malignos en general. La regresión se produce rápidamente y se da más en mujeres con el tumor en el polo cefálico. Probablemente se trata de un indicador de buen pronóstico ya que ninguno de los casos reportados hasta ahora ha recidivado.

3. ESTUDIO PROSPECTIVO DE LA INCIDENCIA DE CÁNCER CUTÁNEO EN PACIENTES TRASPLANTADOS DE ÓRGANO SÓLIDO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL (2011-2014)

F. Gemigniani Antillo^a, C. Ferrándiz-Pulido^a, I. Zarzoso Muñoz^a, I. López-Lerma^a, C. Berastegui García^b, L. Castells Fusté^c, C. Cantarell Aixendri^d y V. García-Patos^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Neumología; ^cServicio de Hepatología; ^dServicio de Nefrología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El cáncer cutáneo (CC) es la neoplasia más frecuente en pacientes trasplantados de órgano sólido (TOS). Nuestro objetivo es presentar datos de incidencia de CC en pacientes TOS obtenidos de forma prospectiva e identificar posibles factores de riesgo.

Material y métodos: Todos los pacientes TOS fueron sometidos a controles dermatológicos sucesivos en un corto periodo postrasplante. En cada visita valoramos la presencia o no de CC y de potenciales factores de riesgo (sexo, edad, tipo de trasplante, tratamiento inmunosupresor, fototipo de piel, exposición solar y antecedente previo de CC). Se consideró de significación estadística un valor de $P < 0,05$. La incidencia acumulada (IA) se calculó mediante el método de Kaplan-Meier.

Resultados: En tres años visitamos 313 nuevos pacientes TOS (204 hombres, 65%) (140 pulmonares, 97 renales, 70 hepáticos y 6 hepatorenales). La edad media al trasplante fue de 56 años (15-80). La mediana de tiempo transcurrido hasta la primera visita dermatológica fue de 4 meses (2-7). Diagnosticamos un total de 66 tumores (40 QA, 13 CBC, 7 CEC, 2 melanomas, 1 sarcoma de Kaposi, 1 CEC oral, 1 sebaceoma y 1 tricoepitelioma) en 60 pacientes (19%). Veintidós tumores (7%) se diagnosticaron antes de los primeros 6 meses de seguimiento (entre ellos 2 CEC y 2 melanomas). La edad avanzada al momento del trasplante (> 60 años) y el antecedente de CC previo al trasplante tuvieron significación estadística como factores de riesgo ($p < 0,001$). La estimación de IA a los 30 meses postrasplante resultó del 39%, incluyendo las QA, bajando al 18% excluyendo a estas.

Conclusiones: Este trabajo confirma el aumento de incidencia de CC en pacientes TOS siendo la edad avanzada en el momento del trasplante y el antecedente de CC previo los principales factores de riesgo. La alta frecuencia de CC dentro de los primeros meses postrasplante pone de manifiesto la importancia de hacer una visita dermatológica precoz. A pesar de ser un seguimiento a corto plazo observamos que la IA de CC en pacientes TOS alcanzaría casi el 40% a los 30 meses postrasplante. Estos resultados son algo superiores a lo publicado hasta ahora en nuestro país.

4. CARCINOMA ESCAMOSO SOBRE QUEILITIS ACTÍNICA TRAS TERAPIA FOTODINÁMICA

M. Olivé-Heras, M. Iglesias-Sancho, L. Galvany-Rossell, P. Umbert-Millet y M. Salleras-Redonnet

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

Introducción: La terapia fotodinámica (TFD) resulta efectiva para el tratamiento de las queratosis actínicas, enfermedad de Bowen y carcinomas basocelulares superficiales, entre otras patologías. Hasta el día de hoy, la TFD no se consideraba que tuviese potencial oncogénico en humanos. No obstante, en la literatura se han publicado casos de melanoma, queratoacantoma, carcinoma basocelular y carcinoma escamoso en áreas previamente tratadas con TFD. Recientemente, se han publicado 5 casos más de desarrollo de cáncer escamoso tras la administración de TFD con ácido metilaminolevulínico (MAL).

Caso clínico: Varón de 76 años de edad con antecedentes de carcinoma escamoso bien diferenciado en labio inferior derecho y superior derecho diagnosticados en 2010 y 2011, respectivamente. Seguía controles en nuestro servicio por presentar queilitis actínica, por la que se inició terapia fotodinámica obteniendo muy buenos resulta-

dos. A los 3 meses de la TFD, consulta por presentar una lesión en labio inferior sugestiva de carcinoma escamoso, en la misma localización que el carcinoma que presentó en 2010. Se realiza biopsia y el estudio anatomopatológico muestra carcinoma escamoso moderadamente diferenciado. En el TAC cervical se aprecian 2 adenopatías submandibulares. Se deriva al paciente a cirugía maxilofacial quienes practican resección parcial del labio inferior y estudio histológico del ganglio centinela que no mostró evidencias de metástasis ganglionar. **Discusión:** Varios autores han postulado diversas teorías que intentan explicar el mecanismo de desarrollo de carcinoma escamoso tras la TFD. Giri et al describieron que la fotosensibilización mediada por protoporfirinas es dosis dependiente: a dosis altas (5 mg/kg), que serían las recibidas en la zona tumoral, las hematóporfirinas producen ablación del tumor, mientras que dosis bajas (2,5 mg/kg), recibidas en la periferia del tumor, producen daño del ADN y potencian la formación de carcinomas. Miyazu et al descubrieron que la TFD no destruye las células telomerasa positivas no tumorales que están en la periferia del tumor. Ambas teorías descritas intentarían explicar el mecanismo por el que se formarían los carcinomas tras la TFD.

Conclusiones: Aunque no existen datos concluyentes de que la TFD tenga potencial oncogénico en humanos, nuestro caso y los descritos en la literatura nos deben alertar sobre esta posible asociación.

Reunión Ordinaria

25 de septiembre de 2014

1. SARCOMA DE KAPOSI AGRESIVO EN SÍNDROME DE RECONSTITUCIÓN INMUNE ASOCIADO A SIDA

G. Melé-Ninot^a, J. Sola-Ortigosa^a, M. Olivé-Heras^a, M. Iglesias-Sancho^a, P. Umbert-Millet^a, J. Delás-Amats^b, J. Tena-Aniés^c y M. Salleras-Redonnet^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Medicina Interna; ^cServicio de Hematología. Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

Introducción: Presentamos un caso clínico de sarcoma de Kaposi (SK) asociado a SIDA (SK-SIDA) con tórpida evolución debido a la asociación con el síndrome de reconstitución inmune relacionada con el SK (SRI-SK).

Caso clínico: Varón de 22 años que fue diagnosticado de infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). En la analítica basal se objetivaron 100 CD4/ μ L y 1.190.000 copias/ml de RNA de VIH1. Se inició tratamiento antirretroviral (TARGA) y presentó una mejoría rápida de la función inmunológica evidenciada por un incremento del recuento de CD4 y una disminución de la carga viral. Tres meses antes del diagnóstico de la infección por VIH aparecieron unas máculas purpúricas en tórax que evolucionaron a nódulos y que fueron sugestivas de SK en la biopsia cutánea, por lo que el paciente fue diagnosticado de SK-SIDA. Paralelamente a la mejoría de los valores analíticos, aumentaron el número y tamaño de lesiones de SK-SIDA del tronco y aparecieron nuevas lesiones en cuero cabelludo, región malar, conducto auditivo externo y mucosa yugal. La broncoscopia mostró lesiones sugestivas de SK en la pared orofaríngea y progresivamente fueron apareciendo adenopatías inguinales palpables, edema facial y deposiciones con sangre y dolor abdominal debidos a una probable afectación gastrointestinal del SK. Dichos hallazgos fueron compatibles con un SRI-SK. Debido a una plaquetopenia multifactorial refractaria no se pudo iniciar

doxorubicina para el tratamiento del SK-SIDA. Posteriormente se produjo un fallo multiorgánico que causó la defunción del paciente. **Discusión:** En el SRI-SK hay una asociación temporal entre el inicio de la TARGA, una importante disminución de la carga viral y un incremento en el recuento de CD4 junto con un empeoramiento del SK. Una identificación precoz del SK y el uso previo o conjunto de la quimioterapia con la TARGA parece ser el tratamiento más efectivo para evitar las consecuencias del SRI-SK.

Conclusiones: Es importante conocer esta entidad para no confundirla con un fallo de la TARGA y saber que no indica un cambio de terapia antiretroviral excepto en casos con daño potencial irreversible.

2. EXANTEMA FEBRIL A LA VUELTA DEL TRÓPICO

L. Barboza-Guadagnini, I. Bielsa-Marsol y C. Ferrándiz-Foraster

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

Introducción: La infección por el virus del Dengue (VD) es la arbovirosis más frecuente del mundo, transmitida por el vector *Aedes aegypti*, las zonas endémicas se encuentran en Sur y Centro América, Asia y África subsahariana. Gracias al aumento de la migración y de viajeros a zonas endémicas, en los últimos años se han incrementado los casos de Dengue importado en España.

Casos clínicos: Se trata de dos viajeros españoles procedentes de Cuba en el período comprendido entre julio-agosto del año 2014, una mujer de 60 años y un hombre de 24 años de edad, sin antecedentes relevantes, que consultaron a urgencias de nuestro centro por un cuadro de exantema febril, cefalea retroocular y artromialgias intensas de pocos días de evolución. A la exploración ambos presentaban una erupción máculo-papular eritematosa, en tronco, brazos y extremidades inferiores donde aparecían petequias, con afectación palmo-plantar. En la analítica de ambos destacaba leucopenia con linfocitosis diferenciando en la paciente mujer una trombopenia de 94.000 plaquetas. Se cursaron serologías víricas resultando positiva la IgM para el VD. La evolución de los pacientes fue satisfactoria.

Discusión: El VD es causante de una fiebre hemorrágica, y se puede expresar en tres principales cuadros, variables en gravedad, siendo el más frecuente el cuadro de Dengue clásico, caracterizado por fiebre, cefalea retroocular, artromialgias y un rash eritematoso con o sin petequias dispersas, la fiebre hemorrágica del Dengue se caracteriza por la clínica clásica junto a trombopenia y manifestaciones hemorrágicas; el cuadro de mayor gravedad es el síndrome de Shock por Dengue donde existe una masiva extravasación capilar que conduce al shock. Se considera como principal factor de riesgo para desarrollar las formas hemorrágicas haber padecido una primoinfección por VD. El tratamiento es sintomático, garantizando un adecuado volumen plasmático y tratando las complicaciones en caso de existir. La erradicación del vector se considera la medida terapéutica más eficaz.

Conclusiones: La infección del VD es una enfermedad emergente en Europa y España, cuyo diagnóstico puede pasar desapercibido al ser una enfermedad poco recordada en nuestro medio, por lo que se recomienda incluirla en el síndrome febril a la vuelta del Trópico.

3. NÓDULOS CUTÁNEOS DISEMINADOS

A. Brugués^a, I. Fuertes^a, A. López-Guillermo^b, A. Díaz^c, L. Alós^c y T. Estrach^a

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

Presentamos el caso de un varón de 68 años que acude por aparición de nódulos cutáneos diseminados de 6 meses de evolución sin afectación de mucosas ni otra sintomatología acompañante. Se realizó una biopsia cutánea que objetivó la presencia de células atípicas de estirpe mielóide infiltrando toda la dermis. La evaluación

dermatológica permitió el diagnóstico de una leucemia mielóide aguda con afectación cutánea como única manifestación extramedular. Realizamos una revisión de las manifestaciones dermatológicas más frecuentes de las enfermedades de origen hematológico.

4. DÉFICIT DE VITAMINA D EN PACIENTES TRASPLANTADOS DE ÓRGANO SÓLIDO

C. Ferrándiz Pulido, I. Zarzoso, C. Juárez Dobjanschi, F. Gemignani Antillo, T. Repiso Montero y V. García-Patos

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

Antecedentes: Los pacientes trasplantados de órgano sólido (TOS) realizan una fotoprotección estricta para disminuir el riesgo de desarrollar cáncer cutáneo. La luz ultravioleta B es la mayor fuente de vitamina D en los seres humanos, siendo la responsable de la transformación de previtamina D3 en 25-hidroxivitamina D3 [25(OH)D3] en la piel. Su déficit se ha relacionado con mayor riesgo de desarrollar osteoporosis y neoplasias internas. El objetivo de este estudio es determinar si los pacientes TOS de una población mediterránea presentan déficit de vitamina D.

Métodos: Desde la consulta monográfica de control de cáncer cutáneo de pacientes TOS hemos determinado analíticamente los niveles de 25(OH)D3, parathormona (PTH) y creatinina a todos los pacientes que acudían de forma consecutiva, que no tomaban suplementos de vitamina D y que cumplían la medidas de fotoprotección recomendadas.

Resultados: Incluimos un total de 78 pacientes (48 varones). De ellos 30 eran trasplantados de pulmón, 29 de riñón y 19 de hígado, con una edad media de 57 años (20-80). La mayoría correspondían a un fototipo III (n = 45), siendo el resto fototipos II y IV, y sólo un 12% tenían antecedentes de cáncer cutáneo. La gran mayoría (67%) seguía un régimen inmunosupresor triple (tacrólimus, micofenolato mofetilo y corticoide). La media de tiempo desde el trasplante era de 1,9 años (0,2-18). Los niveles medios de vitamina D fueron de 18,7 ng/ml (5,8-115), sin hallar diferencias significativas según el tipo de trasplante, u otras variables analizadas. Solo en 10 casos los niveles de vitamina D eran los aconsejados por la OMS (> 30 ng/ml); 18 pacientes tenían niveles bajos (20-30 ng/ml); y 50 pacientes muy bajos, siendo en 15 de ellos indetectables (< 10 ng/ml). Los niveles de creatinina fueron siempre inferiores a 3 mg/dl (media 1,27, rango 0,7-3) y los niveles medios de parathormona de 42,9 pg/ml (24-345) [VN 11,7 -61,6].

Conclusiones: Los pacientes TOS de nuestra región, una zona de latitud baja y clima soleado, tienen un riesgo significativamente alto de desarrollar déficit de vitamina D. Deberíamos recomendar de forma sistemática corregir sus niveles siempre que cumplan las medidas de fotoprotección recomendadas. De esta forma reduciríamos el riesgo de desarrollar osteoporosis prematura en una población joven y sometida a corticoterapia crónica, así como neoplasias internas.

Reunión Ordinaria

30 de octubre de 2014

1. LESIONES AMPOLLOSAS Y EROSIONES GENERALIZADAS EN DOS HERMANOS

C. Baliu, M. Silla, E. Pelegrina, A. Agudo, S. Barrero, M.A. González y A. Vicente

Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu-Universitat de Barcelona. Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.

Introducción: El diagnóstico diferencial de la epidermolisis en un recién nacido es amplio y muy importante porque ciertas entidades tienen repercusión en la calidad de vida y en la supervivencia. Varias entidades pueden presentarse con ampollas generalizadas al nacer, entre ellas la epidermolisis ampollosa, que a la vez se clasifica según la localización de la ampolla en la membrana basal, el fenotipo clínico, el modo de transmisión y la mutación en el gen.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña, hija de un matrimonio con consanguinidad que al nacer presentaba múltiples ampollas con erosiones y zonas de piel denudada, quistes de milium, algunas uñas distróficas y otras ausentes. Se realizaron pruebas complementarias, entre ellas un mapeo con inmunofluorescencia y un estudio genético; se confirmó el diagnóstico de epidermolisis ampollosa distrófica recesiva generalizada debido a una mutación del colágeno VII de la membrana basal. La familia quiso tener otro hijo y se aconsejó análisis prenatal, que rechazaron, naciendo el hermano de la paciente con la misma enfermedad. Los dos hermanos siguen controles y se realizan curas habituales en nuestro hospital con un equipo multidisciplinar de especialistas.

Discusión: La epidermolisis ampollosa distrófica (EAD) es una enfermedad genética caracterizada por fragilidad mucocutánea y epidermolisis a nivel de la lámina densa debido a mutaciones en el colágeno VII, un filamento de anclaje de la membrana basal a la dermis. Este defecto causa ampollas profundas que curan con cicatrices y quistes milium, muchas veces con deformidades, adherencias y alteraciones funcionales. La EAD puede ser heredada de forma autosómica dominante o recesiva y a la vez se existen subtipos con diferentes fenotipos y manifestaciones extracutáneas. Es muy importante hacer un diagnóstico cuidadoso en las primeras semanas de vida para un buen manejo y pronóstico de la enfermedad. El gold estándar para el diagnóstico es el mapeo antigénico con anticuerpos marcados con inmunofluorescencia para localizar el nivel de la ampolla. Hasta el momento no existe tratamiento curativo pero en un futuro no muy lejano, la terapia génica podría ser curativa.

Conclusiones: Presentamos el caso de 2 hermanos con EAD recesiva con mutación en el colágeno VII de la membrana basal, con importante afectación cutánea. Resaltar la importancia del diagnóstico prenatal en las enfermedades genéticas con pronóstico desfavorable y que hasta día de hoy no hay tratamiento curativo.

2. ÚLCERAS CUTÁNEAS PERSISTENTES SECUNDARIAS A RADIOSINOVECTOMÍA. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

L. García Colmenero^a, G. Martín Ezquerra^a, J. Monfort^b, L. Curto^a, R. Rovira^a y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Reumatología. Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción: La radiosinovectomía es un método efectivo utilizado en el tratamiento de las sinovitis crónicas, basado en la inyección intraarticular de radionucleidos emisores de energía beta. Dichos radionucleótidos destruyen de manera selectiva la membrana sinovial, inhibiendo así el proceso inflamatorio y disminuyendo los síntomas secundarios a este. La necrosis cutánea es una complicación conocida pero poco frecuente de dicha técnica. Describimos dos casos de radionecrosis cutánea por ⁹⁰Y, el radionucleido habitualmente utilizado en radiosinovectomías de la articulación de la rodilla.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 82 años con gonartrosis bilateral tratada con radiosinovectomía izquierda un mes antes. La paciente

consultaba por la aparición de una úlcera cutánea en la cara externa de la rodilla izquierda asociada a gonalgia. En el estudio histopatológico se evidenció una fistula subyacente a la úlcera y en la dermis circundante cambios cicatriciales, dilatación vascular con engrosamiento endotelial y extravasación hemática, junto con la presencia de fibroblastos estrellados. Las tinciones para microorganismos y diversos cultivos bacteriológicos, fúngicos y micobacteriológicos fueron negativos. Caso 2: mujer de 71 años con gonartrosis bilateral, a la que se había practicado una radiosinovectomía izquierda diez días antes. Consultaba por gonalgia, impotencia funcional y la aparición de una úlcera profunda en la cara externa de la rodilla izquierda, en la que se intuía la presencia de una fistula. El diagnóstico se estableció en base a los antecedentes de la paciente, sin considerar necesaria la realización de exploraciones complementarias.

Discusión: La necrosis cutánea es la complicación local más grave de la radiosinovectomía. Se produce principalmente por una inyección paraarticular del radionucleido. Es un proceso poco frecuente, aunque probablemente su incidencia real sea mayor de lo que se intuye a partir de las escasas descripciones en la literatura. La incorporación sistemática de medidas preventivas como el control ecográfico durante la técnica, la limpieza de la aguja con suero salino antes de su retirada, o la inmovilización posterior de la articulación durante 48-72 horas, son maniobras útiles para evitarla.

Conclusiones: La radionecrosis cutánea es una complicación conocida, pero poco frecuente de la radiosinovectomía. Su diagnóstico ante la aparición de una úlcera adyacente a una articulación en la que se haya realizado previamente esta técnica, considerando las dificultades ocasionales que plantea un periodo de aparición varia, no siendo necesariamente una complicación inmediata. Una técnica adecuada resulta fundamental para evitar esta complicación, siendo el tratamiento, una vez desarrollada la úlcera, fundamentalmente quirúrgico, con una fistulectomía y la cirugía de colgajo posterior.

3. ICTIOSIS EN BAÑADOR Y LA IMPORTANCIA DEL GEN TGM-1

J.F. Mir-Bonafé^a, E. Baselga-Torres^a, R. González-Sarmiento^b, E. Roé-Crespo^a y L. Puig-Sanz^a

^aServicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. España.

^bDepartamento de Medicina Molecular. Universidad de Salamanca. España.

Introducción: La ictiosis en bañador o ictiosis en traje de baño (ITB) es un tipo infrecuente de ictiosis congénita autosómica recesiva (ICAR) que se presenta al nacimiento en forma de bebé colodión y evoluciona hasta adoptar su distribución característica simulando la forma de un bañador de mujer. Esta entidad está producida por mutaciones en el gen TGM-1, el cual a su vez se muestra implicado en otros subtipos de ICAR como la ictiosis lamelar. Aunque un porcentaje de estas mutaciones son exclusivas de la ITB, algunas de ellas son compartidas entre diferentes subtipos de ICAR, por lo que existe importante variabilidad fenotípica.

Caso clínico: Niña de 6 años, sin antecedentes familiares de interés se presentó al nacimiento en forma de bebé colodión, resolviéndose a las pocas semanas de vida con medidas de soporte. Al año de edad inicia cuadro en forma de escamas gruesas de color marrónáceo, afectando únicamente regiones inguinales, axilares, y tronco respetando cara, extremidades, manos y pies. Por sospecha de ITB, se realizó estudio genético que confirmó dicha sospecha al encontrar dos mutaciones patogénicas en heterocigosis en ambos genes TGM1. Se realizó tratamiento con

N-acetil-cisteína (NAC) tópica con mejoría notable. 3 años después la madre consulta por nuevo embarazo, y dada la variabilidad en la expresión fenotípica de esta mutación se realizó diagnóstico prenatal, que descartó la presencia de dichas mutaciones en el feto.

Discusión: Planteamos nuestro caso por ser el primero en el que se realiza diagnóstico genético prenatal para descartar mutaciones del gen TGM-1 en familiar de paciente afecto de Ictiosis en bañador. Este se plantea no solo por la posibilidad de desarrollar un cuadro de ITB sino por la opción de sufrir con las mismas mutaciones un cuadro generalizado como ictiosis lamelar.

Conclusiones: Presentamos un caso típico de ITB, un cuadro de ICAR muy infrecuente, con diagnóstico genético confirmatorio y buen control con emolientes y fórmulas con NAC. Destacamos la importancia del gen TGM-1 en esta entidad así como en el resto de ICAR, compartiendo todas ellas mutaciones en este gen, presentando importante variabilidad fenotípica y fenotipos dinámicos.

4. TUBERCÚLIDES PAPULONECRÓTICAS

F. Valentí-Medina^a, S. Gómez-Armayones^a, M. Bonfill-Ortí^a, R. Penín^b, J. Marcoval^a y A. Jucglà^a

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

Introducción: Las tuberculides papulonecróticas (TPN) es una entidad muy poco frecuente actualmente en nuestro medio.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 71 años con un cuadro de un año de evolución de múltiples pápulas eritematovioláceas, algunas de centro necrótico, asintomáticas, distribuidas simétricamente en la cara anterior de ambas piernas. La biopsia mostró granulomas en dermis superficial y perianexiales, con necrosis central, histiocitos epitelioides y linfocitos alrededor, así como daño vascular. La paciente presentaba febrícula, pérdida de peso, sudoración nocturna y adenopatías periféricas de varios meses de evolución. La biopsia de ganglio mostró necrosis e inflamación granulomatosa, en el cultivo creció *Mycobacterium tuberculosis* (MT) y el IGRA (Quantiferon[®]) fue positivo. Se diagnosticó de TPN secundaria a tuberculosis ganglionar diseminada. Tras tratamiento antituberculoso mejoró tanto la sintomatología sistémica como las lesiones cutáneas, dejando hiperpigmentación residual y atrofia.

Discusión: Las tuberculides se consideran reacciones cutáneas de hipersensibilidad debido a la diseminación hematogena de antígenos desde un foco distante de tuberculosis, por lo que los cultivos y tinciones de Ziehl Neelsen son siempre negativos. Los resultados de PCR para MT no son útiles para el diagnóstico ya que diferentes series encuentran datos muy dispares en cuanto a resultados positivos. Se asocia siempre o bien a tuberculosis activa o bien a infección latente y es necesario que el test de la tuberculina o el IGRA sea positivo, ya que al ser reacciones de hipersensibilidad se dan en pacientes con fuerte inmunidad celular contra el germen. Las TPN son más frecuentes en gente joven, aparecen en forma de brotes de múltiples pápulas que se ulceran, distribuidas simétricamente sobre todo en extremidades. La histología suele mostrar acantosis, granulomas tuberculoides en dermis y de distribución perifolicular, necrosis, vasculitis de pequeño vaso e infiltrado inflamatorio mixto perivascular superficial y profundo. El tratamiento es el de la tuberculosis subyacente y es frecuente la formación de cicatrices.

Conclusiones: Aunque se trata de una entidad rarísima, ante un paciente con pápulas necróticas en extremidades con histología de vasculitis y granulomas, habría que incluir a las TPN en el diagnóstico diferencial.

Reunión Ordinaria. ¿Cuál es su diagnóstico dermatopatológico?

27 de noviembre de 2014

1. CARCINOMA CRIBIFORME PRIMARIO CUTÁNEO

M. Toro Montecinos, E. Rozas Muñoz, M.T. Fernández Figueras, J. Bassas Vila, L. Barboza Guadagnini y N. Rivera Ruiz

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

Varón de 43 años con lesión en la extremidad superior derecha a la que se le realizó exéresis. Se trata de un tumor sólido-quístico que se localiza en la dermis reticular y que no se encuentra conectado con la epidermis. El componente sólido está compuesto de múltiples islotes de células basófilas interconectados entre sí. Entre este componente sólido se encuentran múltiples espacios quísticos de distintos tamaños. A mayor aumento las células presentan grandes núcleos hipercromáticos y atípicos, con presencia de imágenes de secreción apocrina por decapitación. Con todos estos datos llegamos al diagnóstico histopatológico de carcinoma cribiforme primario cutáneo. Este es un raro tumor de diferenciación apocrina de bajo grado de malignidad. Se presenta en adultos de mediana edad y se localiza especialmente en extremidades. Desde el punto de vista histológico debe diferenciarse del carcinoma basocelular adenoide y del carcinoma adenoide quístico. El tratamiento del carcinoma cribiforme consiste en la exéresis aunque las recidivas son frecuentes.

Reunión Ordinaria

18 de diciembre de 2014

1. POLIARTERITIS NODOSA CUTÁNEA EN LA INFANCIA. DESCRIPCIÓN DE 1 CASO

A. Agudo García^a, A. Vicente^b, O. Figueroa-Silva^c, S. Gómez-Armayones^d, M. Bonet^e, C. Baliu-Piqué^f, M.A. González^b, C. Rovira^g y J. Antón^h

^aServicio de Dermatología. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España. ^cServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. A Coruña. España. ^dServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona. España. ^eServicio de Dermatología. Hospital Universitario de A Coruña. España. ^fServicio de Dermatología. Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. ^gServicio de Anatomía Patológica; ^hServicio de Reumatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Introducción: La poliarteritis nodosa cutánea (PAN) es una vasculitis necrotizante de arterias de pequeño y mediano tamaño que puede provocar necrosis tisular y afectar a múltiples órganos. La PAN

cutánea (PANc) es una variante de PAN limitada a la piel y ambas comparten clínica cutánea e histológica, pero en la PANc no se afectan órganos internos. En la infancia, la PANc es poco frecuente y afecta a cualquier edad, siendo más severa en menores de 10 años.

Caso clínico: Paciente varón de 10 años, sin antecedentes de interés, que consultó por presentar desde hacía 2 meses nódulos eritematovioláceos dolorosos en abdomen, espalda y zona pretibial bilateral, acompañados de fiebre de 38 °C de 1 semana de evolución. No refería antecedente infeccioso ni toma de nuevos medicamentos. A la exploración no presentaba adenopatías y las constantes eran normales. Ante la sospecha inicial de paniculitis se realizó analítica que únicamente evidenció elevación de reactantes de fase aguda (PCR, VSG). Las serologías para virus hepatotropos y otros microorganismos fueron negativas, así como el faringotest y el PPD. La radiografía de tórax fue normal. Se inició tratamiento con ibuprofeno sin mejoría, por lo que se añadieron corticoides orales y posteriormente metotrexato e hidroxicloroquina, con mejoría y posterior resolución de las lesiones. Tras varios brotes durante 3 años, el paciente pudo permanecer con tratamiento únicamente con metotrexato, pero recientemente ha presentado un nuevo brote que ha requerido instaurar el tratamiento inicial y añadir micofenolato, con mejoría progresiva.

Discusión: La PANc en la infancia es poco frecuente y cursa con lesiones cutáneas variadas, como nódulos, livedo reticularis, ulceraciones e incluso gangrena periférica. Pueden aparecer síntomas sistémicos como fiebre, artralgias, mialgias o neuropatía, limitadas a las zonas con afectación cutánea. Es necesario siempre descartar alteración de órganos internos. No existen criterios diagnósticos ni protocolo terapéutico, pero se pueden administrar corticoides tópicos o antiinflamatorios en casos leves, reservando corticoides orales, inmunosupresores e incluso terapia biológica para casos severos o refractarios.

Conclusión: La PANc presenta buen pronóstico en general. Sin embargo, en la infancia es importante realizar un diagnóstico temprano, ya que en ocasiones puede presentar gangrena periférica.

2. HERPES SIMPLE GENITAL CRÓNICO HIPERTRÓFICO. UN RETO TERAPÉUTICO. EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON IMIQUIMOD TÓPICO

G. Deza-Vargas^a, G. Martín-Ezquerro^a, L. Curto-Barredo^a, J. Villar^b, R. Güerri^b y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción: La infección por el virus herpes simple (VHS) es considerada la principal causa de úlcera genital a nivel mundial. En individuos VIH+ el aspecto clínico de la infección herpética puede adquirir morfologías atípicas, con tendencia a la cronicidad y mala respuesta al tratamiento convencional.

Caso clínico: Varón de 45 años, VIH+ en tratamiento antirretroviral con cifras de linfocitos CD4+ de 232 x 10³/uL, que presentaba dos úlceras dolorosas con unos bordes exofíticos y verrucoides en la región púbica y escrotal de unos 4 meses de evolución. El estudio histológico de las lesiones evidenció una hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa y un infiltrado inflamatorio linfocitocitario con abundantes células plasmáticas. En la epidermis además se podían observar queratinocitos con cambios citopáticos sugestivos de infección herpética, que inmunohistoquímicamente expresaban antígenos del VHS-2. La PCR del exudado de la úlcera confirmó el diagnóstico de herpes simple genital por VHS-2. Tras distintas pautas de antivirales (valaciclovir oral, aciclovir y foscarnet endovenoso) no se objetivó mejoría clínica. Dada la refractariedad y persistencia del proceso se inició tratamiento con imiquimod tópico al 5%, 3 aplicaciones/semana, objetivándose una mejoría progresiva con resolución completa de las lesiones tras 4 semanas. Tras

4 meses de seguimiento, no ha habido evidencia de recidiva del proceso.

Discusión: La variante hipertrófica del herpes genital puede aparecer en contexto de inmunosupresión, particularmente en pacientes VIH+. La evolución a esta variante se explicaría por una disregulación de la respuesta inmunológica y el consecuente desequilibrio de citoquinas. Estas formas pueden ser refractarias a los tratamientos antivirales convencionales.

Conclusiones: El herpes simple genital hipertrófico es una rara variante de herpes genital que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones pseudotumorales genitales en pacientes inmunodeprimidos. El imiquimod tópico es un tratamiento eficaz, seguro y bien tolerado que debe ser considerado dentro de las alternativas terapéuticas en estos pacientes.

3. PACIENTE CON HIPERPIGMENTACIÓN RETICULADA, DISTROFIA UNGUEAL Y LEUCOPLASIA ORAL

G. Alhamwi, C. Rodríguez, I. Bielsa, M. Toro, N. Rivera, L. Barboza, D. Game y C. Ferrándiz

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

La disqueratosis congénita es una enfermedad incluida dentro de las aplasias medulares hereditarias. Describimos el caso de un paciente de 12 años afecto de aplasia de médula ósea y atrofia cerebelosa, que acudió a nuestra consulta por distrofia ungueal en todas las uñas de manos y pies, hiperpigmentación reticulada en cuello y leucoplasia en lengua, por lo que se orientó como el síndrome de Hoyeraal-Hreidarsson, variante de la disqueratosis congénita; posteriormente se hizo test genético que confirmó el diagnóstico. La disqueratosis congénita es debida a la mutación en genes que codifican proteínas que forman parte de la enzima telomerasa o que se encargan de su mantenimiento, lo cual conlleva un tamaño telomérico más corto que en la población general, una limitación en la división celular que provoca la clínica de la enfermedad y el riesgo de carcinogénesis. La mutación frecuente es el gen DKC1 que se encuentra en el cromosoma X. La clínica consiste en la triada mucocutánea (distrofia ungueal, hiperpigmentación reticular en piel, y leucoplasia oral), aplasia de médula ósea, alteraciones dentales, afectación oftalmológica, pulmonar, hepática, retraso del crecimiento intrauterino, retraso del desarrollo, cabellos grises prematuros... El diagnóstico es clínico y a través de test genéticos para su confirmación. El síndrome de Hoyeraal-Hreidarsson es una forma grave de la enfermedad, que además de la clínica ya descrita suelen presentar microcefalia, hipoplasia de cerebelo y retraso mental. Las complicaciones más importantes son el riesgo de desarrollar carcinomas escamosos (de allí la importancia de hacer un seguimiento por el dermatólogo), neoplasias hematológicas y fibrosis pulmonar. El único tratamiento curativo de la aplasia medular es el trasplante de progenitores hematopoyéticos. Otras opciones de tratamiento son los estimuladores de progenitores hematopoyéticos y antioxidantes como la vitamina C.

4. LEIOMIOMATOSIS HEREDITARIA Y CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES

C. Matas^a, A. Veà^a, M.R. García^a, J.M. Fernández^a, X. Sòria^a, V. Sanmartín^a, F. Vilardell^b y J.M. Casanova^a

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

Presentamos el caso de una señora de 54 años que se presentó con varios leiomiomas cutáneos en la parte superior de la espalda. Entre sus antecedentes destacaba una miomatosis uterina múltiple que requirió histerectomía a los 29 años y un carcinoma de células renales papilar tipo II diagnosticado a los 51 años, de comportamiento

muy agresivo, con metástasis pulmonares en el momento del diagnóstico. Esta combinación de entidades se produce por un síndrome hereditario muy infrecuente que predispone a presentar tumores y que implica al gen de la fumarato hidratasa, un gen supresor de tumores que codifica una enzima que participa en el ciclo del ácido tricarbóxico. Esta mutación se hereda de forma autosómica dominante, requiriendo una mutación en la línea germinal y una segunda mutación en su alelo homólogo adquirida en la línea somática. Tiene una penetrancia incompleta, siendo alta para los leiomiomas cutáneos (casi del 100%), un poco menor para los miomas uterinos (75%) y baja para el carcinoma de células renales (15%). El tratamiento es multidisciplinar, implicando varios especialistas. Es importante tenerla en cuenta cuando se presenta un paciente que manifiesta alguna de estas patologías a edades precoces. En nuestro caso hemos de pensar cuando un paciente presenta leiomiomas cutáneos, lo que obliga a una historia familiar detallada y, en caso positivo, a la determinación de la alteración y al consejo genético.

5. ENFERMEDAD LINFOPROLIFERATIVA T EBV+ SISTÉMICA DE LA INFANCIA

M. Bonfill-Ortí^a, F. Valentí-Medina^a, S. Gómez-Armayones^a, F. Climent^b y O. Servitje-Bedate^a

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

Introducción: Existe una gran variedad de enfermedades linfoproliferativas asociadas al virus Epstein-Barr (EBV). Recientemente se han descrito dos nuevas entidades, la enfermedad linfoproliferativa T EBV+ sistémica de la infancia y el linfoma tipo hidroa vacciniforme, que característicamente debutan en la infancia.

Caso clínico: Varón de 18 años sin antecedentes relevantes que a los 14 años presentó síndrome tóxico asociado a episodios febriles

autolimitados e hipersensibilidad a picaduras de mosquito. Posteriormente, desarrolló alteración de la función hepática, pancitopenia y hepatoesplenomegalia. Analíticamente destacaba elevación de transaminasas, alteración de la coagulación, aumento de LDH y ferritina y pancitopenia. Se realizó un PET-TC que mostró captación de la pared posterior de la nasofaringe, afectación intersticial pulmonar y hepatoesplenomegalia. Se solicitó PCR de EBV en sangre, hallándose 13.000 copias. A nivel cutáneo presentaba lesiones eritematopapulosas en ambos pies que fueron biopsiadas, observándose un infiltrado linfocitario atípico con epidermotropismo. El inmunofenotipo demostró positividad para CD3, CD2, CD7, CD56, TIA-1 y EBERs; y negatividad para CD5, CD4, CD8 y CD30. Se realizó biopsia del cavum evidenciándose infección crónica activa por EBV. Con estos datos se llegó al diagnóstico de enfermedad linfoproliferativa T EBV+ sistémica de la infancia. A pesar del tratamiento quimioterápico, el paciente murió 3 meses después del diagnóstico.

Discusión: La enfermedad linfoproliferativa T EBV+ sistémica de la infancia es muy infrecuente en nuestro medio, siendo endémica en Asia. Suele debutar en la infancia con afectación de hígado, bazo, ganglios linfáticos, médula ósea, piel y pulmones. El diagnóstico definitivo requiere confirmación histopatológica, siendo la biopsia cutánea la técnica más sencilla. El inmunofenotipo es variable, pero es indispensable demostrar infección de las células por EBV con la técnica EBERs. Disponemos de distintas alternativas terapéuticas como los inmunomoduladores, la quimioterapia y el trasplante de precursores hematopoyéticos, siendo éste el que obtiene una mayor tasa de respuesta. A pesar de esto, el curso suele ser fulminante, con la muerte a las semanas o meses del diagnóstico. Lo más interesante de nuestro caso fue la afectación de la nasofaringe, lo que nos lleva a plantearnos si esta enfermedad estaría relacionada con el linfoma extranodal T/NK, nasal type.